



Universidad del Sureste
Licenciatura en Medicina Humana

Título:

Ensayo

Materia:

Medicina Física y de Rehabilitación

Docente:

Dr. Cancino Gordillo Gerardo

Alumno:

Vazquez Saucedo William

Semestre:

5°A

Comitán de Domínguez; Chiapas, 10 de Julio de 2021

Polineuropatías Adquiridas

➤ Polineuropatía inflamatoria desmielinizante crónica (CIDP)

La polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (PDIC, también conocida como la polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica) es la más común de las neuropatías autoinmunes crónicas. Se trata de un grupo de trastornos adquiridos de los nervios periféricos y las raíces nerviosas que convergen en una patogénesis común a todos ellos: la desmielinización inmunomediada del nervio periférico. Desde hace muchas décadas se han dado descripciones de pacientes con trastornos que ahora se considerarían PDIC.

El lector debe estar consciente, sin embargo, de que los descriptores clínicos están evolucionando conforme nueva evidencia científica se acumula, por lo que el concepto PDIC es considerado ahora un descriptor “sombrija” que agrupa condiciones con patogénesis compartida, pero cuya presentación clínica, subtipo de inmunopatogénesis, pronóstico y respuesta a tratamientos es en realidad muy heterogénea

➤ El síndrome de Guillain-Barré

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. Es una enfermedad que cursa con parálisis aguda secundaria a la inflamación de nervios periféricos y raíces nerviosas, clínicamente se manifiesta como parestesia, entumecimiento y debilidad progresiva de las extremidades hasta imposibilitar la marcha. Puede afectar los músculos de la cara, deglución y ventilación.

▪ Epidemiología (general y específica por patología)

CIDP. La prevalencia estimada de PDIC en las distintas poblaciones del mundo es tan amplia como 0.8 a 8.9 por 100,000 habitantes. Estas estimaciones derivan de países desarrollados y notablemente; en México se carece de estimaciones o mediciones directas de la carga sanitaria de esta entidad. La PDIC puede afectar a todas las edades pero es más común en los hombres de edad mayor a 40 años. Se cree que las formas progresivas son más comunes en los sujetos con más años de edad, mientras que las formas recurrentes se ven más en los pacientes jóvenes. El clásico curso puro con recaídas y remisiones ocurre en un tercio de los pacientes y el resto se cree que tiene un curso monofásico de tipo progresivo. Sin embargo, es posible que esta clasificación sea muy reduccionista y que no capture la esencia del comportamiento clínico temporal de la PDIC, puesto que quizá la mayoría de los pacientes considerados con formas progresivas “puras” tienen sobreimpuesto un curso de recaídas sobre un comportamiento de progresión (formas mixtas o recurrentes-progresivas).

No se han identificado factores predisponentes específicos de PDIC, aunque alrededor del 50% de los pacientes padece diabetes mellitus o intolerancia a los hidratos de carbono (estados de prediabetes), pero esto por supuesto, no es específico de PDIC y puede con frecuencia pasar desapercibido el diagnóstico de esta entidad en sujetos con diabetes mellitus por pensarse que se trata de una neuropatía diabética, cuya base patogénica es esencialmente tóxica-metabólica. Es posible que en ciertas poblaciones, como en México,

muchos pacientes con PDIC sean erróneamente diagnosticados con neuropatía diabética. Sin embargo, esto no ha sido adecuadamente abordado en estudios observacionales de calidad.

- ❖ Síndrome de Guillain-Barre. 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. 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

La CIDP puede ser debida a una reacción inmune, resultante en una desmielinización segmentaria y multifocal que puede conducir a una pérdida axonal a largo plazo.

Fisiopatología

SGB. Inmunopatogenia 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*.

