



Síndrome de Guillain-Barré

Guillain-Barré syndrome

Carlos Michell Tôres Santos

Professor da Disciplina de Fisiologia Humana da Associação de Ensino e Cultura Pio Décimo. Aracaju - SE.

Carlos Umberto Pereira

Professor adjunto doutor do Departamento de Medicina da Universidade Federal de Sergipe (UFS) - Aracaju.

Aníbal de Araújo Morais

Professor do Curso de Fisioterapia da Universidade Tiradentes (Unit) - Aracaju.

Milena de Souza Dantas

Fisioterapeuta.

Egmond Alves Silva Santos

Médico

João Tiago Silva Monteiro

Doutorando de Medicina da Universidade Federal de Sergipe (UFS) - Aracaju.

*Endereço para correspondência:
Prof. Carlos Michell Tôres Santos
Av. Cesartina Regis, 134 - Conjunto Sol Nascente
CEP 49095-100 - Aracaju - SE
E-mail: michellfisio@hotmail.com*

*Recebido para publicação em 07/2004.
Aprovado em 09/2004.*

*© Copyright Moreira Jr. Editora.
Todos os direitos reservados.*

Unitermos: Guillain-Barré, paralisia, auto-imune.

Untermis: Guillain-Barré, paralisia, autoimmune.

Sumário

Desde o início do século XIX, pelo escasso conhecimento sobre o sistema nervoso periférico, não se sabia muito sobre o quadro de enrijecimento associado a uma fraqueza que evoluía por um período curto, seguindo de uma recuperação espontânea. A síndrome de Guillain-Barré, atualmente, é definida como uma polirradiculoneuropatia desmielinizante inflamatória aguda com transtorno desmielinizante dos nervos periféricos, do tipo monofásico, que apresenta regressão espontânea, sendo uma enfermidade auto-imune desencadeada por uma infecção viral ou bacteriana. Caracteriza-se por apresentar paralisia flácida associada a arreflexia, transtornos sensoriais variados e elevação das proteínas do LCR. Devido às diversas complicações advindas desta patologia, faz-se necessário que seu tratamento obtenha um caráter precoce e holístico.

Summary

Since the XIX century, because of the scarce knowledge about peripheral nervous system, it was not clear the stiffening associated with a muscular weakness that evolve in a short period of time, followed by a spontaneous recuperation. The Guillain-Barré syndrome is nowadays definite like an acute inflammatory demyelinating polirradiculoneuropathy with peripheral nervous demyelination and spontaneous regression. It's an autoimmune pathology, unchained by a viral or bacterial infection, characterized by flabby paralysis, areflexia, several sensorial alterations and protein increase in LCR. Because of several complications from this pathology, it's necessary that the therapeutic obtain a precocious and holistic approach. The present research, make a review about several inherent aspects from SGB to be possible an elucidation about varied questions correspondents to this pathology.

Numeração de páginas na revista impressa: **637 à 643**

RESUMO

Desde o início do século XIX, pelo escasso conhecimento sobre o sistema nervoso periférico, não se sabia muito sobre o quadro de enrijecimento associado a uma fraqueza que evoluía por um período curto, seguindo de uma recuperação espontânea. A síndrome de Guillain-Barré, atualmente, é definida como uma polirradiculoneuropatia desmielinizante inflamatória aguda com transtorno desmielinizante dos nervos periféricos, do tipo monofásico, que apresenta regressão espontânea, sendo uma enfermidade auto-imune desencadeada por uma infecção viral ou bacteriana. Caracteriza-se por apresentar paralisia flácida associada a arreflexia, transtornos sensoriais variados e elevação das proteínas do LCR. Devido às diversas complicações advindas desta patologia, faz-se necessário que seu tratamento obtenha um caráter precoce e holístico.

INTRODUÇÃO

Desde o início do século XIX, pelo escasso conhecimento sobre o sistema nervoso periférico, não se sabia muito sobre o quadro de enrijecimento associado a uma fraqueza que evoluía por um período curto, seguindo de uma recuperação espontânea(65). A melhor explicação foi proposta pelo francês Jean Baptiste Octave Landry de Thézilh, no ano de 1859, com a expressão "paralisia aguda ascendente"(41,55,65). Em 1876, Westphal foi o primeiro a utilizar a terminologia "paralisia ascendente" de Landry(41,65,70). Cerca de 14 anos mais tarde, em 1892, Ostler introduziu a terminação "polineurite febril aguda" em seus casos com características similares às da síndrome de Guillain-Barré (SGB), com a diferença da presença de febre(41,65).

No final do século XIX, Georges Charles Guillain e Jean-Alexandre Barré, trabalhando como médicos durante a Primeira Guerra Mundial, estudaram o caso de dois soldados que haviam regressado paráliticos e que posteriormente se recuperaram da afecção(24,41,55,65). Daí então, Guillain e Barré com Strohl fizeram estudos eletrofisiológicos sobre este transtorno, relatando um aumento da concentração de proteína cefalorraquidiana sem elevação do número de células. Este descobrimento foi considerado muito importante para a época, auxiliando na diferenciação da sífilis, tuberculose, neuropatias e poliomielite(24,41,55,65).

