

UNIVERSIDAD DEL SURESTE

Licenciatura en Medicina Humana

Materia:

Medicina Física y de Rehabilitación

Trabajo:

Polineuropatías

Docente:

Dr. Gerardo Cancino Gordillo

Alumno:

Víctor Eduardo Concha Recinos

Semestre y Grupo:

5° "A"

Comitán de Domínguez, Chiapas a; 10 de Julio de 2021.

Síndrome de Guillain Barre:

- Definición

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) consiste en una polineuropatía autoinmune, con variantes clínicas heterogéneas, en la mayoría de los casos se presenta como una parálisis monofásica antecedida por una infección; la forma desmielinizante es la más común.

- Epidemiología

Es la causa más frecuente de la parálisis flácida en niños previamente sanos, tiene una incidencia anual de 0.6 a 2.4 casos por 100,000 habitantes, se presenta en cualquier grupo etario, afecta a ambos géneros, relación H/M 1.5:1.3 El pico más alto de incidencia es en la tercera edad y el menor en niños (0.38 a 0.91 casos por 100,000), es muy rara en niños menores de 2 años.

- Etiología

El síndrome de Guillain Barré se presenta a consecuencia de una respuesta autoinmune. Constituye un conjunto de síndromes que se manifiestan como diferentes subtipos de trastornos, con rasgos electrofisiológicos y anatomopatológicos distintos cuyo máximo pico clínico de afectación se sitúa entre las 2 y 4 primeras semanas desde el inicio de los síntomas; se caracteriza clínicamente por la presencia de una parálisis flácida con arreflexia, trastorno sensorial variable y elevación de las proteínas en el LCR. Puede ocurrir de 7 a 14 días después de la exposición a un estímulo inmune, o infecciones bacterianas y virales. En dos tercios de los pacientes existe una enfermedad precedente 1 a 3 semanas antes de desarrollar el cuadro paralítico. Generalmente infecciones por CMV, virus de Epstein-Barré, HIV, Campylobacter jejuni, Mycoplasma pneumoniae y BGN, vacunaciones, cirugía, oro, D-penicilamina y fluorquinolonas, procesos autoinmunes como: púrpura trombocitopénica idiopática, glomerulonefritis, tiroiditis, colitis ulcerosa, púrpura de Schönlein-Henoch, miastenia grave o esclerosis múltiple y neoplasias como enfermedad de Hodgkin y otros linfomas.

- Fisiopatología

El SGB tiene un espectro clínico amplio, lo cual proyecta diferentes sitios y grados de daño, en la patogénesis de la enfermedad se han involucrado mecanismos autoinmunes mediados tanto por el sistema inmune humoral como por el celular. La mielina es una lipoproteína que constituye un sistema de bicapas fosfolípídicas formadas por esfingolípido, se encuentra en el sistema nervioso, en concreto formando una capa gruesa alrededor de los axones de las neuronas y permite la transmisión de los impulsos nerviosos entre distintas partes del cuerpo gracias a su efecto aislante. Se han identificado autoanticuerpos contra gangliósidos involucrados en el daño de la mielina y en su producción por las células de Schwann, se postula que son generados como parte de una reacción cruzada contra las proteínas de los axones dentro del marco de la respuesta inmune contra agentes infecciosos como *Campylobacter jejuni*. También se ha sugerido involucro de células T a través de desmielinización asociada a la acción de macrófagos. Aproximadamente dos tercios de los pacientes con SGB tiene antecedente de infección del tracto respiratorio o gastrointestinal. *Campylobacter sp* es el agente infeccioso más frecuentemente asociado, otros agentes son citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, *Haemophilus influenzae*, *Mycoplasma pneumoniae*, enterovirus, hepatitis A y B, virus del herpes simple, *Chlamydia pneumoniae*.

