

Universidad del Sureste

Licenciatura en Medicina Humana

Materia:

MEDICINA FISICA Y DE REHABILITACION.

Trabajo:

ENSAYO "POLINEUROPATIAS".

Docente:

Dr. Gerardo Cancino Gordillo.

Alumno:

Citlali Berenice Fernández Solís.

Semestre y grupo:

5° "A"

Comitán de Domínguez, Chiapas al 10 de julio.

POLINEUROPATIAS ADQUIRIDAS:

DEFINICION:

El término polineuropatía implica la afectación de múltiples nervios, en cualquiera de las partes anatómicas, independientemente del tipo de lesión, de su fisiopatología o etiología. Así pues las polineuropatías se producirán por:

1. Afectación del cuerpo celular o neuronal:

Por el tipo de afectación del cuerpo neuronal, (motoneurona o célula del ganglio raquídeo), tendremos neuropatías puramente sensitivas, motoras o mixtas (sensitivo-motoras) y por el grado de afectación del cuerpo celular se producirán afectaciones predominantemente distales de las respectivas fibras, (alteración del flujo axonal), o una degeneración axonal secundaria con fenómenos de degeneración waleriana.

La traducción electrofisiológica será una reducción del potencial evocado motor o sensitivo, con velocidades de conducción normales o muy discretamente reducidas en relación siempre al número de axones conservados y al tamaño de los mismos. El estudio electromiográfico de aguja descubrirá una pérdida de unidades motoras con signos de denervación.

2. Alteraciones axonales primitivas.

Las alteraciones primariamente axonales, producen como grado mínimo de lesión, la presencia de bloqueos traducidos por una reducción del potencial evocado, proceso que de no quedar limitado en este estadio, condicionará una degeneración axonal con la subsiguiente denervación muscular.

3. Lesiones de la célula de Schwann o de la mielina:

El compromiso de la mielina se traducirá por un enlentecimiento de la velocidad de conducción (V.C) con alargamiento de las latencias y tiempos de conducción. Los potenciales evocados serán de reducido voltaje, aspecto disgregado y duración aumentada. La implicación de una alteración más proximal del nervio periférico comportará un alargamiento de las ondas F. La alteración mielínica primaria podrá condicionar degeneración axonal secundaria y signos de denervación.

EPIDEMIOLOGIA:

Los datos epidemiológicos sobre la polineuropatía son relativamente limitados, en parte porque la enfermedad es muy variable en su severidad, etiología, formas de presentación, incluso dentro de una misma población. Existen publicaciones donde se

recoge que la diabetes mellitus es el factor de riesgo más común, presente en el 44 por ciento de los pacientes con polineuropatía. La prevalencia de polineuropatía entre pacientes sin exposición reconocida a enfermedades o agentes neurotóxicos puede llegar a ser de hasta el 2 por ciento; entre los pacientes con uno o dos factores de riesgo, la prevalencia puede ser del 12 y 17 por ciento, respectivamente. Existen trabajos que reflejan que la historia natural de la enfermedad, en los pacientes con diabetes mellitus tipo 2, puede aparecer una prevalencia inicial de polineuropatía de hasta el 8 por ciento, en comparación con una población control en la que se vieron afectados tan sólo el 2 por ciento de los pacientes. Después de 10 años, el número de pacientes que tenían anomalías de conducción nerviosa compatibles con polineuropatía alcanzó un 42 por ciento en la población diabética frente al 6 por ciento en los controles. En otro estudio de pacientes con SIDA clínico, el 12 por ciento presentó evidencia de una polineuropatía, la mayoría presentaban una neuropatía axonal distal simétrica. Polineuropatías inflamatorias, incluyendo la polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP) y mononeuritis múltiple también se han descrito, a menudo en pacientes con inicio más reciente de la infección por VIH.