El aislamiento de *C. jejuni* en los pacientes con SGB reportado en diferentes series se describe en un rango de 26 a 30%. En un estudio se identificó *C. jejuni* en el 70% de los pacientes con un cuadro diarreico semanas previo al inicio de los síntomas neurológicos. La identificación de *Campylobacter sp* en el SGB se ha asociado a peor pronóstico, recuperación lenta, mayor discapacidad neurológica y mayor riesgo de recaída de SGB. La presencia de anticuerpos contra ciertos gangliósidos específicos, como la N-acetilgalactosaminil, se han asociado a ciertos fenotipos clínicos como debilidad predominantemente distal, ausencia de afección de nervios craneales y de alteración sensitiva, además otros autores han descrito su asociación a neuropatía axonal motora. El síndrome de Miller Fisher, una variante de SGB en el que hay una afección de nervios craneales, se ha asociado a infección por *Campylobacter* y a reactividad cruzada de autoanticuerpos contra gangliósidos GO1b presentes en la mielina de los nervios craneales

Cuadro clínico (signos y síntomas)

La PDIC normalmente comienza de forma insidiosa y lentamente puede empeorar o sigue un patrón de recaídas y remisiones; entre las recaídas, las remisiones pueden ser parciales o completas. Una debilidad flácida, en general en los miembros predomina en la mayoría de los pacientes; típicamente es más sobresaliente que las anomalías sensitivas (p. ej., parestesias de las manos y los pies). Se pierden los reflejos osteotendinosos profundos.

Dos tercios de los pacientes con SGB 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 del SGB 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, se presenta en el siguiente listado:

- Dolor neuropático (79%): localizado en la región posterior de las extremidades inferiores.
 - Incapacidad para la marcha (60%).
 - Disfunción autonómica (51%): asistolia, arritmias (taquicardia sinusal, bradicardia, taquicardia sinusal, taquicardia ventricular), hipotensión ortostática, hipertensión, íleo paralítico, disfunción vesicular y sudoración anormal.
 - Involucro de los nervios craneales (46%): se afecta con mayor frecuencia el nervio facial, resultando en una debilidad facial bilateral.
 - Debilidad de las extremidades superiores (26%).
 - Afección de los músculos de la respiración que requieren uso de ventilador mecánico (13%).
- El curso de la enfermedad es más leve en niños que en adultos, la recuperación de la función ocurre lentamente en semanas o meses, específicamente, los niños que no requirieron ventilación mecánica, pudieron caminar por sí solos en promedio de 43 a 52 días.

Dx diferencial

El diagnóstico diferencial incluye las polineuropatías adquiridas crónicas (gammopatías monoclonales, diabetes, neuropatías tóxicas) o las neuropatías heredadas (enfermedad de Charcot-Marie-Tooth o neuropatía amiloidea transtiretina).

Debe realizarse con patologías a nivel del sistema nervioso central y periférico de la unión neuromuscular y muscular que puedan cursar con los hallazgos clínicos similares al SGB

Diagnostico

- Análisis del líquido cefalorraquídeo y estudios electrodiagnósticos

Los estudios complementarios incluyen el análisis del líquido cefalorraquídeo y los estudios electrodiagnósticos. Los resultados son similares a los del síndrome de Guillain-Barré e incluyen disociación albuminocitológica (hiperproteíorraquia con un recuento de leucocitos normal) y desmielinización, detectada mediante estudios electrodiagnósticos.

La biopsia de nervio que también puede detectar desmielinización se realiza pocas veces.

- 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.

La ausencia anormal y prolongada de reflejos H u ondas F indica la presencia de involucro de la raíz proximal. Las anomalías en la electromiografía se presentan, 2 a 3 semanas del inicio de los síntomas. Las unidades motoras muestran denervación reflejando degeneración axonal secundaria. En las variantes motora y motora-sensitiva la velocidad de conducción es normal, sin embargo la amplitud de la conducción nerviosa es menor al 10% de lo normal con denervación grave. En la variante motora-sensitiva las amplitudes sensoriales también se encuentran disminuidas. El análisis del líquido cefalorraquídeo después de la primera semana de inicio de los síntomas muestra presión de apertura normal, celularidad menor a 10 mononucleares, concentración elevada de proteínas (45 mg/dL). Escala de medición de funcionalidad: Existe una escala de discapacidad en SGB conocida como F-score que evalúa la capacidad funcional de los pacientes:

(0) Sano.