No ano de 1949, Haymakery e Kernohan propuseram uma definição muito mais ampliada da SGB, no entanto, Barré defendeu de forma ferrenha sua definição, pois o transtorno descrito por ele era benigno e diferente do descrito por Landry e Ostler. Por sua posição e definição, Barré sofreu várias humilhações(41,65). A última publicação de Barré foi em 1953, na qual ele suspeitava de uma infecção de causa desconhecida(41,65).

Já em 1956, C. Miller Fisher publicou suas observações acerca de três casos que apresentaram um quadro de oftalmoplegia externa, ataxia e arreflexia. Desse grupo, dois não apresentavam fraqueza motora e os três tiveram recuperação espontânea(17,55,65). Fisher(17) chegou à conclusão de que os casos, relatados por ele, apresentavam uma condição similar ou relacionada com a SGB. Feasby e cols.(16), em 1986, através de estudos com cinco pacientes, encontraram sinais de degeneração axonal com ausência de mudança inflamatória ou sinais de desmielinização, tanto de raízes como de nervos distais. Desde então surgiu uma polêmica terminologia "SGB axonal"(65).

A SGB atualmente é definida como uma polirradiculoneuropatia desmielinizante inflamatória aguda (PDIA)(36,37,58,67,68,71) com transtorno desmielinizante dos nervos periféricos, do tipo monofásico que apresenta regressão espontânea(24,33), sendo uma

enfermidade auto-imune(28,69) desencadeada por uma infecção viral ou bacteriana, caracterizando-se por apresentar paralisia flácida associada a arreflexia, transtornos sensoriais variados e elevação das proteínas do LCR(6).

A incidência global anual desta patologia é de 1,7: 100.000, menor nos menores de 18 anos (0,8: 100.00) e maior nos maiores de 60 anos (2: 100.000)(1). Apesar de apresentar-se em qualquer idade, possui um pico de maior incidência entre a quinta e a oitava década de vida(33), sendo mais freqüente em homens (2,3: 100.000) do que em mulheres (1,2: 100.000), bem como em sujeitos de raça branca(33,42,64). Não há vínculo nenhum com fatores do tipo ocupacional ou hereditário, embora pareça haver associação com certas vacinas, infecções virais ou enterites causadas por *Campylobacter jejuni* (1,33,55,58,69).

Esta patologia tem como complicações uma debilidade simétrica, rapidamente progressiva, ascendente aguda que se manifesta inicialmente através de uma fraqueza generalizada, parestesia e câibras musculares transitórias, com perda dos reflexos osteotendinosos e leve alteração ou ausência da sensibilidade sensitiva, podendo vir a afetar a musculatura respiratória em 30% dos casos, levando o paciente ao óbito(2,27,41). A recuperação total da força muscular ocorre de forma inversa ao acometimento, ou seja, de forma descendente(41).

Dentro das variantes da SGB, cita-se em primeiro lugar a síndrome de Miller Fisher (SMF); outras variantes mais usadas seriam a debilidade dos membros superiores e da orofaringe, fraqueza de um membro inferior ou uma forma paraparética, fraqueza facial bilateral com parestesias distais, ataxia grave com transtornos sensitivos, uma pandisautonomia aguda ou a forma axonal deste transtorno(58).

Todas as crianças e adolescentes portadores da SGB devem ser observados em ambiente hospitalar para monitorização contínua(54). Uma vez estabelecido o diagnóstico, deve-se determinar o grau de gravidade de acordo com a escala proposta por Paradiso e cols.(54): grau 0: normal; grau 1: sinais e sintomas menores que não interferem na vida social normal; grau 2: realiza deambulação sem ajuda; grau 3: deambula somente com ajuda; grau 4: confinado à cama ou cadeira de rodas, não deambulando sequer de forma assistida; grau 5: necessita de ventilação mecânica assistida(54), tomando medidas adequadas para se manter a ventilação, pressão arterial e ritmo cardíaco dentro do normal(20).

O paciente acometido pela SGB poderá permanecer imobilizado por tempo indefinido, necessitando assim de cuidados de diversos profissionais, dentre eles, médicos, enfermeiros, psicólogos, nutricionista e de intervenção prematura de uma equipe de reabilitação(9).

FISIOPATOLOGIA

Dentre os agentes infecciosos que podem causar a SGB, encontra-se o *Campylobacter jejuni*. Na polineuropatia desmielinizante inflamatória aguda (PDIA) o *C. jejuni* induz a formação de anticorpos GMI, que atuam na parte externa da membrana das células de Schwann internodais e paranodais, ativando o sistema complemento com desenvolvimento de vacuolização da mielina paranodal dos nervos motores e internodal dos nervos sensitivos, principalmente nas raízes motoras e nos plexos, seguida de desintegração da mielina e uma posterior infiltração de linfócitos(26,57). Em muitos casos, em meio a uma reação inflamatória muito intensa, o axônio que perdeu sua mielina começa a sofrer degeneração(3,26).

