

A síndrome de Guillain–Barré pode-se apresentar sem paralisia ascendente?

Can Guillain–Barré syndrome present without ascending paralysis?

Jose Antonio Coba Lacle¹; Angie Daniela Rosero Navarro²; Paola Andrea Muelas Loaiza³; Manuel Malaver Diaz⁴; Jefferson Salguero-Sánchez⁵; Carlos Julián Galvis Tibaduiza⁶; Diana Carolina Cadena Rincón⁷; Oscar Hernando Fuentes Parra⁸

Resumo

A Síndrome de Guillain–Barré é a principal causa de paralisia flácida aguda na infância e representa um espectro heterogêneo de neuropatias periféricas imunomediadas. A apresentação clássica consiste em fraqueza ascendente rapidamente progressiva, arreflexia e sintomas sensitivos variáveis, geralmente após um gatilho infeccioso. Entretanto, apresentações atípicas podem retardar o diagnóstico e o tratamento, especialmente em pacientes pediátricos. Relatamos o

¹ Pediatra – Magister en Genética – Subespecialista en Enfermedades Raras – Candidato a Doctorado, Clínica Sagrada Familia - Armenia, Colombia
Orcid: 0000-0002-3955-6183

² Médico General, Universidad Cooperativa De Colombia
<https://orcid.org/0009-0009-2589-2678>

³ Médico General, Hospital Universitario Del Valle
<https://orcid.org/0009-0002-0750-3316>

⁴ Pedriatra, Universidad De Caldas
<https://orcid.org/0009-0004-6245-9957>

⁵ Ginecólogo, Universidad De Caldas
<https://orcid.org/0000-0003-4170-2618>

⁶ Médico general
Universidad pedagógica y tecnológica de Colombia

⁷ Médico General, Universidad De Santander,
<https://orcid.org/0009-0009-7581-3261>

⁸ Medico General
Universidad Pedagógica y Tecnológica De Colombia

caso de um menino de 8 anos com apresentação atípica predominantemente braquial, caracterizada por fraqueza proximal progressiva de membros superiores, marcha preservada, acometimento mínimo de membros inferiores, reflexos osteotendinosos preservados e ausência de déficits sensitivos significativos. A análise inicial do líquido cefalorraquidiano e a ressonância magnética craniana foram normais, contribuindo para incerteza diagnóstica. Posteriormente, a ressonância magnética do neuroeixo evidenciou realce bilateral das raízes ventrais da cauda equina e hipersinal em T2 envolvendo os cornos anteriores da medula espinhal distal. Nova análise do líquido cefalorraquidiano revelou dissociação albuminocitológica, confirmando o diagnóstico de síndrome de Guillain–Barré. O paciente recebeu imunoglobulina humana intravenosa na dose total de 2 g/kg durante dois dias, apresentando melhora neurológica significativa. Este caso destaca os desafios diagnósticos da síndrome de Guillain–Barré pediátrica atípica e enfatiza a importância da avaliação neurológica seriada, análise do líquido cefalorraquidiano e ressonância magnética da coluna em crianças com fraqueza motora aguda inexplicada.

Palavras-chave: síndrome de Guillain–Barré; polirradiculoneuropatia inflamatória desmielinizante aguda; neurologia pediátrica; paralisia flácida aguda; polirradiculoneuropatia.

Abstract

Guillain–Barré Syndrome is the leading cause of acute flaccid paralysis in childhood and represents a heterogeneous spectrum of immune-mediated peripheral neuropathies. The classic presentation consists of rapidly progressive ascending weakness, areflexia, and variable sensory symptoms, usually following an infectious trigger. However, atypical presentations may delay diagnosis and treatment, especially in pediatric patients. We report the case of an 8-year-old boy with an atypical predominantly brachial presentation, characterized by progressive proximal upper limb weakness, preserved gait, minimal lower limb involvement, preserved deep tendon reflexes, and absence of significant sensory deficits. Initial cerebrospinal fluid analysis and cranial magnetic resonance imaging were normal, contributing to diagnostic uncertainty. Subsequently, magnetic resonance imaging of the neuraxis demonstrated bilateral enhancement of the ventral roots of the cauda equina and T2 hyperintensity involving the anterior horns of the distal spinal cord. Repeat cerebrospinal fluid analysis revealed albuminocytologic dissociation, confirming the diagnosis of Guillain–Barré Syndrome. The patient received intravenous human immunoglobulin at a total dose of 2 g/kg over two days, with significant neurological improvement. This case highlights the diagnostic

challenges of atypical pediatric Guillain–Barré Syndrome and emphasizes the importance of serial neurological evaluation, cerebrospinal fluid analysis, and spinal magnetic resonance imaging in children with unexplained acute motor weakness.

