



ARTIGO ORIGINAL

Distúrbios autonômicos na Síndrome de Guillain-Barré: experiência de 13 anos em UTI pediátrica

Autonomic dysfunction in Guillain-Barré Syndrome: a 13 year experience in pediatric intensive care unit

João Carlos B. Santana¹, Pedro Celiny R. Garcia², Paulo R. Einloft³, Délio J. Kipper⁴,
Maria Luiza Chiapin⁵, Fernando Skrsypcsak⁶

Resumo

A polineuropatia inflamatória desmielinizante aguda (Síndrome de Guillain-Barré) pode ter uma apresentação clínica grave, mas de bom prognóstico em crianças. É uma desordem imune e inflamatória do sistema nervoso periférico. Este estudo retrospectivo observou que a SGB é frequentemente complicada por hipertensão arterial e outras desordens autonômicas. A instabilidade cardiovascular se deve ao envolvimento do sistema nervoso autônomo e resulta em pressão arterial lábil, arritmias cardíacas e hipovolemia. Durante um período de 13 anos (1982-1995), 21 crianças foram admitidas na UTIP do Hospital São Lucas, Porto Alegre, sul do Brasil. Oito pacientes usaram ventilação mecânica. Os sintomas de distúrbios autonômicos foram vistos frequentemente, em especial nos pacientes com evolução clínica mais grave. Investigações prévias dos mecanismos da hipertensão associada com a SGB não avaliaram a etiologia do fenômeno. Com os modernos suportes oferecidos pela terapia intensiva pediátrica, os óbitos por SGB tornaram-se raros. Não houve mortes no grupo de pacientes estudado.

J. pediatr. (Rio J.). 1996; 72(1):20-26: síndrome de Guillain-Barré, polirradiculoneurite, disautonomia, falência respiratória, hipertensão.

Abstract

The acute inflammatory demyelinating polyneuropathy (Guillain-Barré Syndrome) might have a severe presentation but a good prognosis in children. It is an immune-mediated and inflammatory disorder of the peripheral nervous system. This retrospective study observed that GBS is frequently complicated by hypertension and other autonomic disorders. Cardiovascular instability is due to the involvement of the autonomic nervous system and results in labile blood pressure, cardiac dysrhythmias and hypovolemia. During a 13-year period (1982-1995), 21 children were admitted to the Pediatric Intensive Care Unit of São Lucas Hospital, Porto Alegre, south of Brazil. Eight patients were mechanically ventilated. Symptoms of autonomic disturbance were frequently seen, especially in patients with severe clinical evolution. Previous investigations of the mechanism of hypertension associated with GBS did not evaluate the etiology of these phenomena. With modern pediatric intensive care support the deaths are rare. There is no death in this studied group.

J. pediatr. (Rio J.). 1996; 72(1):20-26: Guillain-Barré Syndrome, polyradiculoneuritis, dysautonomia, hypertension.

-
1. Pediatra Intensivista do Hospital São Lucas da PUCRS, do Hospital Moinhos de Vento e do Hospital Universitário da ULBRA.
 2. Pediatra Intensivista e Chefe da UTIP do Hospital São Lucas da PUCRS, Prof. Adjunto da Faculdade de Medicina da PUCRS, Pediatra Intensivista do Hospital-Materno Infantil Presidente Vargas.
 3. Pediatra Intensivista e Chefe de Clínica da UTIP do Hospital São Lucas da PUCRS, Prof. Assistente da Faculdade de Medicina da PUCRS.
 4. Pediatra Intensivista do Hospital São Lucas da PUCRS, Prof. Assistente da Faculdade de Medicina da PUCRS, Pediatra Intensivista do Hospital-Materno Infantil Presidente Vargas.
 5. Pediatra Intensivista do Hospital São Lucas da PUCRS.
 6. Ex- médico-residente do Hospital São Lucas da PUCRS.

Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica do Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (UTIP-HSL-PUCRS), Porto Alegre, RS, Brasil.

