

NEUROPATIA AXONAL MOTORA AGUDA COM PIORA AO TRATAMENTO COM IMUNOGLOBULINA: RELATO DE CASO

ACUTE MOTOR AXONAL NEUROPATHY COMPLICATED BY TREATMENT WITH IMMUNOGLOBULIN: A CASE REPORT

Haydée Beatriz Zandoná Soares^{1*}, Mauricio Zandoná Soares¹, Bruno Frison Chagas¹, Renato Endler Iachinski², Antonio Carlos de Andrade Soares²

¹Acadêmico de Medicina do Centro Universitário Fundação Assis Gurgacz.²Médico, docente do curso de Medicina do Centro Universitário Fundação Assis Gurgacz

* Autor correspondente: beatriz_soares2@hotmail.com <https://orcid.org/0000-0002-4569-2878>

DOI: 10.35984/fjh.v2i1.186

RESUMO

Neuropatias são condições que acometem o sistema nervoso periférico, podendo estar relacionadas a doenças sistêmicas. A síndrome de Guillain-Barré é o principal exemplo quando se fala em polirradiculoneuropatia aguda, geralmente seu quadro é associado a uma infecção prévia de *Campylobacter jejuni* sendo a neuropatia axonal motora aguda uma de suas variantes motoras puras e tem sua incidência variante de acordo com o espaço geográfico estudado entre 30 a 65% dos quadros totais de Guillain-Barré. As manifestações dessa variação são paralisia das extremidades de caráter simétrico e ascendente, arreflexia, com acometimento da musculatura respiratória, ocular e facial. Descrevemos um caso no qual o paciente apresentou, após uma infecção de vias aéreas superiores, parestesia de mãos e pés associada a fraqueza de caráter progressiva e ascendente, diplopia e disfagia, evoluindo para insuficiência respiratória aguda, após exames comprobatórios foi iniciado protocolo de tratamento com Hiperimunoglobulina Humana Endovenosa para o tratamento de Síndrome de Guillain-Barré. O paciente evoluiu com tetraplegia flácida e necessidade de ventilação mecânica após isso, no exame de eletroneuromiografia evidenciou-se Neuropatia Axonal Motora Aguda. Por fim novo ciclo de imunoglobulina humana intravenosa obtendo resultado. O paciente recebeu alta hospitalar com sequelas motoras, mantendo acompanhamento domiciliar multiprofissional após 63 dias de internamento em unidade de terapia intensiva.

Palavras chave: Neuropatia axonal motora aguda, Síndrome de Guillain-Barré, imunoglobulina.

ABSTRACT

Neuropathies are conditions that affect the peripheral nervous system, and may be related to systemic diseases. Guillain-Barré syndrome is the main example when it comes to acute polyradiculoneuropathy, are associated with C. Jejuni infection, being an acute axonal motor neuropathy, one of its last generation motor variants and its variable of according to the same geographic space studied, between 30 and 65% of the total frames of Guillain-Barré. As manifestations of this variation, the ends of symmetrical and ascending characters are paralyzed, areflexia, with involvement of the respiratory, ocular and facial muscles. It presents a case in which the patient is presented, after an upper airway infection, paresthesia of the hands and feet associated with weakness of progressive and ascending characters, diplopia and dysphagia, evolving to acute respiratory failure, after auxiliary tests Intravenous Immunoglobulin was applied for the treatment of Guillain-Barré Syndrome, but the patient evolved with flaccid tetraplegia and the need for mechanical ventilation after that, in an electroneuromyography examination proven Acute Motor Axonal Neuropathy. And finally doing a new intravenous immunoglobulin cycle. The patient was discharged from the hospital

with motor sequences, maintaining multiprofessional home monitoring after 63 days of admission to the intensive care unit.

Keywords: *Acute motor axonal neuropathy, Guillain-Barré syndrome, immunoglobulin*

1. INTRODUÇÃO

A Neuropatia Axonal Motora Aguda é uma variante axonal motora pura da Síndrome de Guillain-Barré. Sua incidência varia de acordo com o espaço geográfico, apresentando uma incidência estimada de 30 a 65% na Ásia e nas Américas Central e do Sul. O tratamento em geral é feito com imunoglobulina ou plasmaferese, e assim apresentamos um caso raro em que houve piora do quadro clínico com o uso de imunoglobulina.