Na neuropatia axônica motora aguda (NAMA) o *C. jejuni* induz a formação dos anticorpos GMI, GDI e GM1b(38,57,72), que atuam no axolema dos nódulos de Ranvier dos nervos motores, raízes anteriores e na porção terminal da placa motora dos axônios, ativando o sistema complemento, o qual atrai numerosos macrófagos(22,25). Estas células inflamatórias abrem espaços periaxonais que são invadidos por um número ainda maior de macrófagos, levando a retração do axônio e em alguns casos à sua degeneração(22,25).

A neuropatia axônica motora e sensitiva aguda (NAMS) possui uma fisiopatologia praticamente idêntica à da NAMA, exceto pelo fato de que o GMI atua tanto nos nódulos de Ranvier dos nervos motores quanto dos sensitivos(22,25).

Na síndrome de Miller Fisher (SMF), o *C. jejuni* induz a formação de anticorpo GQ1b(13), que por sua vez irá atuar na parte externa da membrana das células de Schwann paranodais, ativando o complemento e desenvolvendo uma vacuolização da mielina paranodal dos pares cranianos oculomotores (III, IV e VI), raízes dos nervos motores e sensitivos raquidianos, principalmente das extremidades inferiores, seguida de uma degeneração da mielina e posterior infiltração linfocitária(56).

DIAGNÓSTICO

Nessa patologia, os sinais clínicos podem aparecer de formas variadas, tanto do ponto de vista semiológico quanto da gravidade da afecção e de sua evolução(5,46). Existem ainda vários subtipos que tornam o quadro clínico muito diverso (Tabela 1)(53). Alguns pacientes podem conservar a capacidade de deambular, outros manifestam uma evolução galopante em poucos dias, com instauração rápida de quadriplegia flácida e de insuficiência respiratória que requer o uso de um suporte ventilatório(5,46). A presença clássica do transtorno é dada, habitualmente, por uma polineuropatia motora ascendente, precedida de sintomatologia sensitiva e subjetiva (do tipo parestesia distal) que, por sua vez, é acompanhada de arreflexia e dor nos membros inferiores e costas, mantendo preservadas as funções esfinterianas de um modo geral. O déficit motor pode ser simétrico, usualmente iniciando-se pelas extremidades inferiores e estendendo-se de forma ascendente para os membros superiores e outras estruturas(5,46). Pode haver acometimento da musculatura facial innervada por nervos craniais em um período de uma a três semanas. Os transtornos autonômicos são freqüentes e podem manifestar-se através de hipertensão arterial, hipotensão ortostática e muitos outros(5,46).

O quadro clínico da SGB fetal ou neonatal se inicia de forma aguda, através de uma hipotonia generalizada rapidamente progressiva, com diminuição dos movimentos voluntários, ausência dos reflexos de estiramento muscular, disfagia e insuficiência respiratória. A proteína do LCR é normal e os achados neurofisiológicos demonstram a presença de um processo desmielinizante(10).

Na criança, a SGB se inicia através de uma fraqueza dos membros inferiores, afetando também os membros superiores e os músculos respiratórios, o que gera a necessidade de ventilação assistida no período de três e sete dias, parestesia, dor e paralisia facial. Os reflexos de estiramento estão ausentes ao alcançar a máxima gravidade, há um déficit sensitivo primordialmente distal, alteração da pressão arterial, arritmias, sem maiores conseqüências, em 18% dos casos, além de proteinorraquia no LCR acima de 45 mg/l, no momento de maior gravidade(10).

Nos adolescentes esta afecção se manifesta de forma menos freqüente e, às vezes, apresenta grande dificuldade diagnóstica por possuir sintomas iniciais puramente sensitivos, subjetivos, com dor, parestesia distal, exames neurológicos normais entre os 37 primeiros dias, seguido de fraqueza muscular simétrica rapidamente ascendente que altera as funções dos músculos da respiração e pares cranianos, predominantemente do facial, manifestando-se quase sempre de forma bilateral, associada a disfagia e ausência dos reflexos de estiramento muscular(35).

Os critérios para o diagnóstico são demonstrados através da fraqueza muscular progressiva em mais de um membro, sendo que o grau de afecção é muito variável desde a mínima fraqueza dos membros inferiores com sinal de ataxia à paralisia total dos quatro membros, de tronco e bulbo, paralisia facial e oftalmoplegia, arreflexia osteotendinosa universal, podendo admitir-se uma arreflexia distal e hiporreflexia bicapital e patelar(4,5,55). Os sinais que apontam um forte potencial diagnóstico são demonstrados através de uma progressão da fraqueza, afecção relativamente simétrica, sintomas e sinais sensitivos leves afetam os pares cranianos (com debilidade facial em 50% dos casos), disfunção autonômica (taquicardia, hipotensão postural, hipertensão arterial e sinais vasomotores), além de uma ausência inicial de febre(4,5). O LCR apresenta um aumento nas proteínas após a primeira semana e uma diminuição de 10 cél/mm3 de leucócitos mononucleares(4,5). Em pacientes com níveis altos de leucócitos no LCR, deve-se investigar uma possível associação com o vírus da imunodeficiência humana(4,5).