Introdução

A Síndrome de Guillain-Barré (SGB), também conhecida como neurite aguda pós-infecciosa e polirradiculoneuropatia aguda, é a forma mais comum de neuropatia desmielinizante, inflamatória, aguda ou subaguda, sendo caracterizada por comprometimento periférico ascendente, progressivo e simétrico, na qual as manifestações motoras predominam sobre as sensoriais. Caracteristicamente, há perda de força dos membros inferiores, perda do controle esfinteriano, comprometimento de pares cranianos e diminuição dos reflexos tendinosos profun-

dos. Os sinais que devem chamar a atenção do pediatra geral são aqueles que comprometem ventilação, deglutição e movimentos oculares. Ainda que não seja uma desordem incomum, especialmente acima dos 60 anos, a doença atinge adultos e crianças^{1,2,3}.

O processo fisiopatológico básico da SGB, no que se refere a desmielinização inflamatória, parece envolver fatores imunológicos. Em geral, as manifestações clínicas são antecedidas por infecção viral, seja respiratória ou intestinal. Guillain, Barré e Strohl¹, em 1916, foram os primeiros a descrever a doença, a partir do acompanhamento de uma série de pacientes, cuja mortalidade encontrada foi de 35%. Até hoje, os critérios clínicos e laboratoriais estabelecidos por aqueles autores ainda são utilizados. Mais recentemente, as manifestações eletrofisiológicas foram anexadas aos critérios diagnósticos.

A taxa elevada de mortalidade relacionada à doença poderia ser explicada pela rápida paresia de músculos respiratórios, seguida de falência respiratória. Com a introdução da ventilação mecânica nos anos 50, a mortalidade foi diminuindo gradativamente, mantendo-se entre 5 e 10%. Atualmente, as causas de óbito não mais estão relacionadas ao quadro de insuficiência respiratória, mas às complicações infecciosas e trombóticas. Ainda assim, a SGB pode ser considerada como uma doença de rápida instalação, porém, de evolução lenta e com grande demora para a recuperação das seqüelas motoras.

O objetivo deste estudo foi acompanhar a evolução clínica dos pacientes com SGB, procurando identificar distúrbios autonômicos e relacioná-los com o prognóstico. A importância do estudo é analisar a necessidade dos cuidados intensivos pediátricos em relação a esta doença, caracterizada por uma evolução clínica potencialmente fatal.

Pacientes e Métodos

No período compreendido entre janeiro de 1982 e janeiro de 1995, foram admitidos 24 pacientes na Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP) do Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (HSL-PUCRS) com o diagnóstico de SGB, preenchendo os critérios clínicos estabelecidos por Asbury², conforme o quadro 1. Todos os casos foram analisados, retrospectivamente, considerando-se idade, sexo, cor, período de internação na UTIP e no hospital, apresentação clínica inicial, exames complementares, recursos utilizados, evolução clínica e complicações. Desta amostra, foram excluídos 3 pacientes devido à falta de dados nos seus registros médicos. Deve-se destacar que estas três crianças tiveram curso clínico rápido na UTIP e receberam alta hospitalar sem seqüelas significativas.

A ventilação mecânica foi instituída de acordo com os seguintes critérios: (i) comprometimento clínico (falência respiratória clinicamente evidente, incluindo cianose) ou (ii) alterações gasométricas (hipoxemia com $\text{PaO}_2 < 50$

mmHg e PaCO_2 normal ou diminuída; hipercapnia com $\text{PaCO}_2 > 50$ mmHg associada com hipoxemia). Quanto à intubação, a preferência foi pela utilização da via nasotraqueal. As medidas básicas de suporte intensivo foram estabelecidas em todos os pacientes. A presença radiográfica de atelectasias ou infiltrado pulmonar difuso sugeria doença parenquimatosa progressiva, devendo ser cuidadosamente analisada pela possibilidade da rápida instalação da insuficiência respiratória. A capacidade do paciente de proteger sua via aérea sempre foi observada. O envolvimento bulbar, caracterizado por voz anasalada, hipersialorréia e protrusão de língua, poderia indicar falência ventilatória iminente. Por fim, é conveniente salientar que a hipercarbia pode ser um achado relativamente tardio, de tal forma que, por experiência clínica, muitos pacientes são intubados antes que ela se estabeleça.

Os dados levantados foram analisados estatisticamente através do teste t de Student para amostras independentes (dados paramétricos) e do teste U de Mann-Whitney (variáveis não-paramétricas). O nível de significância considerado satisfatório foi menor que 5% ($p < 0,05$).