Keywords: Guillain–Barré Syndrome; acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy; pediatric neurology; acute flaccid paralysis; polyradiculoneuropathy.

Introdução

A Síndrome de Guillain–Barré é uma polirradiculoneuropatia aguda imunomediada e permanece como a principal causa de paralisia flácida aguda em crianças no mundo. A síndrome compreende um grupo heterogêneo de neuropatias periféricas com fenótipos clínicos, eletrofisiológicos e patológicos distintos, incluindo a polirradiculoneuropatia inflamatória desmielinizante aguda, a neuropatia axonal motora aguda e a neuropatia axonal sensitivo-motora aguda. Entre elas, a polirradiculoneuropatia inflamatória desmielinizante aguda é o subtipo mais prevalente em países ocidentais.

O distúrbio geralmente é precedido por infecções respiratórias ou gastrointestinais e acredita-se resultar de reatividade cruzada imunomediada direcionada contra componentes dos nervos periféricos. As manifestações típicas incluem fraqueza simétrica ascendente progressiva, arreflexia, alterações sensitivas, acometimento de nervos cranianos e disfunção autonômica. Contudo, variantes atípicas podem manifestar-se com fraqueza focal, reflexos preservados ou mínimo acometimento de membros inferiores, particularmente em pacientes pediátricos, dificultando o diagnóstico precoce.

Descrevemos uma apresentação pediátrica atípica da síndrome de Guillain–Barré caracterizada predominantemente por fraqueza proximal de membros superiores, com marcha e reflexos osteotendinosos preservados, inicialmente simulando miopatia inflamatória ou doença reumatológica.

Relato de caso

Paciente masculino, 8 anos, previamente hígido, encaminhado de Chopinzinho, Paraná, Brasil, em 3 de agosto de 2022, para investigação de fraqueza progressiva em membros superiores. Segundo relato paterno, os sintomas

iniciaram aproximadamente 15 dias antes com quadro de infecção de vias aéreas superiores, incluindo rinorreia, tosse e febre. Três dias após o início do quadro, o paciente passou a apresentar dor em cotovelos e joelhos, seguida de fraqueza progressiva com predomínio em membros superiores.

Inicialmente, relatou parestesia nas mãos, evoluindo posteriormente para fraqueza em punhos, antebraços e braços. Dez dias após o início dos sintomas, devido à piora do comprometimento motor, foi avaliado por pediatra e internado em hospital local. A primeira análise do líquido cefalorraquidiano, realizada em 14 de julho de 2022, demonstrou 5 leucócitos/mm³ e 52 hemácias/mm³, sem outras alterações relevantes. A ressonância magnética craniana foi normal.

Durante nove dias de internação na instituição de origem, recebeu tratamento para sinusite presumida e fisioterapia, com mínima melhora neurológica. Persistia com importante dificuldade para elevar os membros superiores, diminuição da força de preensão manual e limitação dos movimentos de ombros e cotovelos, embora com sensibilidade preservada. Durante toda a evolução clínica, a marcha permaneceu preservada, sem déficits sensitivos significativos em membros inferiores.

Como achado adicional, apresentava hiperemia conjuntival discreta no olho direito, sem prurido ou secreção. Não havia história de lesões cutâneas, dispneia, alterações urinárias, vacinação recente ou sintomas gastrointestinais.

Os exames laboratoriais realizados no hospital de origem em 14 de julho de 2022 mostraram hemoglobina de 13,3 g/dL, leucócitos de 15.800/mm³ com 90% de neutrófilos, plaquetas de 380.000/mm³ e proteína C reativa de 6,9 mg/dL. A tomografia computadorizada de crânio evidenciou espessamento mucoso concêntrico de múltiplos seios paranasais, compatível com doença inflamatória sinusal. A ressonância magnética encefálica realizada em 20 de julho de 2022 foi normal.