Tabela 1- Características diferenciais dos subtipos da SGB				
Características	PDIA	SMF	NAMA	NAMS
Incidência				
Hemisfério Ocidental	90%	5%	5%	?
China	20%	?	73%	7%
Japão	80%	?	20%	?
Nervos afetados	Motor/sensitivo	Motor/sensitivo	Motor	Motor/sensitivo
Eletrodiagnóstico	Desmielinizante	Desmielinizante	Axonal	Axonal
Patologia				
Mielina	C. Schwann	C. Schwann	N. Ranvier	N. Ranvier
Ataque inicial	Desintegrada	Desintegrada	Intacta	Intacta/afetada
Axolema	Intacta/afetado	Intacta/afetado	Desintegração	Desintegração
Macrófagos	Ativação	Ativação	Ativação	Ativação
Linfócitos	Infiltração 3+	Infiltração 3+	Infiltração 1+	Infiltração 2+
		GD ₂ (90%)	GD ₁	
Anticorpos IG	GM ₁ (30%)	GM ₁ (50%)	GM ₁ (50%)	GM ₁
Antecedentes infecciosos				
<i>Campylobacter jejuni</i>	+	+	+ (65%)	+
LCR				
Proteínas	↑ 2 semanas	↑ 1 semana	↑ 1 semana	↑ 1 semana
Quadro clínico				
Arreflexia	+	+	+	+
Paralisia ascendente	+	-	+	+
Deficit sensitivo	Leve	Ausente	Ausente	Marcante
Insuficiência respiratória	20%	Rara	30%	50%
Ataxia	Leve	Grave	Leve	Leve
Oftalmoplegia	Rara	Presente	Rara	Rara
Outros pares cranianos	VII (50%)	Raro	Raro	Raro
Curso	Rápido/fulminante	Rápido	Prolongado	Prolongado
Gravidade	Leve/moderada	Leve/moderada	Moderada	Grave
Recuperação	Rápida (80%)	Moderada	Rápida (80%)	Leve

medicamentação	mapina (outra)	valiaver	mapina (outra)	lenta
----------------	----------------	----------	----------------	-------

(PDIA: polirradiculopatia desmielinizante inflamatória aguda; SMF: síndrome de Miller Fisher; NAMA: neuropatia axônica motora aguda; NAMSa: neuropatia axônica motora e sensitiva aguda) (Modificado de 53).

Embora o diagnóstico da SGB seja essencialmente clínico, faz-se necessária a realização de alguns exames neurofisiológicos, sendo que estes, infelizmente, não são muito sensíveis na fase inicial do acometimento por esta patologia(11,55). O estudo neurofisiológico oferece uma boa correlação entre os achados neuropatológicos em crianças, determinando, portanto, a forma clínica da enfermidade(9,10,12). Os sinais neurofisiológicos de desmielinização dos nervos motores e sensitivos também podem ser observados através da biópsia(44), no entanto, este exame somente é necessário na presença de assimetrias marcadas na distribuição dos sintomas ou quando se pretende descartar uma polineuropatia aguda secundária a uma vasculite(47).

Nos primeiros dias, provavelmente, os parâmetros mais alterados são a ausência da resposta da onda F e do reflexo H, assim com uma diminuição da amplitude do potencial motor(9,10,12). Através da eletromiografia, com exploração dos segmentos proximais dos nervos, torna-se possível perceber a alteração destes três parâmetros, o que possibilita descartar transtornos da condução nervosa normal(10).

Os estudos eletrofisiológicos constituem o teste diagnóstico de maior especificidade(58,59), demonstrando com bastante frequência uma alteração do LCR. A maioria dos pacientes desenvolve uma dissociação albumino-citológica, mas a concentração de proteínas no LCR é normal nos primeiros cinco a dez dias do transtorno, sendo verificado que em alguns casos essa concentração se mantém durante toda a evolução da doença(59).

O diagnóstico diferencial dependerá da condição clínica apresentada pelo paciente. São muitas as entidades que podem originar um quadro de déficit motor agudo generalizado com arreflexia, no entanto, a maior preocupação do neurologista é descartar patologias que produzem uma lesão espinal rapidamente progressiva, as lesões compressivas ou inflamatórias, como o abscesso epidural ou mielite transversa(55,61).