ETIOLOGIA:

La polineuropatía tiene una gran variedad de causas, que van desde lo común, como la diabetes mellitus, el abuso de alcohol y la infección por el VIH, a los menos frecuentes, tales como algunas formas inusuales como la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT). A menudo se presenta como efecto secundario inherentes a determinados fármacos, o como una manifestación de una enfermedad sistémica. La tasa de progresión de la polineuropatía, en relación con su carácter (axonal o desmielinizante) puede ayudar a identificar su etiología. Los nervios periféricos son susceptibles a una variedad de factores tóxicos, inflamatorios, hereditarios, infecciosos, que pueden afectar su función; lo que conduce a la aparición de un trastorno clínico que es la polineuropatía. Desafortunadamente, no existen reglas simples que podamos aplicar de forma fiable para distinguir los distintos tipos de polineuropatía (por ejemplo, desmielinizante o axonal, crónico frente a agudo, sensorial frente al motor) producido por estas categorías de enfermedad

FISIOPATOLOGIA:

Las causas de las polineuropatías son múltiples y por tanto también los mecanismos fisiopatológicos que llevan al daño de los nervios periféricos. Los sistemas nerviosos central (SNC) y periférico tienen muchos rasgos anatómicos y moleculares en común. Sin embargo, a pesar de las semejanzas entre ellos, hay muchas enfermedades específicas del SNP.

Los principales mecanismos que llevan a esta selectividad son:

- Mutaciones que afectan genes expresados exclusivamente en el SNP.
- Enfermedades autoinmunes cuya diana son constituyentes específicos del SNP.
- Penetración de toxinas o anticuerpos a través de la barrera sangre-nervio.
- Insuficiente aporte del sistema arterial endoneural Gran longitud de algunos axones del SNP Vulnerabilidad del SNP al trauma.

CUADRO CLINICO:

Los síntomas de la polineuropatía pueden aparecer de forma repentina (aguda, en el transcurso de unos pocos días a un par de semanas) o desarrollarse lentamente y aparecer durante un periodo de tiempo (crónica, en el transcurso de varios meses a años) dependiendo de la causa.

DX DIFERENCIAL:

- Estudios electrodiagnósticos
- Pruebas de laboratorio, determinadas por el tipo sospechado de neuropatía

La polineuropatía se sospecha en pacientes con déficits sensitivos difusos o multifocales, debilidad sin hiperreflexia o ambos. Sin embargo, si los hallazgos son relativamente difusos pero comenzaron de forma asimétrica, la causa puede ser una mononeuropatía múltiple. Los médicos deben solicitar a los pacientes una descripción detallada del inicio de los síntomas para determinar si los síntomas comenzaron de forma simétrica o asimétrica. Por ejemplo, se debe preguntar a los pacientes si los síntomas aparecieron en ambos pies aproximadamente al mismo tiempo (simétricamente) o si aparecieron en un pie, luego en una mano y luego en el otro pie (asimétricamente).

DIAGNOSTICO:

Las pruebas de laboratorio basales para todos los pacientes incluyen:

- Hemograma completa.
- Electrolitos
- Pruebas de función renal

- Prueba de reagin rápida en plasma.
- Medición de glucosa en plasma en ayunas, hemoglobina glucosilada (HbA1C) y, a veces, una prueba de tolerancia a la glucosa de 2 horas
- Niveles de vitamina B12 y ácido fólico.
- Nivel de hormona tirotrópica (TSH)

Algunos médicos incluyen la electroforesis de proteínas séricas, especialmente si los pacientes tienen una neuropatía sensitiva dolorosa no explicada por la diabetes. La necesidad de otras pruebas está determinada por el subtipo de polineuropatía (de fibras grandes o pequeñas). Cuando el EMG y la diferenciación clínica no son concluyentes, puede ser necesario realizar pruebas para todos los subtipos.

TRATAMIENTO:

- Tratamiento dirigido a la causa
- Tratamiento de sostén

El tratamiento de la polineuropatía se concentra en corregir las causas cuando sea posible; puede eliminarse el fármaco o la proteína causal, o se puede corregir una deficiencia nutricional. Aunque estas acciones pueden detener la progresión y disminuir los síntomas, la recuperación es lenta y puede ser incompleta.

