

MULTIRRADICULOPATIA AGUDA

A PROPÓSITO DE 56 CASOS

JOSÉ AIRTON GONDIM LAMENHA *, ABYNADÁ DE SIQUEIRA LYRO **

RESUMO — O propósito deste estudo é discutir as características clínicas de 56 casos de síndrome de Guillain-Barré, assim como sua frequência e incidência, em período de 9 anos (1982-1991). A análise dos dados permite salientar a discussão de aspectos acerca de três tópicos principais: incidência da síndrome no semi-árido de Alagoas, sexo-idade, fatores de risco entre pessoas vivendo nessa região.

PALAVRAS-CHAVE: multirradiculopatia aguda, polirradiculoneurite, síndrome de Guillain-Barre, aspectos regionais (Alagoas).

Acute multiradiculopathy: report on 56 cases.

SUMMARY — The purpose of this report is to discuss the clinical characteristics, frequency and incidence of 56 cases of the Guillain-Barré syndrome studied during a nine years period (1982-1991). Results are discussed and main topics pointed out are: incidence of the syndrome at the withered part of the State of Alagoas, sex-age, and long-term risk factors for people living in this region.

KEY WORDS: acute multiradiculopathy, polyradiculoneuritis, Guillain-Barré syndrome, regional aspects.

A polirradiculoneurite (PRN) é enfermidade que basicamente envolve o sistema nervoso periférico, caracterizando-se por sintomatologia sensitivo-motora de distribuição radicular^{1,5,8,9}. Sua história começou em 1859, quando Landry, médico francês, descreveu 10 pacientes que padeciam de enfermidade caracterizada por insensibilidade e parestesia das extremidades, a qual denominou de paralisia aguda ascendente. Dois dos seus pacientes faleceram por insuficiência respiratória. Westphal, em 1876, fez referência a essa síndrome diferenciando-a da poliomielite anterior aguda. Osler, em 1892 descreveu, em seu Textbook of Medicine, as polineurites agudas febris, considerando-as diferentes da paralisia de Landry. A enfermidade foi plenamente reconhecida a partir dos estudos de Guillain, Barré e Strohl, durante a primeira grande guerra mundial. No artigo original, esses autores ressaltaram os seguintes aspectos básicos da enfermidade: alterações motoras, abolição ou diminuição dos reflexos profundos, alteração discreta da sensibilidade superficial, parestesias, disestesias, dores à compressão das massas musculares, paralisias flácidas, distúrbios vegetativos, alterações no ritmo cardíaco e na pressão arterial, paralisia de nervos cranianos, perturbações respiratórias e esfincterianas diminuição do sentido de posição segmentar e de vibração, dissociação albumino-citológica no líquido cefalorraquidiano (LCR) que frequentemente acompanha o perfil clínico na fase aguda da síndrome^{6,8,10}. Existem certos aspectos históricos, discutidos por alguns autores, quanto à descrição ori-

Trabalho da Disciplina de Neurologia da Escola de Ciências Médicas de Alagoas: * Professor Auxiliar de Ensino; ** Professor Titular. Aceite: 31-julho-1992.

ginal da síndrome, atribuindo-a a Landry. Entretanto, na época, não eram realizadas punções lombares, introduzidas na prática médica em 1891, por Quinke, não sendo possível a Landry complementar o diagnóstico clínico, portanto^{5,8}. Embora os fenômenos neurológicos, os parâmetros evolutivos e o quadro clínico^{6,8,10} fossem semelhantes, ressaltava-se na síndrome o achado no LCR de dissociação albumino-citológica^{1,6,9,12}. No que pesem os esforços desenvolvidos por Guillain, Barré e outros autores na tentativa de restringir o conceito dessa afecção, persistem até hoje discussões sobre os reais limites da PRN ou síndrome de Guillain-Barré (SGB), relacionadas ao comprometimento do sistema nervoso periférico e central, à existência ou não de hipercitose no LCR e à etiopatogenia.