TRATAMENTO E PROGNÓSTICO

Antigamente os corticóides eram bastante utilizados nos casos infantis da SGB(15,51), especialmente no estágio inicial agudo(9,29). Inicialmente, preconizava-se uma dose oral de 2 mg/kg/dia com redução gradual em poucas semanas. Outra alternativa era a aplicação intravenosa de metilprednisolona ou dexametasona(48), entretanto, a utilização deste tipo de medicamento vem diminuindo devido a resultados insatisfatórios como forma terapêutica. Estudos demonstram que tanto a plasmaférese quanto a infusão intravenosa de imunoglobulina IgIV têm demonstrado benefício no tratamento da SGB(9,18,66). Entretanto, a plasmaférese mesmo sendo um procedimento seguro ocasiona algumas complicações que podem ser fatais. Um dos problemas associados a este tratamento é a queda da pressão arterial, cuja sintomatologia pode ser observada através de uma sensação de desmaio, visão turva, sudorese, câibras abdominais(50). Outras complicações menos comuns provocam transtornos da coagulação, fenômenos

alérgicos, hipocalcemia, dentre outros. O tratamento com plasmaférese está contra-indicado em caso de instabilidade hemodinâmica por infarto do miocárdio recente, angina, sepse ou disautomia cardiovascular no curso desta enfermidade(50).

Estudos demonstram a eficácia da aplicação de 0,4 mg/kg/dia de IgIV durante cinco dias, com pauta de uma nova dose de um dia a cada 15 a 30 dias ou repetir o tratamento em caso de recidiva(9,15,51). A aplicação de IgIV é muito mais rápida, não requer equipamento especial e seu emprego acompanha uma menor quantidade de efeitos adversos em comparação com a plasmaférese, sendo que os efeitos adversos da IgIV mais frequentemente incluem reações como febre, calafrio, cefaléia, mialgias, taquicardia, náuseas e disnea(69). Devido a essas razões, hodiernamente há uma maior utilização da IgIV que da plasmaférese no tratamento de pacientes com SGB(69). Em alguns casos, faz-se necessária a utilização de imunossupressores, como azatioprina, metotrexate ou ciclosporina(45,48,52).

Tanto o tratamento médico diário quanto o tratamento imunomodulador são importantes para a permanência desses doentes na unidade de terapia intensiva (UTI)(33,59). Através da mudança freqüente de decúbito se torna possível evitar complicações como a paralisia nervosa compressiva e o aparecimento de úlceras de pressão. A fisioterapia deve ser iniciada precocemente para que haja uma aceleração e potencialização na recuperação motora e se mantenha a mobilidade das articulações e haja uma prevenção da trombose venosa profunda e embolia pulmonar(52). O risco da TVP pode ser diminuído também através da administração de baixas doses de heparina (5.000 UI a cada 12 horas) e do emprego de meias elásticas compressivas(59,60,63). A fisioterapia respiratória se aplicará em pacientes acamados no intuito de se evitar a retenção de secreção brônquica e atelectasia(59). Recomenda-se também o uso de dispositivos ortopédicos para que se evite o encurtamento dos tendões de Aquiles. No caso de paralisia facial faz-se necessário um maior cuidado com os olhos no intuito de se evitar úlceras da córnea(59).

Os pacientes com SGB admitidos em uma UTI são suscetíveis a adquirir infecções nosocomiais, sendo mais freqüentes as respiratórias e as urinárias, seguidas por flebitis e quadros de sepse generalizada. Medidas simplórias, como lavar as mãos de forma correta e freqüente, a implementação de um cateterismo urinário adequado e intermitente com a esterilização e desinfecção dos equipamentos da ventilação, previnem de forma drástica o aparecimento destes transtornos(60). O suporte nutricional dado aos pacientes com SGB admitidos em uma UTI é de extrema importância, devendo incluir um adequado equilíbrio de líquidos e eletrólitos no intuito de se preservar a integridade da pele e das mucosas, especialmente do trato digestivo, além de evitar ou corrigir o hipermetabolismo do paciente crítico, que poderá desencadear um estado de autocanibalismo (perda do tecido muscular por degradação do seu componente protéico)(63). Para isso, é necessário estabelecer uma alimentação com uma quantidade suficiente de nutrientes e uma distribuição ótima de calorias não protéicas(63).

A dor moderada ou grave é um sintoma comum que ocorre prematuramente em muitos pacientes acometidos pela SGB. É necessário haver uma maior agressividade no tratamento, no qual se inclui, com bastante freqüência, o emprego de narcóticos. A dor nas costas e nas extremidades inferiores aparece durante as primeiras oito semanas(49), podendo piorar durante a noite, originando transtornos do sono. Alguns fármacos, como acetaminofeno ou aspirina, promovem alívio temporário e incompleto do quadro algico. Os antidepressivos e os anticonvulsivantes geralmente são inúteis para aliviar a dor disestésica. Por meio da injeção intramuscular de uma dose de 40-60 mg de metilprednisolona é possível promover alívio durante vários dias(60). Os narcóticos administrados por via parenteral oferecem um bom efeito para o alívio da dor. Não obstante, em alguns casos, esta via de administração tem sido deficiente por necessitar da aplicação de morfina epidural. Sem sombra de dúvida, o emprego de narcóticos piora a motilidade gastrointestinal, podendo originar íleo paralítico(62).