(1) Síntomas o signos mínimos de neuropatía pero capaz de realizar trabajos manuales.

(2) Capaz de caminar sin ayuda pero incapacidad para realizar trabajos manuales.

(3) Capaz de caminar con bastón o dispositivo especial de soporte.

(4) Confinado a la cama o silla.

(5) Necesidad de ventilación mecánica.

(6) Muerte. La repercusión moderada se clasifica de acuerdo al F-score de 2 puntos, un puntaje más alto refleja daño neurológico grave. Esta escala de funcionalidad se ha utilizado ampliamente en los estudios clínicos de SGB con intervenciones terapéuticas como la gammaglobulina intravenosa, plasmaféresis, esteroides

Tratamiento

Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (PIDC)

- Inmunoglobulina IV (IVIg)
- Corticosteroides
- Plasmaféresis

La IVIg, aunque es más cara, a menudo se ofrece primero a los pacientes con polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica debido a lo siguiente:

- No tiene los muchos efectos adversos del uso a largo plazo de corticosteroides.
- Es más fácil de administrar que la plasmaféresis.

Sin embargo, la evidencia reciente sugiere que los pulsos de corticosteroides pueden lograr remisiones más largas y tienen una tasa más baja de efectos adversos graves que la IVIg. Pueden administrarse corticosteroides en pulsos de la siguiente manera:

- Dexametasona 40 mg al día por vía oral durante 4 días consecutivos cada mes durante 6 ciclos
- Dexametasona por vía oral una vez por semana durante 3 meses, con ajustes de dosis mensuales según el estado clínico del paciente
- Metilprednisolona IV 500 mg 1 vez al día durante 4 días consecutivos cada mes durante 6 meses

Algunos pacientes pueden beneficiarse con una combinación de IVIg y corticosteroides.

La plasmaféresis tampoco tiene los efectos adversos a largo plazo de los corticosteroides, pero a menudo requiere una vía permanente y, debido a los grandes desplazamientos de líquidos, puede causar hipotensión. A los pacientes que no responden a IGIV o que tienen una enfermedad grave se les puede ofrecer plasmaféresis, pero debido a que este procedimiento es invasivo y tiene riesgos, es mejor usarlo como una forma de reducir el deterioro grave en lugar de un tratamiento de mantenimiento a largo plazo.

La inmunoglobulina subcutánea (IGSC) puede ser tan eficaz como la IGIV.

Pueden ser útiles los inmunosupresores (p. ej., azatioprina) y pueden reducir la dependencia de corticosteroides.

La terapéutica del SGB incluye la plasmaféresis (PF) y la gammaglobulina intravenosa (GGIV). 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.¹ 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.

Ficha Bibliográfica

(Edwin; Steven)(2014) Recomendaciones sobre el diagnóstico y tratamiento de la polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. Recuperado de <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmexneu/rmn-2017/rmn176a.pdf>

(David; Mendoza)(2017) Síndrome de Guillain-Barré. Recuperado de <https://www.medigraphic.com/pdfs/alergia/al-2010/al102c.pdf>

(Michael; Rubin)(2020) Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (PIDC). Recuperado de <https://www.msdmanuals.com/es-mx/professional/trastornos-neurol%C3%B3gicos/sistema-nervioso-perif%C3%A9rico-y-trastornos-de-la-unidad-ad-motora/polineuropat%C3%ADa-desmielinizante-inflamatoriacr%C3%B3nica>

(Hector Fernandez)(2016) Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. Recuperado de https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=ES&