Quadro 1 - Critérios diagnósticos da síndrome de Guillain-Barré*

<p>1. ASPECTOS NECESSÁRIOS PARA O DIAGNÓSTICO:</p> <ul style="list-style-type: none"> • perda progressiva de força em braços e pernas • arreflexia
<p>2. ASPECTOS QUE SUSTENTAM FORTEMENTE O DIAGNÓSTICO:</p> <ul style="list-style-type: none"> • progressão dos sintomas em até 4 semanas • simetria relativa dos sintomas • alterações moderadas de sensório • envolvimento de pares cranianos (principalmente o facial) • recorrência dos sintomas dentro de 2-4 semanas • disfunção autonômica • ausência de febre no início • proteinorraquia elevada com celularidade abaixo de $10/\text{mm}^3$ • achados eletrodiagnósticos típicos
<p>3. ASPECTOS DE DIAGNÓSTICO DUVIDOSO:</p> <ul style="list-style-type: none"> • nível de sensório preservado • marcada e persistente assimetria de sinais e sintomas • disfunção intestinal ou vesical severa ou persistente • líquido: >50 células/mm^3
<p>4. ASPECTOS QUE EXCLUEM O DIAGNÓSTICO:</p> <ul style="list-style-type: none"> • diagnóstico de botulismo ou miastenia • diagnóstico de poliomielite ou neuropatia tóxica • metabolismo da porfirina anormal • difteria

* Modificado de Asbury, Arch Intern Med 1980, 140:1053.

Resultados

O estudo envolveu 21 casos definidos como SGB, de acordo com o quadro anteriormente descrito, modificado de Asbury². A idade dos pacientes variou de 1 ano e 9 meses até 12 anos, com uma média de 6 anos e 1 mês. Destes 21 pacientes, 11 (52,2%) eram do sexo masculino e 10 (47,6%) do feminino (N.S.).

Em 16 (76%) casos havia história de doença respiratória prévia e 2 (9,5%) de diarreia, conforme é demonstrado na figura 1.

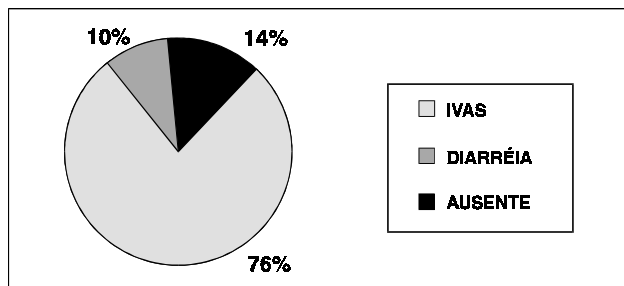


Figura 1 - Síndrome de Guillain-Barré em UTI pediátrica: antecedentes clínicos relacionados com o início da evolução da doença. Resultados apresentados em porcentagem, n=21.

O tempo entre o início dos sintomas e o diagnóstico de SGB foi de 3 a 21 dias com um intervalo médio de 12 dias. Quanto à apresentação clínica durante a hospitalização, 21 (100%) pacientes tiveram perdas de funções motoras e hipotonia, 16 (76%) hiporreflexia, 11 (52,4%) paraplegia, 8 (38%) rigidez nucal, 3 (14%) dor em membros inferiores e 1 (4,8%) perda de controle esfinteriano, como pode ser visto na figura 2.

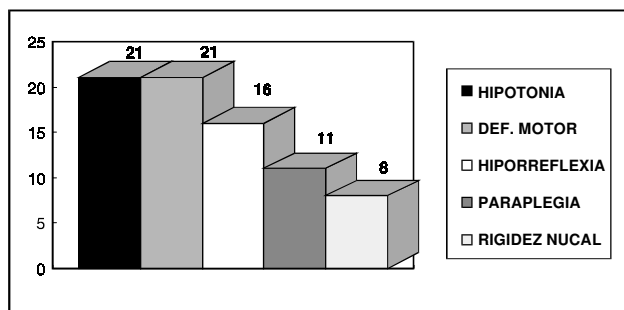


Figura 2 - Síndrome de Guillain-Barré em UTI pediátrica: apresentação clínica. Resultados apresentados em números absolutos, n=21.

No auxílio diagnóstico, 15 (71,4%) casos tiveram o primeiro exame líquórico com dissociação proteíno-celular, 3 (14%) com pleiocitose e 5 (23,6%) sem alterações. Dos 15 pacientes com dissociação proteíno-celular, 7 repetiram o exame líquórico, sendo que somente 3 (14%) deles mantiveram estas alterações até 15 dias após o primeiro exame.

