

MINISTÉRIO DA SAÚDE

PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

PORTARIA CONJUNTA SCTIE/SAES/MS
Nº 15, DE 13 DE OUTUBRO DE 2020

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Guillain-Barré (SGB), também conhecida como polirradiculoneurite aguda, é a maior causa de paralisia flácida generalizada no mundo, acometendo principalmente a população entre 20 e 40 anos de idade. A maioria dos casos ocorre de maneira esporádica.

A SGB é uma doença de caráter autoimune que acomete primordialmente a mielina da porção proximal dos nervos periféricos de forma aguda/subaguda. Aproximadamente 60% a 70% dos pacientes com SGB apresentam alguma doença aguda precedente (1 a 3 semanas antes), sendo a infecção por *Campylobacter jejuni* a mais frequente (32%), seguida por citomegalovírus (13%), vírus Epstein Barr (10%) e outras infecções virais, tais como hepatite por vírus tipo A, B e C, influenza e vírus da imunodeficiência humana (HIV). Outros fatores precipitantes de menor importância são cirurgia, imunização e gravidez.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico da SGB é primariamente clínico. No entanto, exames complementares são necessários para confirmar a hipótese diagnóstica e excluir outras causas de paresia flácida.

Suspeita Clínica	Diagnóstico laboratorial
Fraqueza muscular em mais de um segmento apendicular de forma simétrica, incluindo musculatura craniana.	
Os reflexos miotáticos distais usualmente estão reduzidos ou ausentes.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Análise do líquido cefalorraquiano (LCR) ✓ Diagnóstico eletroneuromiográfico (ENMG)
A progressão dos sinais e sintomas não pode ultrapassar 8 semanas e a recuperação inicia 2-4 semanas após fase de platô. Febre e disfunção sensitiva são achados pouco frequentes, devendo levantar suspeita de uma etiologia alternativa, de causa provavelmente infecciosa.	

CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS

Existem vários critérios propostos para a definição clara do diagnóstico de SGB, sendo exigidos todos os especificados abaixo:

a) Presença de dois critérios essenciais

b) Presença de pelo menos três critérios clínicos sugestivos

c) Ausência de mais de uma situação que reduza a possibilidade de SGB

d) Ausência de situação que exclua o diagnóstico de SGB

e) Análise do LCR

f) ENMG compatível com a doença e investigação adicional criteriosa com intuito de afastar outras etiologias. Nessas situações, deve ser avaliado por consultor médico especialista em doenças neuromusculares.

CID-10

G61.0 Síndrome de Guillain-Barré

CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Pacientes que:

Preencherem os critérios diagnósticos, incluindo as formas variantes da SGB, avaliados por médico, preferencialmente especialista em neurologia, com expedição de laudo detalhado;

Apresentarem doença moderada-grave (Escala de Incapacidade) e menos de 8 semanas de evolução.

CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Pacientes com mais de 8 semanas de evolução da doença, com insuficiência renal ou que apresentarem contraindicações ou efeitos adversos não toleráveis à IgIV.

MONITORIZAÇÃO

Avaliação prévia da função renal (especialmente em pacientes diabéticos), nível sérico de IgA, sorologia para HIV e hidratação prévia. Durante a administração, controlar sinais clínicos para anafilaxia e efeitos adversos.

ACOMPANHAMENTO PÓS-TRATAMENTO

Os pacientes devem ser reavaliados clinicamente após a alta, periodicamente, à critério médico até estabilização de sua melhora.

REGULAÇÃO/CONTROLE/AVALIAÇÃO PELO GESTOR

Alerta-se ao gestor para se organizar no sentido de evitar o fornecimento concomitante da imunoglobulina humana pela Autorização de Internação Hospitalar (AIH/SIH) e Autorização de Procedimentos de Alta Complexidade (APAC/SIA). De acordo com a portaria vigente [PRC nº 4, de 28 de setembro de 2017, Anexo 1 do Anexo V (Origem: Portaria GM/MS 204/2016, Anexo 1)], a ocorrência de suspeita ou confirmação de paralisia flácida aguda deve ser comunicada, obrigatoriamente, pelos médicos, profissionais da saúde ou responsáveis pelos estabelecimentos de saúde, públicos ou privados, à autoridade de saúde - Ministério da Saúde (MS), Secretaria de Estado da Saúde (SES) ou Secretaria Municipal de Saúde (SMS)