2. METODOLOGIA

Este trabalho se encontra em cumprimento com a Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, visto se tratar de pesquisa com ser humano. Previamente à sua realização, este foi enviado ao Comitê de Ética e Pesquisa do Centro Universitário da Fundação Assis Gurgacz e aprovado pelo número CAEE 28575020.9.0000.5219. O estudo é do tipo relato de caso e constitui-se em uma pesquisa fenomenológica e descritiva, com abordagem qualitativa e longitudinal. Foi realizado através da análise do quadro clínico de um paciente com quadro gripal e parestesia em mãos e pés, evoluindo para insuficiência respiratória aguda e que, após iniciada terapia com imunoglobulina, o paciente evoluiu com tetraplegia flácida e necessidade de ventilação mecânica; após exames de imagem e eletroneuromiografia foi diagnosticado com neuropatia axonal motora aguda. A pesquisa documental teve por base o prontuário clínico e exames complementares do paciente.

3. RELATO DO CASO

Paciente masculino, 35 anos, imunocompetente e previamente hígido, apresentou quadro gripal, que após 5 dias, evoluiu para parestesia de mãos e pés associada a fraqueza de caráter progressiva e ascendente. Buscou atendimento hospitalar com internamento para investigação. Após internamento, apresentou diplopia e disfagia, evoluindo com insuficiência respiratória aguda, sendo admitido na unidade de terapia intensiva (UTI). O exame neurológico realizado em UTI demonstrou força muscular grau I/V e arreflexia globais, paresia incompleta de III Nervo Craniano (NC) à esquerda, mantendo-se comunicativo através do olhar. Não houve alteração da sensibilidade.

Foi realizado exame de Ressonância Magnética (RM) de neuroeixo, o qual descartou patologias desmielinizantes. O exame de Líquor Cefalorraquidiano (LCR) não demonstrou alterações. Os exames sorológicos descartaram vigência de processos infecciosos. Foi iniciado tratamento com Imunoglobulina Humana Intravenosa (IgIV) para o tratamento de Síndrome de Guillain-Barré (SGB). Entretanto, o paciente evoluiu com tetraplegia flácida e necessidade de ventilação mecânica após o ciclo de IgIV.

Ao exame de Eletroneuromiografia (ENMG) evidenciou-se Neuropatia Axonal Motora Aguda (AMAN). Como o serviço não dispõe de plasmaferese terapêutica, foi iniciado novo ciclo de IgIV após completados 13 dias do primeiro ciclo, resultando em discreta melhora da musculatura facial e força grau I/V globalmente. É importante

ressaltar o papel da Cinesioterapia na evolução da força muscular do paciente, sendo implementada durante o internamento na UTI e mantida durante todo o internamento.

O desmame da ventilação mecânica aconteceu após 63 dias de internamento em unidade de terapia intensiva, momento em que o paciente se apresentou com tetraparesia flácida, com força muscular grau II/V. O paciente recebeu alta hospitalar com sequelas motoras e manteve acompanhamento domiciliar com equipe multidisciplinar e acompanhamento ambulatorial.

4. DISCUSSÃO

A Neuropatia Axonal Motora Aguda é uma variante axonal motora pura da Síndrome de Guillain-Barré. Tem como característica a paralisia das extremidades de caráter simétrico e ascendente, arreflexia, com acometimento da musculatura respiratória, ocular e facial, sem que exista envolvimento sensorial (DIMACHKIE; BAROHN, 2013 e KUTLEŠA et al., 2010 e KUWABARA et al., 2001 e LEE; HAN, 2015). A incidência da Neuropatia Axonal Motora Aguda varia de acordo com o espaço geográfico, sendo rara em países europeus e América do Norte, apresentando uma incidência estimada de 30 a 65% das Síndromes de Guillain-Barré na Ásia e nas Américas Central e do Sul (AL-SAFFAR; AL-FATLY, 2018 e KUWABARA; YUKI, 2013 e RAVIKUMAR et al., 2016).