Si la causa no puede corregirse, el tratamiento se concentra en minimizar la discapacidad y el dolor. Los fisioterapeutas y los terapeutas ocupacionales pueden recomendar dispositivos de asistencia útiles. Los antidepresivos tricíclicos como la amitriptilina o los anticonvulsivos como la gabapentina son útiles para el alivio del dolor neuropático (p. ej., los pies ardientes diabéticos).

POLINEUROPATIA DE GUILLIAN BARRE:

El síndrome de Guillain-Barre (SGB), es una polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda de carácter progresivo; producto de la inflamación de los nervios periféricos secundaria a factores autoinmunes. La observación de que la plasmáferesis y la inmunoglobulina intravenosa producen mejoría clínica, la presencia de anticuerpos circulantes dirigidos contra estructuras del nervio periférico en el suero de pacientes con SGB y el depósito de inmunoglobulinas y complemento sobre las fibras mielinizadas en los especímenes de biopsia dan un factor preponderante a la respuesta inmune en la patogénesis del SGB.

El SGB ha emergido como la causa más frecuente de parálisis flácida en los niños a partir de la eliminación de la poliomiélitis. Se trata de un desorden, que involucra un grupo de entidades clínicas y patológicas, caracterizado por debilidad muscular, compromiso sensitivo o disautonomía. Se describe adicionalmente una serie de variantes clínicas diversas.

EPIDEMIOLOGIA:

La incidencia anual es de 0.75 a 2 casos por cada 100.000 habitantes; en menores de 15 años se ha estimado en 0.6 a 1.1 por cada 100.000 niños. En nuestro país en 2.003 de los casos reportados como parálisis flácida aguda en menores de 15 años, el 29 por ciento correspondieron a SGB. El SGB en los niños tiene una evolución más benigna respecto a los adultos, con recuperación más acelerada y menor riesgo de discapacidad.

ETIOLOGIA:

El síndrome de Guillain Barre (SGB) representa el prototipo de la neuropatía periférica inmunomediada, hoy reconocida como un grupo de condiciones con patogénesis y patología diversa.

El SGB se ha relacionado más frecuentemente con infección. Con frecuencia ocurre días a semanas después de una infección respiratoria o gastrointestinal. Muchos agentes microbianos se han implicado entre ellos el *Campylobacter jejuni*, el Citomegalovirus (8 - 13% de los casos), Epstein-Barr (2 - 10% de los casos), Influenza A y B, parainfluenza, varicela zoster, rabia, adenovirus, rubéola, sarampión, parotiditis, hepatitis, VIH, *Mycoplasma pneumoniae* (5% de los casos), *H. influenzae* (2 - 13% de los casos) y *Brucella*. Así mismo se ha relacionado con inmunizaciones (Toxoide DT) y también con cirugía, anestesia y trauma.

FISIOPATOLOGIA:

Los hallazgos patológicos están confinados al sistema nervioso periférico, siendo la desmielinización inflamatoria multifocal el marco patológico del SGB. Sin embargo el

espectro de cambios patológicos varía entre desmielinización extensa y focal en presencia o ausencia de infiltración celular, hasta la aparición de degeneración axonal con o sin infiltrados inflamatorios o desmielinización. Desde el punto de vista inmunológico, después de la activación de los epítopes blanco producto de la reacción inmune, se produce infiltración por linfocitos T. Posteriormente ocurre desmielinización en axones sensitivos y motores, mediada por macrófagos, que penetran la membrana basal de las células de Schwann, desgarran las laminillas de mielina dejando a los axones expuestos, con degeneración de fibras, raíces, nervios proximales y distales. El concepto de que los linfocitos B aberrantes responden a los glicolípidos es la clave de la patogénesis del SGB y el foco de muchos estudios.