Em 8 (38%) pacientes foi necessário o uso de ventilação artificial, um deles chegando a utilizá-la por 180 dias. Somente um paciente apresentou complicação diretamente relacionada ao uso de tubo endotraqueal (estenose de traquéia). Não foi realizado nenhum tratamento específico nos pacientes com SGB.

Os distúrbios do sistema nervoso autônomo (disautonomias) foram observados freqüentemente entre as crianças com SGB, principalmente aquelas relacionadas com a instabilidade da pressão arterial sistêmica (hipotensão e hipertensão) e com a disfunção esfinteriana (retenção vesical e constipação). Dentre os 9 pacientes que tiveram hipertensão arterial, somente em 1 foi detectado algum fator de risco possivelmente associado (uso de dopamina). Nenhuma destas crianças estava utilizando corticóides ou apresentava choque ou sepse. O grupo de pacientes que fez uso de ventilação mecânica apresentou um maior número de distúrbios autonômicos em relação aos pacientes que não necessitaram de suporte ventilatório. A diferença entre estes grupos teve significado estatístico ($p < 0,05$), como se verifica através das tabelas 1, 2 e 3.

Tabela 1 - Síndrome de Guillain-Barré em UTI pediátrica: complicações disautônomicas

Disautonomia	Com Uso de V.M.		Sem uso de V.M.		p
	n=8	%	n=13	%	
hipertensão arterial	6	28,5	3	14,3	< 0,05
disfunção esfinteriana	5	24,5	3	14,3	< 0,05
hipotensão	4	19,0	2	9,5	< 0,05
arritmias cardíacas	2	9,5	0	0	< 0,05
íleo parafítico	2	9,5	1	4,7	N.S.

V.M.= ventilação mecânica

As complicações clínicas mais freqüentes e não diretamente relacionadas com distúrbios autonômicos foram infecção urinária (33%), pneumonia com ou sem atelectasias (24%), sepse (4,8%) e desnutrição (4,8%), como é demonstrado na tabela 4.

Na evolução clínica destes pacientes constatou-se que todos tiveram alta hospitalar, sendo que 6 (29%) ainda apresentavam algum grau de seqüela motora. Não foram registrados óbitos.

Tabela 2 - Síndrome de Guillain-Barré em UTI pediátrica: complicações disautonômicas em pacientes que necessitaram ventilação mecânica

Disautonomia n=8	Presente		Ausente		p
	n	%	n	%	
hipertensão arterial	6	75	2	25	< 0,05
disfunção esfíncteriana	5	62	3	38	< 0,05
hipotensão	4	50	4	50	N.S.
arritmias cardíacas	2	25	6	75	< 0,05
íleo paralítico	2	25	6	75	< 0,05

Tabela 3 - Síndrome de Guillain-Barré em UTI pediátrica: complicações disautonômicas em pacientes que necessitaram ventilação mecânica

Disautonomia n=13	Presente		Ausente		p
	n	%	n	%	
hipertensão arterial	3	23	10	77	< 0,05
disfunção esfíncteriana	3	23	10	77	< 0,05
hipotensão	2	15	11	85	N.S.
arritmias cardíacas	0	0	13	100	< 0,05
íleo paralítico	1	8	12	92	< 0,05

Discussão

Com a virtual eliminação da poliomielite, a SGB tornou-se a causa mais comum de paralisia aguda generalizada. A sua incidência anual é de 0,6-2/100000 pessoas ou 0,3-0,8/100000 crianças menores de 15 anos. São raros os casos relatados da doença entre lactentes. Da mesma forma, a freqüência de complicações em crianças tem sido pouco referida na literatura. Em adultos, as mais comuns parecem estar associadas à insuficiência respiratória (conseqüentes à paralisia ascendente), aos fenômenos trombóticos e aos distúrbios autonômicos⁴⁻⁸.

No presente estudo não houve diferença estatística quanto à distribuição por sexo. Da mesma forma, o predomínio da doença em qualquer faixa etária não foi observado. Estes resultados são semelhantes aos registrados por outros autores^{3-6,8}.