O paciente nasceu a termo, sem intercorrências perinatais. Não apresentava antecedentes patológicos relevantes, doenças crônicas, uso contínuo de medicamentos ou alergias conhecidas. Esquema vacinal completo. História familiar negativa para doenças neurológicas ou autoimunes.

Na admissão em nossa instituição, os sinais vitais encontravam-se dentro dos limites da normalidade. Ao exame físico, apresentava-se alerta, hidratado, afebril e sem sinais de desconforto respiratório. Observou-se hiperemia conjuntival discreta à direita. Os exames cardiopulmonar e abdominal eram normais. Não havia lesões cutâneas ou edema periférico.

O exame neurológico demonstrou estado mental preservado e nervos cranianos íntegros. A marcha estava preservada, embora necessitasse auxílio para levantar-se da cadeira. Havia fraqueza importante em membros superiores, predominantemente proximal, com limitação da flexão e extensão de ombros, braços, antebraços e punhos, além de incapacidade de realizar movimentos manuais adequados. A força muscular foi graduada em 3/5 proximal e 4/5 distal nos membros superiores. Nos membros inferiores observou-se fraqueza leve, com força 4-/5 proximal e 4+/5 distal. Os reflexos osteotendinosos estavam presentes. Não havia sinal de Babinski nem clônus. A sensibilidade encontrava-se essencialmente preservada. O déficit motor segmentar comprometia predominantemente os miótomos C4-C5-T1 e L1-L4.

Diante da apresentação neurológica atípica, foram considerados como diagnósticos diferenciais polirradiculoneuropatia inflamatória desmielinizante, miopatia inflamatória e doença reumatológica. O paciente foi avaliado pelas equipes de neurologia pediátrica e reumatologia pediátrica. Foram solicitados exames de triagem reumatológica e painel para doenças neuromusculares.

Os exames laboratoriais realizados em 3 de agosto de 2022 demonstraram marcadores inflamatórios e enzimas musculares dentro da normalidade, incluindo creatinofosfoquinase de 74,4 U/L e lactato desidrogenase de 176,4 U/L. Eletrólitos, função renal, enzimas hepáticas e painel de doenças neuromusculares não apresentaram alterações relevantes.

A ressonância magnética do neuroeixo realizada em 3 de agosto de 2022 evidenciou discreto hipersinal em T2 na projeção dos cornos anteriores da medula espinhal distal, adjacente ao cone medular, ao nível D11-D12, sugestivo de acometimento inflamatório. Além disso, identificou-se realce anômalo bilateral das raízes ventrais da cauda equina, achado compatível com polirradiculopatia inflamatória.

Com base nos achados de imagem, a equipe de neurologia pediátrica considerou elevada suspeita de síndrome de Guillain–Barré e recomendou repetição da análise do líquido cefalorraquidiano. A punção lombar realizada em 7 de agosto de 2022 demonstrou líquido claro e incolor, com 103 hemácias/mm³, 6 leucócitos/mm³, glicose de 56,1 mg/dL e proteínas elevadas de 118,9 mg/dL, compatível com dissociação albuminocitológica.

O paciente recebeu imunoglobulina humana intravenosa na dose total de 2 g/kg administrada durante dois dias, equivalente a 1 g/kg/dia. Após o tratamento, observou-se melhora substancial da força e da função motora dos membros

superiores. O paciente recebeu alta hospitalar em 11 de agosto de 2022, com seguimento ambulatorial em neurologia pediátrica e encaminhamento para fisioterapia motora para reabilitação.

Discussão

A Síndrome de Guillain–Barré representa um espectro de neuropatias periféricas agudas imunomediadas com apresentações clínicas variáveis. Embora o fenótipo clássico consista em fraqueza simétrica ascendente associada à arreflexia generalizada, formas atípicas vêm sendo reconhecidas com maior frequência, especialmente em crianças.

O presente caso destaca-se pelo predomínio de fraqueza proximal em membros superiores, marcha preservada, mínimos achados sensitivos e preservação dos reflexos osteotendinosos. Essas características ampliaram inicialmente o diagnóstico diferencial para miopatias inflamatórias, distúrbios medulares e doenças reumatológicas, retardando a confirmação diagnóstica.