- Cuadro clínico

Dos tercios de los pacientes con esta patología desarrollan síntomas neurológicos 2 a 4 semanas después de una infección respiratoria o gastrointestinal. Más del 90% de los pacientes alcanzan el nadir de la enfermedad en 2 a 4 semanas, sin embargo la recuperación de la función ocurre lentamente en semanas o meses. Un cuadro clínico con evolución progresiva en 2 o más meses o la presencia de una recaída debe hacer pensar en una entidad diferente a SGB. Existen diferentes fenotipos clínicos, sin embargo la presentación clásica de ella se caracteriza por parestesias y debilidad simétrica ascendente de las extremidades inferiores en horas o días. En casos más graves involucra los brazos y los músculos de la respiración. Los síntomas iniciales, en orden de frecuencia, son: inestabilidad en la

marcha (45%), dolor neuropático (34%) e incapacidad para caminar (24%). La frecuencia de los síntomas y sus características clínicas, durante la evolución, son dolor neuropático, incapacidad de marcha, disfunción autonómica e involucro de nervios craneales (nervio facial en específico).

- Diagnostico

Los estudios electrofisiológicos son las pruebas diagnósticas más sensibles y específicas, muestran anomalías que indican involucro multifocal desmielinizante:

- Bloqueo parcial de la conducción, anomalía temprana más frecuente.
- Velocidad de conducción disminuida, reflejan el segmento desmielinizado.
- Dispersión temporal anormal.
- Latencia distal prolongada

- Tratamiento

La terapéutica de esta patología incluye la plasmaféresis y la gammaglobulina intravenosa. Es crucial determinar el momento en el que el paciente con SGB debe ingresar a la unidad de terapia intensiva y cuándo ser asistido con ventilación mecánica. Durante la fase inicial del SGB todos los pacientes requieren monitorización estrecha, de la tensión arterial, frecuencia cardíaca, función de esfínteres y función respiratoria. Además se recomienda la evaluación seriada de las pruebas de función pulmonar, principalmente en aquellos pacientes con mayor riesgo de desarrollar falla ventilatoria.

Polineuropatía desmielinizante aguda idiopática:

- Definición

Las polineuropatías desmielinizantes idiopáticas agudas (AIDP) son un grupo de entidades clínicas caracterizadas por la afectación aguda o subaguda de los nervios periféricos debidas a un mecanismo probablemente inmunomediado.

- Epidemiología

Se estima una incidencia anual de entre 1/91.000 y 1/55.000. La polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA) representa el 90% de casos en Europa y en Norteamérica.

- Etiología

La AIDP es la causa más frecuente de parálisis generalizada aguda en el mundo con una incidencia variable de en torno a 1-2 casos por 100.000 habitantes al año. La edad media de aparición es en torno a los 45 años, existen casos descritos en todos los grupos de edad aunque es poco frecuente en la infancia. Es más frecuente en varones.

Se cree que pueden existir factores desencadenantes de la enfermedad como infecciones respiratorias o intestinales dado que se han descrito dentro de los 7 a 28 días previos a la aparición del cuadro clínico de AIDP en hasta dos tercios de los pacientes. Son múltiples los virus y bacterias que se han relacionado con la AIDP pero el más frecuente es el *Campylobacter jejuni* descrito en hasta el 36% de los casos estudiados. Además se existen casos relacionados con vacunaciones contra la gripe estacional, la gripe A y la rabia.

- Fisiopatología

En ellas se produce la aparición de una disfunción sensitiva o motora de inicio agudo o subagudo, que se acompaña de hiporreflexia. Por lo general cursan de forma monofásica con un pico de afectación del déficit que en unas 2 a 4 semanas y se

sigue de una mejoría. Es característica la presencia de disociación albúmino-citológica en el análisis de líquido cefalorraquídeo y de hallazgos en los estudios electrofisiológicos de desmielinización.