Aproximadamente 85% dos pacientes haviam apresentado previamente infecção respiratória ou intestinal, concordando com resultados referidos em outros estudos^{4,5,7,8}. Sásbon³ apresentou um estudo retrospectivo analisando a evolução clínica de 19 crianças com SGB, durante 5 anos, observando que 10 (52%) delas tinham antecedentes de doença viral recente. Um grande número de agentes infecciosos têm sido implicados com o desen-

cadeamento da doença, incluindo os vírus *Epstein-Barr*, *coxsackie*, *influenzae*, *echovirus*, *citomegalovírus* e *Mycoplasma pneumoniae*^{9,10}.

A progressão da doença pode se dar em horas, dias ou mesmo em semanas^{3,4,8}. No presente estudo, o intervalo médio entre a infecção prévia e as manifestações da SGB foi de 12 dias. A apresentação clínica destes pacientes foi similar a da literatura, sendo constituída especialmente por dificuldades motoras, hipotonia e hiporreflexia. Também foram achados comuns a rigidez nugal, a dor em membros inferiores e a perda de controle esfíncteriano. Além destas manifestações clínicas, a literatura destaca a presença de parestesia, alterações de sensório, lombalgia, recusa ou incapacidade para deambular ou subir escadas, assimetria da marcha, fraqueza ascendente, desde os membros inferiores até os músculos bulbares, e depressão do reflexo tendinoso profundo^{2-5,7}. A Síndrome de Fischer, composta por oftalmoplegia, ataxia e arreflexia, também tem sido descrita³. O diagnóstico diferencial que mais deve ser considerado na suspeita clínica de SGB, após a poliomielite, é a polineuropatia inflamatória crônica desmielinizante, entidade de início gradual e lento e com duração prolongada (até vários anos). Outras doenças neuromusculares também devem fazer parte do diagnóstico diferencial, as quais, entretanto, têm início em fases mais precoces da vida, tais como Doença de Werdnig-Hoffmann, distrofia miotônica, miastenia gravis, miopatia congênita, distrofia muscular congênita, tétano, Doença de Ehlers-Danlos, paralisia cerebral e doenças metabólicas e genéticas (Doença de Prader-Willis, por exemplo).

Neste estudo, 15 (71,4%) crianças tiveram o primeiro exame líquórico com dissociação proteíno-celular. Destes pacientes, 7 repetiram o exame e 3 (14%) mantiveram estas alterações até 15 dias após o primeiro exame. Nenhum paciente apresentou novas alterações nos líquores subseqüentes. Vários autores têm referido que a proteinorraquia elevada, associada com diminuição da celularidade, é um achado clássico nos casos de SGB, podendo estar presente até 10 dias após o início do quadro^{2-4,7}.

Tabela 4 - Síndrome de Guillain-Barré em UTI pediátrica: complicações clínicas

Complicação	n	%
hipertensão arterial	9	42,8
infecção urinária	7	33,3
hipotensão arterial	6	28,6
pneumonia/atelectasia	5	23,8
retenção vesical	5	23,8
retenção fecal	3	4,3
arritmias cardíacas	2	9,5
sepsse	1	4,8
estenose de traquéia	1	4,8
desnutrição	1	4,8

Outros exames laboratoriais que podem auxiliar no diagnóstico e no seguimento clínico destes pacientes são radiografia de campos pulmonares, urocultura, hemocultura e dosagens de eletrólitos séricos. Os centros capacitados para fazerem os exames eletrofisiológicos elaboram o diagnóstico mais precocemente. Isto ocorre porque a desmielinização pode conduzir a diminuição da velocidade ou mesmo bloqueio da condução nervosa. O comprometimento axonal está associado a um prognóstico pior. Todavia, esta é uma característica que também pode não ocorrer^{3,6,7}.

Até a introdução do uso da ventilação mecânica em torno dos anos 50 a morbidade e a mortalidade da SGB eram bastante elevadas. Atualmente, com uma melhor qualidade dos cuidados intensivos pediátricos, a mortalidade passou a estar mais relacionada com infecção do que com falência respiratória. Entre os pacientes acompanhados neste estudo, 8 (38%) necessitaram de ventilação mecânica. Hund *et al.*⁶, estudando a SGB em pacientes adultos, observaram que 15 a 20% precisaram de suporte ventilatório. A mortalidade global referida por estes autores foi de 6,4% e, entre os pacientes com ventilação artificial, atingiu 30%. Sásbon³ descreveu que 63% das crianças com SGB internadas na UTIP do Hospital J.P. Garrahan, em Buenos Aires, usaram ventilação artificial, não sendo registrados óbitos.