Estudamos, em 9 anos, 56 pacientes com quadro síndrômico de PRN aguda, cujos resultados, baseados em estudos evolutivos e em meios complementares de diagnóstico (laboratoriais e gráficos), demonstraram que tal enfermidade necessita ainda de discussões e novos enfoques, quer sob aspectos propedêuticos, étnicos, terapêuticos, quer do ponto de vista epidemiológico, o que nos levou à realização deste trabalho.

CASUÍSTICA

Nosso grupo de 56 pacientes foi devidamente avaliado no que diz respeito ao início dos fenômenos clínico-neurológicos, sexo e incidência (Tabela 1), assim como de procedimentos terapêuticos de apoio.

Seguimos o curso clínico evolutivo de todos os casos, com suas respectivas nuances, bem como os envoltimentos sintomáticos (Tabela 2).

Tabela 1. Polirradiculoneurite aguda em 56 pacientes do Estado de Alagoas, no período de 1982 a 1991: aspectos regionais.

Procedência	Nº de pacientes	Sexo		% de casos	Faixa etária*
		Masc	Fem		
Semi árido e zona da mata	35	22	13	62,5	8 a 67
Metropolitana e zona da mata	21	14	7	37,5	8 a 67
Total	56			100	

*anos

COMENTÁRIOS

Quadro clínico — O quadro clínico, de maneira geral, apresentou instalação aguda em relação a qualquer dos sintomas em nossa casuística. O tempo, da fase de instalação até atingir a estabilização da sintomatologia neurológica, foi bastante variável. O curso da enfermidade pode tomar uma forma grave com instalação rápida e progressiva, numa média de 48 horas. Essas formas são infrequentes e o comprometimento dos centros respiratórios torna-se uma ameaça ao prognóstico, tendo isso sido verificado em 4 dos nossos casos. Uma vez definido o quadro clínico de PRN, este geralmente caracteriza-se por alterações sensitivomotoras, comumente simétricas e com manifestações que podem ou não comprometer os 4 membros, a musculatura respiratória e os nervos cranianos.

As alterações motoras, constantes, observadas em nossos pacientes, tiveram distribuição simétrica variando de paresias a plegias, envolvendo predominantemente os membros inferiores. As alterações de reflexos, hipo ou arreflexia profunda generalizada, em elevado percentual dos casos, confirmam o caráter periférico das alterações motoras. A exteriorização dos sinais é variada, podendo seu surgimento ser posterior ao das alterações sensitivas e motoras predominantes em todos os casos avaliados. Os fenômenos sensitivos são praticamente uma constante e foram encontrados em todos os casos (Tabela 2), desde alterações objetivas das sensibilidades superficiais até a presença de sinal de Lasègue. Este, porém, quando presente, foi bilateral (observado em 12 casos).

Tabela 2. Achados clínicos e do LCR na polirradiculoneurite aguda em 56 casos estudados no Estado de Alagoas (1982-1991).

Sinais e sintomas	Nº de casos	LCR	
		1º Exame	2º Exame
Parestesias, diminuição dos reflexos profundos, dores à compressão muscular, cefaléia, hipoestesia, instalação subaguda, déficit de nervos cranianos	18	4 Normais 14 Dissoc	4 Dissoc 14 Dissoc
Distúrbios de esfíncteres, alterações vegetativas, hipertensão arterial de instalação aguda, paresia de nervos cranianos, diabetes insípida	24	16 Dissoc 8 Normais	16 Dissoc 6 Hipercit 2 Dissoc
Rigidez de nuca, sinais meníngeos, sinal de Lasègue bilateral, hipertensão do LCR, instalação subaguda	14	9 Normais 3 Hipercit 2 Dissoc	9 Dissoc 3 Hipercit 2 Dissoc

LCR: 1º exame, 2 a 5 dias após a instalação do quadro; 2º exame, 12 dias após o 1º exame; Hipercit, hipercitose; Dissoc, dissociação (aumento de proteínas e número de células normal).