- Cuadro Clínico

Inicialmente los pacientes suelen presentar debilidad en extremidades y parestesias en regiones acras. Son menos frecuentes parestesias faciales o en tronco. El inicio es subagudo y bastante simétrico extendiéndose durante horas o días hacia regiones no afectadas inicialmente. Pueden acompañarse de ataxia y debilidad facial bilateral más o menos asimétrica. Hasta el 25% de pacientes presentan dolor punzante en la espalda, la parte posterior de las extremidades y disestesias en zonas acras. Los nervios frénicos pueden verse afectados en formas graves pudiendo llevar a fallo de la musculatura respiratoria. Los reflejos osteotendinosos están disminuidos. Puede existir disfunción autonómica que suele ser subclínica o bien aparecer en forma de taquicardia y alteraciones de la tensión arterial (hipotensión o hipertensión). La afectación de la función vesical es muy rara y debe hacernos pensar en otra causa.

- Diagnostico

Análisis de sangre: por lo general los estudios rutinarios de hemograma, bioquímica y coagulación son normales excepto en el caso de que el cuadro se haya precedido de una infección reciente, en este caso habrá alteraciones relacionadas con este proceso. Entre el 9 y el 25% de los pacientes asocian anticuerpos anti-GM1 tipo IgG en plasma y hasta el 50% de los casos que presentan antecedente de infección por *Campylobacter jejuni*. Los títulos de anticuerpos anti GM1 no son predictores de afectación desmielinizante o axonal ni del pronóstico de la enfermedad. Los anticuerpos anti-GQ1b se asocian con el síndrome de Miller-Fisher y los anti-GT1a con la variante braquio-cérvico-faríngea.

Estudios electrofisiológicos: los estudios de conducciones nerviosas son la prueba de mayor utilidad para apoyar el diagnóstico clínico de AIDP. El hallazgo es un enlentecimiento generalizado en las velocidades de conducción que suele aparecer

en las conducciones motoras aunque también puede observarse en las conducciones sensitivas en muchos casos. La ausencia de reflejo H es un hallazgo muy sensible en las primeras fases pero no es específico. También en los primeros momentos se puede observar prolongación de las latencias de la onda F o incluso la ausencia de las mismas. Dentro de los 4 primeros días del cuadro los hallazgos electrofisiológicos pueden ser inespecíficos o incluso normales. En la electromiografía el hallazgo más precoz es una disminución del reclutamiento de unidades motoras.

- Tratamiento

Los tratamientos que han demostrado eficacia para la AIDP son la plasmaféresis y las inmunoglobulinas intravenosas. Son igual de eficaces y la elección de un tratamiento o el otro va a depender de la disponibilidad y la facilidad para su administración en cada caso. Por lo general es de elección el uso de inmunoglobulinas intravenosas dado que la plasmaféresis requiere de la colocación de un catéter central y está contraindicada en patología cardiovascular y coagulopatías.

Las inmunoglobulinas intravenosas se administran en dosis total de 2g/kg que por lo general se divide en dosis de 400 mg/kg/día durante 5 días. Si existiera una recaída en los días próximos a la administración de las inmunoglobulinas se pueden administrar dosis adicionales de las mismas sin que exista una clara pauta para este tratamiento de prolongación.

Polineuropatía desmielinizante idiopática crónica:

- Definición

La polineuropatía desmielinizante idiopática crónica (CIDP) es una neuropatía multifocal adquirida en la que se produce una afectación simétrica consistente en debilidad proximal de extremidades, pérdida sensitiva distal e hiporreflexia. Se inicia de forma insidiosa y progresa durante al menos 2 meses siendo el mecanismo causal más probable el inmunomediado.

- Epidemiología

Este tipo de polineuropatía tiene una incidencia de 0,56 casos por 100.000 habitantes al año. La edad media de aparición es en torno a 47 años aunque existen casos en todos los grupos de edad. Es más frecuente en varones. En la mayoría de los casos no se encuentra una causa subyacente pero puede asociarse a otras enfermedades inflamatorias, neoplásicas, infecciosas y sistémicas

- Etiología

Se cree que la polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica tiene su origen en una reacción autoinmunitaria que daña la vaina de mielina que envuelve los nervios. En este trastorno, la debilidad empeora de forma continua durante un período de más de 8 semanas, La polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica evoluciona en el 3 al 10% de las personas con síndrome de Guillain-Barré. Al igual que el síndrome de Guillain-Barré, es una polineuropatía. Es decir, afecta muchos nervios periféricos de todo el organismo.