Alguns autores têm estudado as desordens autonômicas que ocorrem na SGB, contudo, na faixa pediátrica, ainda não foram realizados estudos mais detalhados^{3,8,11-13}. Parece consenso que os pacientes com quadros mais graves, sobretudo aqueles com insuficiência respiratória e necessidade de ventilação mecânica, são aqueles que mais sofrem estas manifestações do sistema nervoso autônomo. Estas complicações produzem conseqüências diretas no manejo dos pacientes com SGB. Assim, disfunções esfinterianas, como retenção urinária, podem levar à necessidade de cateterização vesical; hiperidrose, hipersalivação ou presença de secreção inapropriada de hormônio antidiurético (SIHAD) causam distúrbios hidroeletrólíticos, contribuindo para modificações no aporte líquido endovenoso na manutenção eletrólítica; o mesmo pode ocorrer na vigência de fleo adinâmico, o qual provoca perda de secreções intestinais ou constipação e impede o uso de nutrição enteral; a presença de arritmias cardíacas e hipertensão arterial são freqüentes e têm um potencial de letalidade. Bos *et al.*⁸ descrevem 2 óbitos em 16 casos de SGB, ambos relacionadas com arritmias e hipertensão arterial na sua evolução. É possível que o excesso ou a deficiência dos tónus simpático e parassimpático estejam diretamente relacionados com estes episódios através de colapsos vasomotores pronunciados.

No presente estudo, os distúrbios autonômicos, especialmente hipertensão arterial sistêmica e disfunções esfinterianas, foram os mais comumente observados entre os pacientes que utilizaram ventilação mecânica. A instabilidade da pressão arterial (hipotensão e hipertensão) foi

caracterizada por episódios rápidos e transitórios. Não foram encontrados fatores de risco, tais como quadros de sepse ou choque, uso de drogas inotrópicas ou corticóides ou mesmo manobras de aspiração endotraqueal, que pudessem estar relacionados com o desencadeamento destas disautonomias. Alguns estudos têm referido a possibilidade da liberação de neurotransmissores e seus metabólitos na etiologia da hipertensão arterial. Outros têm procurado demonstrar o envolvimento do seio carotídeo ou mesmo a estimulação vagal por fisioterapia ou aspiração de orofaringe nestes casos. Por outro lado, alguns autores têm defendido que a instabilidade da pressão arterial na SGB, especialmente a hipertensão, pode ser um sinal significativo da gravidade do caso. Atualmente, o colapso cardiovascular fatal por disfunção autonômica ocorre em 2 a 10% dos casos graves de SGB^{6,8,14}. Ropper *et al.*¹⁵ enfatizam que os pacientes com qualquer evidência de disautonomia são candidatos a serem observados em unidades de terapia intensiva. Sásbon³ refere a incidência de 50% de fenômenos disautônomicos em sua casuística, todos evoluindo de forma grave e associados com pior evolução clínica.

As demais complicações clínicas apresentadas pelos pacientes com SGB foram infecção urinária, pneumonia, atelectasia e sepse, resultados também referidos em séries anteriores. A prevenção da infecção nosocomial é fundamental no tratamento destes pacientes, já que aproximadamente 30% deles desenvolvem infecção urinária e 25% pneumonia^{5,6,8}.

Ainda que nenhuma terapêutica específica tenha sido empregada nos pacientes deste estudo, convém salientar alguns aspectos descritos por outros autores e que são interessantes na prática médica pediátrica. Atualmente, tem sido indicado o uso de imunoglobulinas endovenosas e da plasmaferese. Ambas as terapêuticas parecem estar relacionadas com evolução clínica mais rápida e menor quantidade de complicações e seqüelas, não havendo vantagem de uma sobre a outra. Para o uso da plasmaferese é necessário que o paciente esteja compensado do ponto de vista hemodinâmico. A sua efetividade estaria relacionada com menor tempo de uso de ventilação mecânica e reinício mais precoce da deambulação. Por sua vez, o uso de imunoglobulina é seguro, fácil, de rápida avaliação e não oferece os riscos da circulação extracorpórea. Ainda que o seu mecanismo de ação ainda não esteja totalmente esclarecido, sabe-se que esta droga altera diretamente a imunidade dos pacientes.