Uma comunicação efetiva é obrigatória em todo paciente fisicamente incapacitado e mentalmente alerta. Como qualquer paciente crítico admitido em uma UTI, o paciente portador da SGB poderá manifestar-se através de diversos estados emocionais, tais como tristeza, temor, ansiedade, desesperança ou isolamento. Por conta disso, deve-se fornecer um especial apoio psicológico a este tipo de paciente(31).

A eletromiografia não serve como parâmetro para o prognóstico desta patologia, não definindo se a recuperação será muito lenta ou incompleta(32,39,40). A mortalidade por SGB oscila entre 2% e 8% (33,58), entretanto, no caso de pacientes que requerem ventilação mecânica, a taxa de mortalidade se eleva, alcançando os 30%(33). Em geral descreve-se com pior evolução casos com sorologia positiva à C. jejuni, que corresponde à forma axonal, embora este fato não esteja confirmado em todas as publicações(32,39,40).

A evolução da SGB é melhor na criança e em geral as seqüelas são leves e representadas através de fraqueza distal dos membros inferiores, pés cavos e tremor das mãos. A debilidade poderá persistir por vários anos, influenciando em uma diminuição na velocidade de condução nervosa e na amplitude do potencial motor distal(8,33). A maior afecção clínica, definida através do grau de lesão axonal e não da intensidade desmielinização, constitui o fator de pior prognóstico(34), no entanto, nem todos os autores afirmam que a forma axonal das crianças evolui de modo menos satisfatório(32,39,40). Este estudo torna evidente a importância de uma terapêutica holística e precoce acerca do paciente portador da SGB para que, mesmo sabendo que esta patologia possui regressão espontânea, haja aceleração e potencialização da reabilitação do paciente, minimizando assim suas seqüelas.

Bibliografia

- Alter M. The epidemiology of Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1990; 27:S7-S12.
- Amason GW, Soliven B. Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. In: Dyck PJ, Thomas PK, Griffin JW, Low PA, Poduslo JF, eds. Peripheral neuropathy. 3 ed. Philadelphia: WB Saunders Co.; 1993. pp. 1498-1517.
- Asbury AK, Arnason BG, Adams RD. The inflammatory lesion in idiopathic polyneuritis: its role in pathogenesis. Medicine 1969; 48:173-215.
- Asbury AK, Arnason BG, Karp HR, McFarlin DE. Criteria for diagnosis of Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1978; 3: 565-566.
- Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1990; 27:S21-S24.
- Asbury AK. New concepts of Guillain-Barré syndrome. J Child Neurol 2000; 15: 183-191.
- Barnett MH, Pollard JD, Davies L, McLeod JG. Cyclosporin A in resistant CIDP. Muscle Nerve 1998; 21: 454-460.
- Billard C, Ponsot G, Lyon G, Arthus M. Polyradiculonévrites aigues de l'enfant. Arch Fr Pediatr 1979; 36: 149-161.
- Bleck TP. Treatment strategies for patients with the Guillain-Barré syndrome. Crit Care Med 1993; 21: 641-3.
- Bradshaw DY, Jones HR Jr. Guillain-Barré syndrome in children: clinical course, electrodiagnosis, and prognosis. Muscle Nerve 1992; 15: 500-506.
- Bradshaw DY, Jones HR. Pseudomeningoencephalitic presentation of pediatric Guillain-Barré syndrome. J Child Neurol 2001; 16: 505-508.
- Brown WF, Feasby TE. Conduction block and denervation in Guillain-Barré polyneuropathy. Brain 1984; 107: 219-239.
- Chiba A, Kusunoki S, Obata H, Machinami R, Kanazawa I. Serum antiGQ1b IgG antibody is associated with ophthalmoplegia in Miller Fisher syndrome and GuillainBarré syndrome: clinical and immunohistochemical studies. Neurology 1993; 43: 1911-1917.
- Cole GF, Matthew DJ. Prognosis in severe Guillain-Barré syndrome. Arch Dis Child 1987; 62: 733-735.
- Connolly A. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in childhood. Pediatr Neurol 2001; 24: 177-183.
- Feasby TE, Gilbert JJ, Brown WF, Bolton CF, Hahn AF, Koopman WF, Zochodne DW. An acute axonal form of Guillain-Barré polyneuropathy. Brain 1986; 109: 1115-1126.
- Fisher CM. An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia). N Engl J Med