Quadro1 – Critérios para o diagnóstico da SGB

Critérios essenciais para o diagnóstico da SGB	a) Fraqueza progressiva de mais de um membro ou de músculos cranianos de graus variáveis, desde paresia leve até plegia; b) Hiporreflexia e arreflexia distal com graus variáveis de hiporreflexia proximal.
Critérios sugestivos da SGB	Clínicos: a) Progressão dos sintomas ao longo de 4 semanas; b) Demonstração de relativa simetria da paresia de membros c) Sinais sensitivos leves a moderados d) Acometimento de nervos cranianos, especialmente expresso por fraqueza bilateral dos músculos faciais e) Dor f) Disfunção autonômica g) Ausência de febre no início do quadro. Análise do LCR: a) Alta concentração de proteína b) Presença de menos de 10 células/mm ³ Estudo ENMG típico: São necessários três dos quatro critérios abaixo (geralmente ausentes antes de 5-7 dias, podendo não revelar anormalidades em até 15%-20% dos casos, após esse período): a) Redução da velocidade de condução motora em dois ou mais nervos b) Bloqueio de condução do potencial de ação motor composto ou dispersão temporal anormal em um ou mais nervos c) Prolongamento da latência motora distal em dois ou mais nervos d) Prolongamento de latência da Onda-F ou ausência dessa onda
Critérios que reduzem a possibilidade da SGB	a) Fraqueza assimétrica b) Disfunção intestinal e de bexiga no início do quadro c) Ausência de resolução de sintomas intestinais ou urinários d) Presença de mais de 50 células/mm ³ na análise do LCR e) Presença de células polimorfonucleares no LCR f) Nível sensitivo bem demarcado.
Critérios que excluem a possibilidade da SGB	a) História de exposição a hexacarbono, presente em solventes, tintas, pesticidas ou metais pesados b) Achados sugestivos de metabolismo anormal da porfirina c) História recente de difteria d) Suspeita de intoxicação por chumbo (ou outros metais pesados) e) Síndrome sensitiva pura (ausência de sinais motores) f) Diagnóstico de botulismo, miastenia gravis, poliomielite, neuropatia tóxica, paralisia periódica ou paralisia conversiva.

Diagnóstico diferencial	Casos especiais
Mielopatias; Doenças Infecciosas; Paraneoplásicas; Autoimunes; Tóxicas ; Metabólicas; Polineuropatia crônica; Polineuropatias nos pacientes criticamente enfermos.	SBE em crianças Neuropatia axonal sensitivo-motora aguda (NASMA) Neuropatia axonal motora aguda (NAMA) Síndrome de Miller-Fisher

GRAVIDADE/PROGNÓSTICO

Para a correta indicação do tratamento, faz-se necessária a determinação da gravidade clínica proposta por Hughes sendo considerada doença leve de 0 a 2 e moderada-grave de 3 a 6.

Escala de gravidade clínica proposta por Hughes et al	
0	Saudável
1	Sinais e sintomas menores de neuropatia, mas capaz de realizar tarefas manuais
2	Apto a caminhar sem auxílio da bengala, mas incapaz de realizar tarefas manuais
3	Capaz de caminhar somente com bengala ou suporte
4	Confinado a cama ou cadeira de rodas
5	Necessita de ventilação assistida
6	Morte

O Escore Prognóstico para SGB de Erasmus (EGOS é um modelo prognóstico que se baseia em dados clínico epidemiológicos para prever a probabilidade de um paciente com SGB estar caminhando sem auxílio em 6 meses Esses dados devem também ser considerados para decisão sobre instituição de tratamentos modificadores de doença.

Ver escore no PCDT (PORTARIA Nº 15, DE 13 DE OUTUBRO DE 2020).

TRATAMENTO

Existem dois tipos de tratamento na SGB:

A	Antecipação e controle das comorbidades associadas
B	Tratamento modificador da doença, visando a um menor tempo de recuperação e minimização de déficits motores. Não há necessidade de tratamento de manutenção, fora da fase aguda da doença.

Tratamento modificador da doença	Descrição
Não medicamentoso	PLASMAFÉRESE
Medicamentoso	IMUNOGLOBULINA HUMANA ENDOVENOSA frascos-ampola de 0,5; 1,0; 2,5; 3,0; 5,0 e 6,0 g Esquema de administração: 0,4g/kg/dia, por via intravenosa Tempo de tratamento – Critérios de Interrupção: A imunoglobulina humana deve ser administrada de 2 a 5 dias e interrompida caso haja qualquer evidência de perda da função renal e anafilaxia Benefícios esperados: <ul style="list-style-type: none"> • Diminuição do tempo de recuperação da capacidade de deambular com e sem ajuda; • Diminuição do número de pacientes com complicações associadas necessitando de VM; • Diminuição do tempo de VM; • Aumento da porcentagem de pacientes com recuperação total da força muscular em um ano; • Diminuição da mortalidade em um ano.
Não se observam diferenças significativas na resposta a essas duas formas de tratamento	

As informações inseridas neste material tem a finalidade de direcionar a consulta rápida dos principais temas abordados no PCDT. A versão completa corresponde a Portaria Conjunta Nº 15, de 13 de outubro de 2020. E pode ser acessada em <http://conitec.gov.br/index.php/protocolos-e-diretrizes>.