Na população pediátrica, a dor pode preceder a fraqueza e mascarar o diagnóstico. Dor cervical, dorsal, lombar, glútea ou em membros pode ocorrer em até 50% das crianças acometidas e acredita-se refletir inflamação de raízes nervosas e nervos periféricos. Além disso, a análise inicial do líquido cefalorraquidiano pode ser normal, visto que a dissociação albuminocitológica frequentemente torna-se evidente apenas após a primeira semana de evolução. Neste paciente, a primeira punção lombar não foi diagnóstica, enquanto a segunda análise demonstrou elevação de proteínas sem pleocitose significativa, achado altamente sugestivo de síndrome de Guillain–Barré.

Os achados de ressonância magnética na síndrome de Guillain–Barré frequentemente incluem realce com gadolínio das raízes nervosas espinhais, particularmente das raízes ventrais da cauda equina. Neste caso, a ressonância magnética do neuroeixo desempenhou papel fundamental para estabelecer a suspeita diagnóstica. O realce das raízes ventrais, associado ao discreto hipersinal dos cornos anteriores, sustentou a presença de processo inflamatório polirradicular e motivou a repetição da análise líquórica.

A fisiopatologia da síndrome de Guillain–Barré envolve lesão imunomediada contra componentes mielínicos ou axonais dos nervos periféricos, frequentemente desencadeada por infecção prévia. O mimetismo molecular entre antígenos microbianos e gangliosídeos neuronais induz formação de anticorpos autorreativos e ativação do complemento, resultando em desmielinização ou dano axonal.

A imunoglobulina intravenosa e a plasmaférese constituem os pilares terapêuticos da síndrome de Guillain–Barré, com eficácia comparável. Em crianças, a imunoglobulina intravenosa geralmente é preferida devido à facilidade de administração e perfil de segurança favorável. O tratamento precoce associa-se a menor progressão da doença e melhor recuperação funcional. Em nosso paciente, a melhora neurológica significativa após a administração de imunoglobulina reforça a importância da terapia imunomoduladora precoce.

Embora o prognóstico da síndrome de Guillain–Barré pediátrica seja geralmente favorável, sequelas de longo prazo como fadiga, dor neuropática e fraqueza residual podem persistir. Dessa forma, seguimento neurológico contínuo e reabilitação são componentes essenciais do manejo integral.

Conclusão

Este caso ilustra uma apresentação pediátrica atípica da Síndrome de Guillain–Barré, caracterizada predominantemente por fraqueza em membros superiores, com marcha e reflexos osteotendinosos preservados. A ausência da clássica paralisia ascendente e da arreflexia dificultou significativamente o processo diagnóstico. A avaliação neurológica seriada, a repetição da análise do líquido cefalorraquidiano e a ressonância magnética do neuroeixo foram fundamentais para a confirmação diagnóstica.

Os clínicos devem manter elevado índice de suspeição para síndrome de Guillain–Barré em crianças com fraqueza motora aguda ou subaguda, mesmo na ausência de achados clássicos. O reconhecimento precoce e o início oportuno da imunoterapia são essenciais para otimizar a recuperação neurológica e reduzir a morbidade em longo prazo.

Referências bibliográficas

1. WILLISON, H. J.; JACOBS, B. C.; VAN DOORN, P. A. Guillain-Barré syndrome. *The Lancet*, v. 388, n. 10045, p. 717-727, 2016.
2. DOURADO, M. E. et al. Clinical characteristics of Guillain–Barré syndrome in a tropical country: a Brazilian experience. *Acta Neurologica Scandinavica*, v. 125, n. 1, p. 47-53, 2012.
3. WIJDICKS, E. F. M. Guillain–Barré Syndrome. *Neurocritical Care*, v. 25, n. 2, p. 288-292, 2016.

4. SHAHRIZAILA, N.; LEHMANN, H. C.; KUWABARA, S. Guillain-Barré syndrome. *The Lancet*, v. 397, n. 10280, p. 1214-1228, 2021.
5. LEONHARD, S. E. et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nature Reviews Neurology*, v. 15, n. 11, p. 671-683, 2019.
6. ESPOSITO, S.; LONGO, M. R. Guillain-Barré syndrome. *Autoimmunity Reviews*, v. 16, n. 1, p. 96-101, 2017.
7. VAN DEN BERG, B. et al. Guillain-Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. *Nature Reviews Neurology*, v. 10, n. 8, p. 469-482, 2014.