O predomínio de determinados sintomas ou sua localização preferencial em determinadas estruturas do sistema nervoso, permitiu-nos caracterizar algumas formas clínicas nos 56 casos: forma com comprometimento eletivo de nervos cranianos, com predomínio do facial e oculomotores (12 casos)^{1-3,9}; forma de Miller Fischer, com oftalmoplegia extrínseca completa e ampla, arreflexia profunda e ataxia cerebelar (3 casos); forma pseudomiotópica, cujas alterações motoras predominaram nos membros e proximalmente (1 caso); forma sensitiva pura, que constitui raridade, sendo registrada em 1 caso, com confirmação gráfica (EMG, VCNS, VCNM): forma com edema cerebral e papiledema, que constitui complicação evolutiva devida ao prejuízo na dinâmica do LCR (1 caso).

Distúrbios esfíncterianos, geralmente retenção ou incontinência urinária e retenção fecal, foram observados na maioria dos casos acompanhados. Alterações vegetativas ocorreram na maioria dos casos, sendo as mais frequentes: sudorese, sintomas vasomotores, perturbações no ritmo cardíaco e na pressão arterial, mioedemas localizados, hipertensão postural, broncoespasmo, diarreia. Sintomas psíquicos foram observados num percentual de 15% (8 casos) sendo a irritabilidade e a sonolência as principais alterações observadas^{5,8,9}.

Etiopatogenia — O estudo da etiopatogenia da SBG sempre culmina em discussões^{2,4,9}, e nas mais variadas formas de interpretação. Parece que recentes avanços dentro do campo da imunologia¹⁵⁻¹⁷ trouxeram novos subsídios para a elucidação dos elementos causais diretos que atuam sobre as estruturas nervosas, sendo o sistema nervoso o ponto vulnerável a tal agressão. Quando a neurite alérgica experimental (NAE) foi descrita em 1955, ao mesmo tempo fora interpretado como um modelo experimental da SGB, cujos dados clínicos e anatomopatológicos se superpõem^{13,14}. Os estudos iniciais levaram à evidência de que a NAE seria doença autoimune, relacionada à imunidade celular e humoral, envolvendo células da linhagem T e B, provavelmente com predomínio da imunidade celular na manutenção do processo^{14,17}. Assim, a SGB surgiria como consequência de "conflito" de ordem imunológica, ainda não bem estabelecido, em res-

posta a agressão de natureza variável (bacteriana, paraneoplásica, viral ou de outras origens), que induziria a autoagressão contra as proteínas que compõem a mielina^{3,7,17}.

Anatomia Patológica — As lesões são basicamente encontradas no sistema nervoso periférico e caracterizadas por infiltrado linfocitário, desmielinização segmentar e exposição axonal. A existência de proliferação da célula de Schwann indica processo de reparação em atividade. O quadro inflamatório é quase uma constante na PRN assim como as lesões mielinoaxonais de grau variável, e constituindo os principais achados anatomopatológicos da síndrome.

Evolução — Na maioria de nossos casos, a síndrome teve desenrolar favorável, com período de recuperação variando de 2 semanas até 3 meses em 70% dos casos. A recuperação foi total na maioria dos casos, embora, em alguns, tenham permanecido sequelas, variando desde pequenas alterações ao nível dos reflexos profundos a envolvimento trófico severos, parestesias, debilidade muscular, principalmente em membros inferiores. As formas crônicas às vezes sofrem reagudização, permitindo confundir-se com a instalação de novo processo: é a forma recidivante das polirradiculoneurites^{6,8,9}.

Diagnóstico — O diagnóstico para os casos expostos, baseou-se no quadro clínico e em exames complementares. Destes, o de maior importância foi a investigação do LCR em punções repetidas, a eletroneuromiografia e provas laboratoriais. Entre estas, a eletroforeses das proteínas, dosagens de complementos C₃ C₄, reações sorológicas para lues e parasitas foram procedidas em vários casos, sem apresentar especificidade em nenhum deles. O perfil albumínico com aumento da globulina gama foi verificado em 36 (65%) dos nossos casos.