17. Hahn AF. Clinical studies: Patterns of acute demyelinating polyneuropathy (syndrome of Guillain-Barré): acute and chronic. *N Engl J Med* 1956; 225: 57-65.
18. French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barre syndrome. Efficiency of plasma exchange in Guillain-Barre syndrome: role of replacement fluids. *Ann Neurol* 1987; 22: 753-761.
19. Gordon PH, Wilbourn AJ. Early electrodiagnostic findings in Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol* 2001; 58: 913-917.
20. Graf WD, Katz JS, Eder DN, Smith AJ, Chun MR. Outcome in severe pediatric Guillain-Barré after immunotherapy or supportive care. *Neurology* 1999; 52: 1494-1497.
21. Griffin JW, Li CY, Ho TW, Tian M, Gao CY, Xue P, Mishu B, Cornblath DR, Macko C, McKhann GM, Asbury AK. Pathology of the motor-sensory axonal Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1996; 39: 17-28.
22. Griffin JW, Li CY, Macko C, Ho TW, Hsieh ST, Xue P, Wang FA, Cornblath DR, McKhann GM, Asbury AK. Early nodal changes in the acute motor axonal neuropathy pattern of the Guillain-Barré syndrome. *J Neurocytol* 1996; 25: 33-51.
23. Griswold K, Guanci MM, Ropper AH. An approach to the care of patients with Guillain-Barré syndrome. *Heart Lung* 1984; 13: 66-72.
24. Guillain G, Barré JA, Strohl A. Sur un syndrome de radiculonévrite avec hyalalbuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire: remarques sur les caractères cliniques et graphiques des réflexes tendineux. *Bull Soc Med Hop Paris* 1916; 40: 1462-1470.
25. Hafer-Macko C, Hsieh ST, Li CY, Ho TW, Sheikh K, Cornblath DR, McKhann GM, Asbury AK, Griffin JW. Antibody and complement mediated attack on axolemma in acute motor axonal neuropathy. *Ann Neurol* 1996; 40: 635-644.
26. Hafer-Macko CE, Sheikh K, Li CY, Ho TW, Sheikh K, Cornblath DR, McKhann GM, Asbury AK, Griffin JW. Immune attack on the Schwann cell surface in acute demyelinating polyneuropathy. *Ann Neurol* 1996; 39: 625-635.
27. Hahn AF. Guillain-Barre syndrome. *Lancet* 1998; 352: 635-641.
28. Hartung HP, Pollard JD, Harvey GK, Toika KV. Immunopathogenesis and treatment of the Guillain-Barré syndrome. Part I. *Muscle Nerve* 1995; 18: 137-153.
29. Hattori N, Ichimura M, Aoki S, Nagamatsu M, Yasuda T, Kumazawa K, Yamamoto K, Mitsuma T, Sobue G. Clinicopathological features of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in childhood. *J Neurol Sci* 1998; 154: 66-71.
30. Haymaker W, Kernohan JW. The Landry-Guillain-Barré syndrome: a clinical pathological report of 50 fatal cases and review of the literature. *Medicine* 1949; 28: 59-141.
31. Henschel EO. The Guillain-Barré syndrome, a personal experience. *Anesthesiology* 1977; 47: 228-231.
32. Ho TW, Li CY, Cornblath DR, Gao CY, Asbury AK, Griffin JW, McKhann GM. Patterns of recovery in the Guillain-Barre syndrome. *Neurology* 1997; 48: 695-700.
33. Hund EF, Borel CO, Cornblath DR, Hanley DF, McKhann GM. Intensive management and treatment of severe Guillain-Barré syndrome. *Crit Care Med* 1993; 21: 433-446.
34. Jones HR, Bradshaw DY. Guillain-Barré syndrome and plasmapheresis in childhood. *Ann Neurol* 1991; 29: 688-689.
35. Jones HR. Guillain-Barre syndrome: perspective with infants and children. *Sem Pediatr Neurol* 2000; 7: 91-102.
36. Kiefer R, Kieseier BC, Hartung HP. Immune-mediated neuropathies. In: Pourmand R, Harati Y. eds. *Neuromuscular Disorders*. Lippincott Williams and Wilkins. Philadelphia. 2001: 111-131.
37. Kissel JT, Cornblath DR, Mendell JR. Guillain-Barré syndrome. In: Mendell JR, Kissel JT, Cornblath DR. eds. *Diagnosis and management of peripheral nerve disorders*. Oxford University Press. Oxford. 2001: 145-172.
38. Kusunoki S, Chiba A, Kon K, Ando S, Arisawa K, Tate A, Kanazawa I. N-acetylgalactosaminyl GD1a is a target molecule for serum antibody in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1994; 35: 570-576.
39. Kuwabara S, Yuki N, Koga M, Hattori T, Matsuura D, Miyake M, Noda M. IgG anti GM1 antibody is associated with reversible conduction failure and axonal degeneration in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1998; 44: 202-208.
40. Kuwabara S, Mori M, Ogawara K, Hattoti T, Yuki N. Indicators of rapid clinical recovery in Guillain-Barre syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 70: 760-762.
41. Landry O. Note sur la paralysie ascendante aigue. *Gazheb Méd Chirurg* 1859; 6: 472-474, 486-488.
42. Larsen JP, Kvale G, Nyland H. Epidemiology of the Guillain-Barré syndrome in the county of Hordaland, Western Norway. *Acta Neurol Scand* 1985; 71: 43-47.
43. Lindenbaum Y, Kissel JT, Mendell JR. Treatment approaches for Guillain-Barré syndrome and chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Neurol Clin* 2001; 19: 187-204.