El complemento también juega un papel en estos eventos, en este caso los anticuerpos dirigidos contra los epítopes localizados en la superficie externa de las células de Schwann o el axolema pueden ligar el complemento, lo cual causa activación de este último provocando poros en la membrana producto de la inserción de componentes terminales del complemento, a su vez permitiendo la entrada del calcio, que activa ciertas enzimas capaces de degradar las proteínas mielínicas y axonales. La secuencia de los eventos que conllevan a las manifestaciones clínicas del SGB no se ha podido dilucidar y existen dudas con respecto al mecanismo de la lesión, hay muchas teorías implicadas. La teoría de mimetismo es uno de los modelos que mejor explica como se inicia el SGB. En esta teoría se indica que por medio de un mecanismo de mimetismo molecular entre el agente infeccioso (*C. jejuni*) y los gangliósidos, se producen de autoanticuerpos IgM anti GM-1 en la variedad NMAA e IgM AntiGQ1b en el síndrome de Miller Fisher. Numerosos gangliosidos como el GM1, están presentes en los nódulos de Ranvier, ello podrían representar blancos susceptibles para ataques autoinmunes, los nervios oculomotores son ricos en GQ1b, sugiriendo una explicación para el compromiso regional en el síndrome de Miller Fisher asociado con anticuerpos dirigidos contra este gangliosido.

El SGB se clasifica en cuatro grupos desde el punto de vista fisiopatológico:

1. Polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante:

Es la más frecuente en países desarrollados (90%). Los estudios histopatológicos demuestran desmielinización mediada por macrófagos e infiltrados de linfocitos T.

2. Polineuropatía motora axonal aguda (NMAA):

La lesión involucra las terminales nerviosas, presentándose neuropatía axonal mediada por macrófagos, bloqueo de los canales iónicos en el axolema, la infiltración linfocitaria puede ser escasa o nula. La NMAA se asocia con infección por *C. jejuni*.

3. Polineuropatía sensitivo-motora axonal aguda (NSMAA):

Se observa lesión severa de los axones sensitivos y motores con escaso infiltrado linfocitario, sin desmielinización; los cambios se extienden a las porciones proximales de las raíces nerviosas; se relaciona con inicio fulminante y déficits sensitivos.

4. Síndrome de Miller Fisher:

Desencadenado por cepas de *C. jejuni*, con presencia de anticuerpos IgG para gangliósido GQ1b en el 96 por ciento. Los anticuerpos reconocen epítopes expresados en regiones nodales de nervios oculomotores, células ganglionares de raíces dorsales y neuronas cerebelosas.

CUADRO CLINICO:

El trastorno se caracteriza por debilidad progresiva y ascendente de los músculos de las extremidades, lo que produce parálisis flácida simétrica. Los síntomas de parestesia y adormecimiento a menudo acompañan a la pérdida de la función motora. La velocidad con la que avanza la enfermedad varía, y puede haber una afectación desproporcionada de las extremidades superiores o inferiores. La parálisis evoluciona para afectar los músculos respiratorios, lo que obliga al empleo de respirador para estas personas. Es común la afectación del sistema nervioso autónomo que provoca hipotensión postural, arritmias, congestión facial, anomalías de la transpiración y retención urinaria. El dolor es otra característica frecuente del síndrome de Guillain Barré. Este síndrome tiene un desarrollo rápido de insuficiencia ventilatoria y alteraciones autónomas que amenazan la función circulatoria o que se presentan como un proceso lento e insidioso.

DIAGNOSTICO:

En etapas tempranas de su progresión el diagnóstico de SGB es difícil, cuando el cuadro evoluciona es fácilmente reconocible. Mundialmente se han aceptado los criterios propuestos por Asbury.

| CRITERIOS NECESARIOS PARA EL DIAGNOSTICO: | CARACTERISTICAS QUE AVALAN FIRMEMENTE EL DIAGNOSTICO: |
|---|---|
| Debilidad motora progresiva de más de un miembro. | Progresión a lo largo de días o semanas. |
| Arreflexia o hiporreflexia marcada. | Relativa simetría. |
| | Perdida leve de la sensibilidad. |
| | Comienzo con dolor o malestar de una extremidad. |
| | Trastorno funcional autonómico. |

TRATAMIENTO:

Una vez se sospeche clínicamente el diagnóstico de SGB, el paciente debe ser hospitalizado para estricta vigilancia médica, cuidados de sostén, reconocimiento e intervención de las complicaciones que ponen en riesgo la vida del paciente. La clave en el manejo del SGB sigue siendo la atención en la unidad de cuidados intensivos incluyendo los cuidados respiratorios, adecuada la nutrición, el monitoreo y el tratamiento temprano de la disautonomía y los cuidados de enfermería y el apoyo psicológico.