Alguns autores têm observado que o uso da imunoglobulina endovenosa em crianças com SGB está associado com menor tempo de uso de ventilação mecânica, menor permanência em UTIP e internação hospitalar menos prolongada. O emprego de corticóides e heparina perdeu sua justificativa nos dias atuais^{3,4,6,19-21,23,24}.

Independentemente da terapêutica empregada para estes casos, a necessidade de cuidados intensivos é evidente. Todos os pacientes admitidos em UTI devem receber

medidas gerais como fisioterapia motora e respiratória, mudança constante de decúbito, mobilização de articulações, monitorização cardiorrespiratória invasiva e não-invasiva (até marca-passo em alguns casos), umidificação de conjuntivas, suporte ventilatório, nutrição enteral ou parenteral, sedação da dor e da emese e manejo psicológico. Quanto ao manejo farmacológico deve-se ter extremo cuidado com o uso de anestésicos e sedativos e evitar os agentes relaxantes musculares despolarizantes, como a succinilcolina.

Não foram registrados óbitos entre as crianças com SGB admitidos na UTIP-HSL-PUCRS. Todavia, 6 (28,6%) delas receberam alta hospitalar apresentando seqüelas motoras. Estudos recentes envolvendo pacientes pediátricos com SGB têm registrado taxas de mortalidade que variam de 0 a 20%. Em adultos, a mortalidade tem se mantido entre 2 e 9% mesmo após a introdução da ventilação artificial. No estudo de Rentalla et al.⁵ não descreveram óbitos, nem comprometimento neuromotor na alta hospitalar de seus pacientes com SGB. A maioria dos autores concorda que a doença é menos grave em crianças do que em adultos, mas, o prognóstico sempre é reservado em qualquer faixa etária, como se vê na tabela 5.

Conclusões

As crianças com SGB internadas na UTIP-HSL-PUCRS não apresentaram diferenças estatisticamente significativas no que diz respeito às distribuições por sexo ou faixa etária. Ainda que a etiologia da doença não tenha sido

adequadamente elucidada, a maioria destes pacientes apresentava antecedentes recentes de doença viral aguda (respiratória ou gastrointestinal).

Aqueles pacientes com SGB que tiveram quadros mais graves, manifestados por insuficiência respiratória e necessidade do uso de ventilação mecânica, durante a evolução da doença desenvolveram distúrbios autonômicos, especialmente hipertensão arterial sistêmica. Ficou evidente uma significativa associação entre a ocorrência das disautonomias e a gravidade clínica dos pacientes com SGB.

Apesar de também terem sido observadas outras complicações clínicas, como disfunção esfinteriana (retenção urinária e constipação), hipotensão arterial, arritmias cardíacas e fleo paralítico, não foi encontrada qualquer relação entre presença de disautonomia e faixa etária.

Recomenda-se que diante da suspeita clínica da Síndrome de Guillain-Barré, os pacientes devam ser hospitalizados em unidade de terapia intensiva pediátrica, único local que pode oferecer infraestrutura e experiência suficientes para garantir suporte de vida e redução da frequência e da gravidade das complicações. É fundamental que estes pacientes sejam adequadamente monitorizados quanto aos aspectos hemodinâmico e ventilatório, a fim de se detectar precocemente as alterações autonômicas que ocorrem nestas crianças.

Há necessidade de se promover estudos que procurem determinar os mecanismos pelos quais os pacientes com SGB apresentam tais disautonomias, especialmente hipertensão arterial sistêmica.

Tabela 5 - Síndrome de Guillain-Barré: prognóstico em diferentes estudos pediátricos

Autores	Período	Amostra n	Óbitos		V.M.	
			n	%	n	%
Markland et al.	1951-63	19	0		0	
Paulson et al.	1961-68	46	4	9	11	24
Briscoe et al.	1970-85	24	1	4	1	4
Evans et al.	1971-77	18	0		2	11
Hogg et al.	1972-76	5	1	20	4	80
Kleyweg et al.	1875-87	18	2	11	4	22
Bos et al.	1976-85	12	2	12	6	38
Cole et al.	1977-84	11	2	18	11	100
Rentalla et al.	1980-86	27	0		5	19
Santana et al. *	1982-95	21	0		8	38
Combinados	1951-94	205	12	5,8	43	23