44. Lu JL, Sheik KA, Wu HS, Zhang J, Jiang ZF, Cornblath DR, McKhann GM, Asbury AK, Griffin JW, Ho TW. Physiologic-pathologic correlation in Guillain-Barré syndrome in children. *Neurology* 2000; 54: 33-39.
45. Mahattanakul W, Crawford TO, Griffin JW, Goldstein JM, Cornblath DR. Treatment of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with cyclosporine A. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 60: 185-187.
46. McKhann GM. Guillain-Barré syndrome: clinical and therapeutic observations. *Ann Neurol* 1990; 27: S13-S16.
47. Midroni G, Bilbao JM. The inflammatory demyelinating neuropathies. In: Midroni G, Bilbao JM, eds. *Biopsy diagnosis of peripheral neuropathy*. Boston, Oxford, Melbourne: Butterworth-Heinemann; 1995. p. 153-195.
48. Molenaar DS, Van Doorn PA, Vermeulen M. Pulsed high dose of dexamethasone treatment in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a pilot study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997; 62: 388-390.
49. Moulin DE, Hagen N, Feasby TE, Amireh R, Hahn A. Pain in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1997; 48: 328-331.
50. National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement. The utility of therapeutic plasmapheresis for neurological disorders. <http://text.nlm.nih.gov/nih/cdc/www/56txt.html>. Accessed on: 27 ago 2003.
51. Nevo Y, Pestronk A, Kornberg AJ, Connolly AM, Yee WC, Iqbal I, Shield LK. Childhood chronic inflammatory demyelinating neuropathies: clinical course and longterm followup. *Neurology* 1996; 47: 98-102.
52. Ouvrier RA, McLeod JG, Pollard JD. Guillain-Barré syndrome: Peripheral neuropathy in childhood. 2ed. London: MacKeith Press; 1999. pp. 42-54.
53. Papazian O, Alfonso I. Poliradiculoneuropatías autoinmunes agudas. *Rev Neurol* 2002; 34: 169-177.
54. Paradiso G, Tripoli J, Galicchio S, Fejerman N. Epidemiological, clinical, and electrodiagnostic findings in childhood with Guillain-Barré syndrome: a reappraisal. *Ann Neurol* 1999; 46: 701-707.
55. Pascuzzi RM, Feck JD. Acute peripheral neuropathy in adults: Guillain-Barré syndrome and related disorders. *Neurol Clin* 1997; 15: 530-547.
56. Phillips MS, Stewart S, Anderson JR. Neuropathological findings in Miller Fisher syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; 47: 492-495.
57. Rees JH, Gregson NA, Hughes RAC. Antiganglioside GM1 antibodies in Guillain-Barré syndrome and their relationship to Campylobacter jejuni infection. *Ann Neurol* 1995; 38: 809-816.
58. Ropper AH. The Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 1992; 326:1130-1136.
59. Ropper AH. Critical care of Guillain-Barré syndrome. In: Ropper AH, ed. *Neurological and neurosurgical intensive care*. 3rd ed. New York: Raven Press; 1993. p. 363-82.
60. Ropper AH. Intensive care of acute Guillain-Barré syndrome. *Can J Neurol Sci* 1994; 21: S23-S27.
61. Ropper AH, Kanis KB. Flaccid quadriplegia from tonsillar herniation in pneumococcal meningitis. *J Clin Neurosci* 2000; 7: 339-341.
62. Rosenfeld B, Borel C, Hanley D. Epidural morphine treatment of pain in Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol* 1986; 43: 1194-1196.
63. Roubenoff R, Borel CO. Optimizing nutrition for acute neurologic illness. In: Rogers MC, Hanley DF, eds. *Critical care reports*. St. Louis: CV Mosby; 1989, pp. 4-11.
64. Schonberger LB, Hurwitz ES, Katona P, Holman RC, Bregman DJ. Guillain-Barré syndrome: its epidemiology and associations with influenza vaccination. *Ann Neurol* 1981; 9: 31-38.
65. Telleria-Días A, Calzada-Sierra. Síndrome de Guillain-Barré. *Rev Neurol* 2002; 34 (10): 966-976.
66. The Guillain-Barré Syndrome Study Group. Plasmapheresis and acute Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1985; 35: 1096-1104.
67. The American Association of neurological surgeons. Guillain-Barré-Strohl Syndrome. In: Wilkins RH, Brody IA. eds. *Neurological Classics*. Illinois. 1997: 23-26.
68. Thomas P. The Guillain-Barré syndrome: No longer a simple concept. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993; 239: 361-362.
69. Van der Meché FGA, Van Doorn PA. Guillain-Barré and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Immune mechanism and update on current therapies. *Ann Neurol* 1995; 37: S14-S31.
70. Van der Meche FG, Van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome. *Cur Treat Opinions Neurol* 2000; 2: 507-516.
71. Westphal C. Ueber einige Falle von acuter, todlicher Spinallahmung (sogenannter acuter aufsteigender Paralyse). *Arch Psychiatr* 1876; 6: 765-822.
72. Wijdicks EFM, Ropper AH. The Guillain-Barré syndrome. In: Koehler PJ, Bruyn GW, Pearce JMS. *Neurological Eponyms*. Oxford University Press. Oxford. 2000: 219-226.