A infecção pela bactéria *Campylobacter jejuni* está presente em até um terço dos casos, tornando-se o antecedente mais comum associado a AMAN, de forma que o quadro de gastroenterite precede os sintomas da AMAN em aproximadamente 9 dias (DIMACHKIE; BAROHN, 2013 e KUWABARA; YUKI, 2013). Apesar da alta associação com o *C. jejuni*, outros agentes têm sido observados como gatilho, dentre eles: *Cytomegalovirus*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Epstein-Barr vírus*, e mais recentemente, *Influenza A H1N1*, *Zika vírus* e *Hepatite E* (AL-SAFFAR; AL-FATLY, 2018 e DIMACHKIE; BAROHN, 2013 e GOODFELLOW; WILLISON, 2016 e KUTLEŠA et al., 2010).

Diversos estudos demonstraram uma provável via patogênica através de reação cruzada com lipopolissacarídeos da cápsula do *Campylobacter jejuni*. Anticorpos anti-GM1 e anti-GQ1b se ligam às junções nervosas e neuromusculares periféricas, enquanto os anticorpos anti-GD1a ligam-se aos nódulos de Ranvier, mielina paranodal e junção neuromuscular. Esta ligação promove a ativação da cascata do sistema complemento, o que resulta no complexo de ataque à membrana, rompendo os aglomerados de canais de sódio no nódulo de Ranvier e desestruturando a arquitetura nodal e causando lesão neuronal e glial na junção neuromuscular (DIMACHKIE; BAROHN, 2013 e GOODFELLOW; WILLISON, 2016). De uma forma alternativa, os neurônios motores podem sofrer degeneração walleriana, o que garante maior gravidade e recuperação mais lenta. Além disso, as raízes dorsais, gânglios das raízes dorsais e nervos sensoriais periféricos não são afetados, preservando a sensibilidade (DIMACHKIE; BAROHN, 2013).

Os exames laboratoriais não são específicos, podendo apresentar aumento da creatinoquinase e transaminases. O estudo do LCR é importante e pode demonstrar dissociação albuminocitológica, no entanto, até 50% dos casos não apresentam alteração de LCR durante a primeira semana (DIMACHKIE; BAROHN, 2013).

Existe uma associação entre AMAN e anticorpos anti-gangliosídeos anti-GD1a IgG de até 60%, além do que, a presença de anti-GM1 tem sido relatada como indicativo de maior incapacidade (DIMACHKIE; BAROHN, 2013). Entretanto, de

acordo com os critérios de Brighton, anticorpos anti-gangliosídeos não são necessários para o diagnóstico da patologia (AL-SAFFAR; AL-FATLY, 2018). O diagnóstico final da AMAN é feito através do estudo eletrofisiológico, através da evidência de redução importante da amplitude do potencial de ação muscular composto (CMAP), o qual pode estar ausente em casos graves (DIMACHKIE; BAROHN, 2013 e LEE; HAN, 2015).

O tratamento é feito através da Hiperimunoglobulina Humana Endovenosa ou como alternativa pela Plasmaferese (PE) (DIMACHKIE; BAROHN, 2013 e PLASMA EXCHANGE/SANDOGLOBULIN GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME TRIAL GROUP, 1997 e RAVIKUMAR et al., 2016). A PE promove a remoção dos fatores humorais através da retirada de plasma e substituição por albumina ou plasma fresco congelado, sendo necessário centro especializado para sua realização (DIMACHKIE; BAROHN, 2013). Já a IgIV reduz a ativação do sistema imunológico, diminuindo o processo inflamatório causado por auto-anticorpos (DIMACHKIE; BAROHN, 2013 e PLASMA EXCHANGE/SANDOGLOBULIN GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME TRIAL GROUP, 1997).