A característica maior da síndrome foi verificada em 47 dos nossos casos (80%): a dissociação albuminocitológica, que corresponde a hiperproteinorraquia, geralmente moderada, com celuridade normal. Convém lembrar que, na fase aguda ou inicial da enfermidade, o LCR pode estar inteiramente normal, o que verificamos em cerca de 47% dos casos. Posteriormente, esse aspecto tomou um comportamento diferente, evidenciando-se após 12 dias do primeiro exame de LCR o quadro de dissociação albumino citológica. É importante lembrar que esta dissociação não é patognomônica de qualquer patologia. Ao lado das PRN agudas pode ser encontrada em quadros vasculares e tumorais. Pode ocorrer bloqueio na dinâmica do LCR, por elevado teor de suas proteínas, levando à falsa impressão de processo expansivo intra ou extra medular, fato observado em 14 de nossos casos (25%).

Tratamento — Dos aspectos terapêuticos, em nosso ponto de vista, encontra justificativa a assistência ventilatória em pacientes com a forma grave e aguda, com comprometimento respiratório iminente nas primeiras horas após a instalação dos sintomas de PRN. Em nossa casuística, 6 casos tiveram envolvimento respiratório, 4 pacientes necessitando de respiração assistida e de cuidados em tratamento intensivo. Ocorreram 2 óbitos por insuficiência respiratória e complicações sistêmicas. Nestes casos optamos pelo uso de imunossuppressores, sem uma resposta convincente. Outras medidas foram também adotadas: cuidados de ordem geral, fisioterapia (respiratória e motora), manipulação no leito, avaliação das condições vitais 4 vezes ao dia, tratamento de hipertensão arterial com uso de nifedipina (30mg/dia), movimentação passiva das massas musculares devido às temíveis complicações tromboembólicas.

Quanto ao uso de drogas ditas específicas, a nosso ver, cai-se na realidade de que as PRN têm evolução benigna, como observado em nosso grupo de pacientes. Há resolução espontânea do quadro, para a cura em poucas semanas ou alguns meses, o que não justifica qualquer procedimento específico.

O uso de corticosteróides, bastante polêmico, em princípio é inadmissível em enfermidade caracterizada como de bom prognóstico evolutivo. Seu uso remonta a algumas décadas, desde os trabalhos iniciais, em 1952, as opiniões são conflitantes quando à sua eficácia. Em nossa experiência, o uso rotineiro é desnecessário e até imprudente, pesando outros riscos que advêm da corticoterapia.

Têm sido empregadas recentemente drogas imunossupressoras e a plasmafereze, em substituição aos esquemas tradicionais de corticoterapia, em casos com

evolução desfavorável. Poucos relatos existem sobre a eficácia destes procedimentos. Aplicamos a plasmáferese em apenas 4 dos nossos pacientes, o que não autoriza a relevância terapêutica deste método.

Avaliação — O grupo de pacientes por nós estudado, em número de 56, de ambos os sexos, com faixa etária de 8 a 67 anos, foi devidamente acompanhado desde o início do quadro, raras evasões tendo ocorrido.

A maioria dos casos compilada teve sua evolução avaliada rigorosamente. Notificamos individualmente as possíveis complicações tardias da síndrome e, na maioria dos casos, verificamos hipoatividade de reflexos miotáticos, queixas subjetivas como disestesias e dores de moderada intensidade em um percentual de 40%. Quanto aos aspectos tróficos, não observamos alterações, assim como no comando das funções vegetativas, força muscular e aspecto mental. O exame neurológico de evolução mostrou-se satisfatório, ressaltando-se a hipoatividade de reflexos profundos como sofrimento tardio da via reflexa comum.

Avaliamos este grupo de pacientes e nossa experiência, acumulada nos casos revistos e compilados durante 9 anos, reafirma a benignidade de uma síndrome que a princípio parece ameaçadora e que, felizmente, assume curso favorável no seu quase total percentual. A prudência clínica quanto à conduta nesses pacientes é tarefa às vezes difícil para os menos avisados. Entretanto, a segurança diagnóstica norteia a decisão a ser tomada, o que constitui uma situação delicada, principalmente no que diz respeito ao diagnóstico diferencial com outras enfermidades, como: lesões inflamatórias, síndromes paraneoplásicas, colagenosias, miastenia gravis, porfíria aguda, poliomielite anterior aguda e polineuropatias tóxico-metabólicas. Para estas, chamamos a atenção para fatores de risco como organofosforados e outros agrotóxicos.