- Fisiopatología

La polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP) puede iniciarse a cualquier edad pero es más común en la 5ta a 6ta década de vida. Las principales manifestaciones clínicas incluyen debilidad progresiva y simétrica de los músculos proximales y distales de las extremidades inferiores y/o superiores, con recuperación parcial o total entre recurrencias, asociada a sensaciones alteradas y ausencia/disminución de los reflejos tendinosos. El curso de la enfermedad es

recurrente en el 30% de los casos, crónica y progresiva en el 60% y monofásica con recuperación general completa y permanente en el 10%. El 5-30% de los casos puede presentar una disfunción del nervio craneal. También se ha descrito en algunos casos el dolor neuropático y la afectación sub-clínica de los músculos respiratorios y del SNC. Puede presentarse además una disfunción del sistema nervioso autónomo. Los niños tienen un inicio más rápido, mayor discapacidad y un curso de recaídas más frecuentes. La CIDP puede estar asociada con la hepatitis C, enfermedad inflamatoria intestinal, linfoma, VIH, trasplante de órganos, melanoma o trastornos del tejido conectivo.

- Cuadro Clínico

Los síntomas de la polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica son similares a los del síndrome de Guillain-Barré: la debilidad es más destacada que las sensaciones anormales (entumecimiento y sensación de hormigueo). Sin embargo, estos síntomas empeoran durante más de 8 semanas. (En el síndrome de Guillain-Barré, la debilidad suele empeorar en 3 o 4 semanas, después se mantiene estable o desaparece.)

Los síntomas pueden empeorar lentamente o pueden disminuir o desaparecer, luego empeorar o reaparecer. En general, los reflejos están ausentes. En la mayoría de las personas con esta enfermedad, la presión arterial fluctúa menos, las arritmias son menos frecuentes y otras funciones internas están menos alteradas que en las personas con el síndrome de Guillain-Barré. Además, la debilidad es más irregular, afecta los dos lados del cuerpo de forma diferente y también es posible que progrese con más lentitud.

- Diagnóstico

- Análisis de sangre: por lo general los estudios rutinarios de hemograma, bioquímica y coagulación son normales. El estudio de inmunoglobulinas en suero tiene su importancia dado que existe asociación entre estas patologías inmunológicas y la CIDP y, además, el déficit de IgA será una

contraindicación para tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas. Muchos pacientes con CIDP asocian elevación de anticuerpos anti-GM1 en suero y hasta el 50% de pacientes con MMN presentan elevación de los mismos.

- Estudios electrofisiológicos: los estudios de conducciones nerviosas son la prueba de mayor utilidad para apoyar el diagnóstico clínico de CIDP. El hallazgo es un enlentecimiento generalizado en las velocidades de conducción. A ello puede asociarse bloqueo en la conducción motora (caída mayor de 30-50% de la amplitud ante un estímulo proximal con un aumento menor de 15% de la duración del potencial) que puede aparecer en algunas variantes (MMN y MASDAM). También puede observarse ausencia de reflejo H y prolongación de las latencias de la onda F. La electromiografía puede mostrar signos de denervación activa o crónica y de reinervación dependiendo del momento evolutivo y de la actividad de la enfermedad en ese momento.

- Tratamiento

Se puede administrar un concentrado de inmunoglobulinas (una solución que contiene muchos anticuerpos diferentes obtenidos de un grupo de donantes) por vena (vía intravenosa) bajo la piel (de forma subcutánea). Puede aliviar los síntomas. Tiene menos efectos secundarios que los corticoesteroides y es más fácil de usar que la plasmaféresis (filtración de sustancias tóxicas, incluidos anticuerpos contra la vaina de mielina, de la sangre). Sin embargo, después de suspender el tratamiento, sus efectos beneficiosos pueden no durar tanto como los de los corticoesteroides.