No que diz respeito a escolha do tratamento, “Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group” evidenciou que a PE e a IgIV são equivalentes na redução da incapacidade no mesmo período de tempo. (PLASMA EXCHANGE/SANDOGLOBULIN GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME TRIAL GROUP, 1997) “The Plasma Exchange Sandoglobulin Guillain-Barré study group” revelou que a associação de tratamentos não altera os desfechos quando comparados com as terapias isoladas (DIMACHKIE; BAROHN, 2013). Além disso, ambos os tratamentos apresentam custos semelhantes, entretanto, o tratamento com IgIV é mais simples, enquanto a PE necessita de centros especializados (DIMACHKIE; BAROHN, 2013 e PLASMA EXCHANGE/SANDOGLOBULIN GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME TRIAL GROUP, 1997)

5. CONSIDERAÇÕES FINAIS

O caso relatado possui sua devida importância e destaque por sua apresentação fulminante, em um paciente previamente hígido e imunocompetente, sem sinais de acometimento do trato gastrointestinal por *Campylobacter jejuni*, principal agente relacionado à AMAN, sendo que, em apenas 5 dias, houve evolução para tetraplegia flácida, disfunção de nervos cranianos e insuficiência respiratória. O tratamento com IgIV não evidenciou melhora do quadro clínico, sendo necessário um segundo ciclo, no qual o paciente apresentou discreta melhora. A Cinesioterapia teve fundamental papel na evolução do quadro motor do paciente.

6. REFERENCIAS

- AL-SAFFAR, A.; AL-FATLY, B. Acute Motor Axonal Neuropathy in Association with Hepatitis E. **Frontiers in Neurology**, v. 9, n. FEB, p. 0–4, 2018. DOI:10.3389/fneur.2018.00062. .
- DIMACHKIE, M. M.; BAROHN, R. J. Guillain-Barré Syndrome and Variants. **Neurologic Clinics**, v. 31, n. 2, p. 491–510, 2013. Elsevier Inc. DOI:10.1016/j.ncl.2013.01.005. .
- GOODFELLOW, J. A.; WILLISON, H. J. Guillain-Barré syndrome: a century of progress. **Nature Reviews Neurology**, v. 12, n. 12, p. 723–731, 2016. DOI:10.1038/nrneurol.2016.172.
- KUTLEŠA, M.; SANTINI, M.; KRAJINOVIĆ, V.; RAFFANELLI, D.; BARŠIĆ, B. Acute Motor

- Axonal Neuropathy Associated with Pandemic H1N1 Influenza A Infection. **Neurocritical Care**, v. 13, n. 1, p. 98–100, 2010. DOI:10.1007/s12028-010-9365-y. .
- KUWABARA, S.; OGAWARA, K.; MIZOBUCHI, K.; MORI, M.; HATTORI, T. Mechanisms of early and late recovery in acute motor axonal neuropathy. **Muscle & Nerve**, v. 24, n. 2, p. 288–291, 2001. DOI:10.1002/1097-4598(200102)24:2<288::AID-MUS150>3.0.CO;2-H. .
- KUWABARA, S.; YUKI, N. Axonal Guillain-Barré syndrome: concepts and controversies. **The Lancet Neurology**, v. 12, n. 12, p. 1180–1188, 2013. Elsevier Ltd. DOI:10.1016/S1474-4422(13)70215-1. .
- LEE, K. S.; HAN, S. H. Acute Motor Axonal Neuropathy in a Child With Atypical Presentation. **Medicine**, v. 94, n. 3, p. e392, 2015. DOI:10.1097/MD.0000000000000392. .
- PLASMA EXCHANGE/SANDOGLOBULIN GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME TRIAL GROUP. Randomised trial of plasma exchange, intravenous immunoglobulin, and combined treatments in Guillain-Barré syndrome. **The Lancet**, v. 349, n. 9047, p. 225–230, 1997. DOI:10.1016/S0140-6736(96)09095-2. .
- RAVIKUMAR, S.; POYSOPHON, P.; POBLETE, R.; KIM-TENSER, M. A Case of Acute Motor Axonal Neuropathy Mimicking Brain Death and Review of the Literature. **Frontiers in Neurology**, v. 7, n. APR, p. 1–5, 2016. DOI:10.3389/fneur.2016.00063. .