Em conclusão, nossa observação, após razoável avaliação de cada caso, bem como nossa convivência com esta síndrome quer em ambulatório, onde a maioria dos casos nos chegara, quer em enfermaria de medicina interna, proporcionaram elementos para: compilar dados, persuadir fatos, balisar experiências e trazer dados à literatura especializada. Por outro lado, a comunicação destes 56 casos no Estado de Alagoas, em 9 anos, permite especulações sobre aspectos ambientais e regionais de caráter prático, pois refletem nossa realidade. A experiência vivida em relação a esses casos permite alertar para fatores de risco vigentes na região.

REFERENCIAS

1. Dyck PJ, Arnason KGM. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. In Dyck PJ, Thomas PK, Lambert EH, Bunge R (eds): *Peripheral neuropathy*. Philadelphia: Saunders 1984, p 2101-2114.
2. Eiben RM, Gersony WM. Recognition, prognosis and treatment of the Guillain-Barré syndrome. *Med Clin N Amer* 1963, 47:1294-1306.
3. Fisher M. An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis with ophthalmoplegia, ataxia and areflexia. *N Engl J Med* 1956, 255:57-65.
4. Hafler DA, Weiner HL. MS: a CNS and systemic autoimmune disease *Immunol Today* 1989, 10:104-107.
5. Jenkis RB. Neuropathies and the Guillain-Barré syndrome. *Clin Proc Child Hosp (Wash)* 1966, 22:306-317.
6. Kennedy RH, Danielson MA, Mulder DW, Kurland LT. Guillain-Barré syndrome: a 42 year epidemiology and clinical study. *Mayo Clin Proc* 1978, 53:93-99.
7. Lichtenfeld P. Autonomic dysfunction in the Guillain-Barré syndrome. *Am J Med* 1971, 50:772-780.
8. Loffel NE, Rossi LN, Mumenthaler M, Lutschig J, Ludin HP. The Landry-Guillain-Barré syndrome: complications, prognosis and natural history. *J Neurol Sci* 1977, 33:71-79.
9. Masucci EF, Kurtzke JF. Diagnostic criteria for the Guillain-Barré syndrome an analysis of 50 cases. *J Neurol Sci* 1971, 13:483-501.
10. McCombe PA, Pollard JD, McLeod JG. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Brain* 1978, 100:1617-1630.
11. McFarland HR, Heller GL. Guillain-Barré disease complex: a statement of diagnostic criteria and analysis of 100 cases. *Arch Neurol* 1966, 14:196-201.

12. Raphael JC, Masson C, Morice V, Brunel D. Les syndromes de Landry-Guillain-Barré: étude des facteurs pronostiques dans 223 cas. *Rev Neurol (Paris)* 1986, 142:613-624.
13. Rubin LA, Kurm CC, Fritz ME, Biddison WE, Boutin B, Yarchoan R, Nelson DL. Soluble interleukin 2 receptors are released by activated human lymphoid cells in vitro. *J Immunol* 1985, 135:3172-3177.
14. Schoenberger LB, Hurwitz ED, Katona P, Holman RC, Bregman DJ. Guillain-Barré syndrome: its epidemiology and associations with influenza vaccination. *Ann Neurol* 1981 (Suppl), 9:31-38.
15. Selmaj K, Plater-Zyberk C, Rockett KA, Maini RN, Alam R, Perkin GD, Clifford Rose F. Multiple sclerosis: increased expression of interleukin 2 receptors on lymphocytes. *Neurology* 1986, 36:1392-1395.
16. Sun D, Qin Y, Epplen JT, Wekerle H. Suppression of experimentally induced autoimmune encephalomyelitis by cytolytic T-T cell interactions. *Nature* 1988, 332:843-845.
17. Uchiyama T, Broder S, Waldmann TA. A monoclonal antibody (anti-Tac) reactive with activated and functionally mature human T cells. *J Immunol* 1981, 126:1393-1397.