V.M. = ventilação mecânica; * presente estudo

Referências bibliográficas

1. Guillain G, Barré JA, Strohl A. Sur un syndrome de radiculonévrite avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire: remarques sur les caractères cliniques et graphiques des reflexes tendineux. *Bull Mem Soc Hop Paris* 1916; 40:1462-1470.
2. Asbury AK, Arnason BS, Karp HR, McFarlin DE. Criteria for diagnosis of Guillain-Barré Syndrome. *Arch Intern Med* 1980; 140:1053-1057.
3. Sásbon JS. Guillain-Barré Syndrome. In: Carvalho WB, Telles Jr M, Freddi NA. State of art - Pediatric Intensive Care. 5th Brazilian Congress of Pediatric Intensive Care 1994; 227-228.
4. Ropper AH. Current concepts: the Guillain-Barré Syndrome. *New Engl J Med* 1992, april; 17:1130-1036.
5. Rentala H, Uhari M, Niemela M. Occurrence, clinical manifestations, and prognosis of Guillain-Barré Syndrome. *Arch Dis Child* 1991; 66:706-09.
6. Hund EF, Borel CO, Cornblat DR, Hanley DF, McKliann GM. Intensive management and treatment of severe Guillain-Barré syndrome. *Crit Care Med* 1993; 21: 433-446.
7. Begui E, Kurland LT, Mulder DW, Wiederhold WC. Guillain-Barré syndrome: clinicoepidemiologic features and effect of influenzae vaccine. *Arch Neurol* 1985; 42:1053-1057.
8. Bos AP, van der Meché A, Witsenburg M, van der Voort E. Experiences with Guillain-Barré syndrome in pediatric intensive care unit. *Intens Care Med* 1987; 13:328-1331.
9. Park JT. Peripheral neuropathy. In: Oski FO. Principles and practice of pediatrics 1990; 1888-1890.
10. Hobson A. Peripheral neuropathy in childhood: an update in diagnosis and management. *Pediatr Ann* 1983; 12:814-819.
11. Durocher A, Servais B, Caridroix M, Chopin C, Wattel F. Autonomic dysfunction in Guillain-Barré syndrome hemodynamic and neurobiochemical studies. *Intens Care Med* 1980; 6:3-9.
12. Lichtenfeld P. Autonomic dysfunction in the Guillain-Barré syndrome. *Am J Med* 1971; 50:772-775.
13. Moore P, James O. Guillain-Barré syndrome: incidence, management and outcome of major complications. *Crit Care Med* 1981; 9:549.
14. Stapleton FB, Skoglund RR, Daggett RB. Hypertension associated with Guillain-Barré syndrome. *Pediatrics* 1978, october; 4:588-590.
15. Ropper AH, Kehne SM. Guillain-Barré syndrome: management of respiratory failure. *Neurology* 1985; 35:1662.
16. Winer JB, Hughes RAC, Greenwood RJ, Perkin GD, Healy MJR. Prognosis in Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 1985; 1:1202.
17. Cole GF, Mathew DJ. Prognosis in severe Guillain-Barré syndrome. *Arch Dis Child* 1987; 6:162-70.
18. Nascimento OM, Freitas MG, Escada TM, Araújo E, Araújo AC, Araújo AC. *J. pediatr. (Rio J.)* 1992; 68:352-356.
19. Borberg H, Jimenez C, Haupt W, Rosenow F. Current developments in the treatment of autoimmune diseases. In: Rewald E & Morel A. Immunomodulation by intravenous immunoglobulin 1993; 203-218.
20. The Guillain-Barré Syndrome Study Group: Plasmapheresis and acute Guillain-Barré Syndrome. *Neurology* 1985; 35:1096-1104.
21. van der Meché FGA, Schmitz PIM. Guillain-Barré Study Group. A randomized trial comparing intravenous immune globulin and plasma exchange in Guillain-Barré syndrome. *N Eng J Med* 1992; 326: 1123-1129.
22. Raphael JC, Chastang C, Gadjos P. Intravenous immune globulin versus plasma exchange in Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 1992; 327: 816-817.
23. Hughes RAC. Ineffectiveness of high-dose intravenous methylprednisolone in Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 1991; 338: 1142.

Endereço para correspondência:
UTIP-Hospital São Lucas da PUCRS
Av. Ipiranga, 6690 - 5º andar
CEP 90610-001 - Porto Alegre, RS
Fone: (051) 336.2033