Los corticoesteroides como la prednisona alivian los síntomas en algunas personas que sufren polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. Los fármacos que inhiben el sistema inmunitario (inmunosupresores), tales como la azatioprina, también pueden utilizarse.

Síndrome de Lewis Summer:

- Definición

Tipo de polineuropatía que se caracteriza por la aparición de pérdida de fuerza y sensibilidad que afecta de forma predominante a extremidades superiores con distribución asimétrica.

- Etiología

Corresponde a un espectro de diferentes fenotipos clínicos caracterizados por lesiones de naturaleza autoinmune, inflamatoria y desmielinizante, que afectan primariamente nervios periféricos y raíces nerviosas. Generalmente, los pacientes con este síndrome presentan un curso crónico de discapacidad neurológica, pero hasta un tercio de los casos puede exhibir un curso remitente-recidivante. El fenotipo clásico involucra compromiso simétrico de la fuerza muscular y la sensibilidad proximal y distal, asociado a arreflexia generalizada.

- Fisiopatología

Esta patología corresponde a una neuropatía periférica autoinmune, donde se ha descrito la interacción de un componente humoral y celular en la desmielinización de nervios periféricos. La patogénesis inicia con la presentación de antígenos no especificados de neuronas mielinizadas, a células T autorreactivas, llevando a la producción de citoquinas e interleukinas proinflamatorias, las que permeabilizan la barrera hemato-nerviosa, permitiendo el paso de autoanticuerpos al endoneuro. Además, se perpetúa el daño a través de una respuesta exacerbada por macrófagos y por la activación del complemento con formación de complejo C5b-9. Esta respuesta autoinmune se traduce en un daño en la mielina, con interrupción en la conducción nodal. A su vez, la afección humoral provoca la concentración de citoquinas y quimiocinas inflamatorias en el líquido cerebroespinal, destacando interleukinas 6, 8 y 17

- Cuadro Clínico

Dentro de las formas atípicas, se encuentra aquella con compromiso predominantemente sensitivo, que se presenta aproximadamente en 5 a 35% de los pacientes. Estos casos suelen comenzar con parestesia e hipoestesia en miembros inferiores, inestabilidad de la marcha y disestesia. A pesar de no presentar un compromiso motor inicial, en los estudios electrofisiológicos es común encontrar anomalías de conducción motora consistentes con desmielinización. Puede llegar a asociar debilidad varios años tras el comienzo de la patología. Otra manifestación clínica de ella corresponde a la neuropatía adquirida desmielinizante distal simétrica (DADS), de predominio sensitivo y distal, que generalmente se encuentra en pacientes mayores de 60 años. Este último fenotipo se asocia en un 50 a 70% a una paraproteína IgM con actividad antiglicoproteína asociada a mielina (anti-MAG), por lo cual algunos autores la describen como una entidad separada de esta, mientras que el 30 a 50% que no se asocia a esta paraproteína es considerado como una variante de la CIDP

- Diagnóstico

El diagnóstico de esta enfermedad implica cumplir con criterios clínicos en asociación a desmielinización de nervios periféricos, demostrada a través de estudios electrofisiológicos o biopsia de nervios.

- Tratamiento

Principalmente puede tratarse con inmunoglobulina intravenosa, pero dentro del perfil de efectos adversos de Ig IV cabe destacar que puede generar cefalea, náuseas, fiebre, hemólisis, neutropenia, meningitis aséptica e injuria renal aguda. Por esto, debe ser evitado como tratamiento en pacientes portadores de enfermedad renal crónica avanzada por el riesgo de reagudización de ésta. También podemos englobar a los corticosteroides, ya que algunas series retrospectivas sugieren que los corticoides son beneficiosos en tal patología y que el máximo beneficio se alcanzaría luego de uno a seis meses de tratamiento. Sin embargo, las recurrencias serían comunes cuando se inicia el tapering progresivo