- Cuidados respiratorios:

Vigilar la función respiratoria (control de capacidad vital y volumen total), gasometría, evaluación radiológica. Terapia respiratoria. La insuficiencia respiratoria por compromiso diafragmático es la complicación más frecuente en la fase aguda, y hace necesario el empleo de soporte ventilatorio mecánico (20 - 30%), considerándose de mal pronóstico por las complicaciones adicionales como infección nosocomial y el empleo de traqueostomía en pacientes con ventilación mecánica prolongada.

- Manejo de la disautonomía:

Debido a la inestabilidad cardiovascular, es necesario durante la realización de cualquier maniobra evitar que se puedan desencadenar reflejos autonómicos (succión o intubación). En casos de hiperactividad simpática o parasimpática, podría indicarse el uso de beta bloqueadores tipo propranolol a dosis de 1 mg/K/día. Sin embargo no hay evidencia que respalde su uso.

- Manejo del dolor:

El acetaminofén a dosis de 10 a 15 mg/K/día y los AINES se ha utilizado con éxito, en el manejo del dolor. Dado que las parestesias y las disestesias son principalmente nocturnas, se ha implementado el uso de hipnóticos y/o analgésicos, por otro lado se ha empleado algunos medicamentos como el gabapentin. Otras medidas están dirigidas al control de las infecciones sobre agregadas mediante la adecuada escogencia de antibióticos, el empleo de gastroprotectores.

- Nutrición:

Es necesario mantener aporte hídrico, electrolítico y nutrientes adecuados, cuando presentan compromiso de la deglución los aportes deben realizarse vía enteral.

TRATAMIENTO ESPECÍFICO:

1. Plasmaféresis:

La plasmaféresis es el primer y único tratamiento que ha comprobado ser superior al tratamiento de soporte para el SGB. La plasmaféresis remueve anticuerpos y otros factores injuriosos del torrente sanguíneo. Tiene mayor beneficio cuando se inicia dentro de los siete primeros días de signos y síntomas, sin embargo sigue siendo de beneficio aun en pacientes que tiene evoluciones mayores a 30 días. No se conoce el valor de la plasmaferesis en niños menores de 12 años. Se recomienda remover un total de 200-250 ml/k de plasma en 4 - 6 sesiones durante 14 días con sesiones interdiarias; las complicaciones son reacciones transfusionales, septicemia, hipocalcemia.

2. Inmunoglobulina G humana IV:

De acuerdo con la colaboración de Cochrane no hay comparaciones adecuadas con placebo, sin embargo la inmunoglobulina IV humana logra la recuperación de manera similar a la plasmaferesis. Por otro lado es necesaria la realización de estudios aleatorizados para decidir el efecto en niños, en adultos con formas leves y en adultos con evoluciones mayores de dos semanas. Se recomiendan dosis de 400 mg/Kg/día durante cinco días. La terapia debe practicarse los primeros siete días de inicio del cuadro clínico, con escala funcional de Hughes mayor de 3. Las ventajas de la gammaglobulina sobre la plasmaferesis son su fácil administración, y seguridad en pacientes inestables. Se ha demostrado que reduce el tiempo en el cual el paciente realiza marcha independiente.

Fuentes de información:

Alina; G. (2009). Polineuropatías. Recuperado de <file:///C:/Users/pc/Documents/2009-Libroneuroinmunologia-CapituloPolineuropatia.pdf>

Juan; C. (2015). Síndrome de Guillian Barre. Recuperado de https://www.acnweb.org/acta/2006_22_2_201.pdf