



Universidad del Sureste
Escuela de Medicina Humana

SEMESTRE:

5° A

MATERIA:

MEDICINA FISICA Y REHABILITACIÓN

TRABAJO:

POLINEUROPATIAS

DOCENTE:

DR. GERARDO CANCINO GORDILLO

ALUMNO (A):

YANETH ORTIZ ALFARO

COMITÁN DE DOMÍNGUEZ, CHIAPAS, 10 DE JULIO DEL 2021.

POLINEUROPATÍAS ADQUIRIDAS

Definiciones

Las Polineuropatías incluyen la desmielinización o degeneración axonal de múltiples nervios periféricos que provocan déficits simétricos sensitivos, motores o mixtos. Por lo general, los axones más largos son los que se afectan primero y los síntomas comienzan en la parte distal de las extremidades, las Polineuropatías son resultado de mecanismos inmunes, productos y enfermedades metabólicas (Porth; 2014).

Afectación del nervio periférico, tanto motora como sensitiva, típica y más frecuentemente de distribución simétrica y distancia-dependiente (afectación de distal a proximal, primero en piernas y después en brazos) y generalizada. Patrón en guante y calcetín (A; Alcantud, 2012).

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 (J; Colomer, 2008).

La polineuropatía (PNP), es una disfunción simultánea de muchos nervios periféricos en todo el cuerpo. Es un proceso simétrico y diseminado gradual que puede originar pérdida de la sensibilidad o debilidad muscular. Esta disfunción puede ser causada por sustancias tóxicas, fármacos, cáncer, etc. Con esta disfunción se afectan la sensibilidad, la fuerza o ambas y se sucede primero en las extremidades superiores antes que en las inferiores. Otros signos clínicos que pueden hacer sospechar y verificar un diagnóstico de PNP son la ataxia y la parestesia (E; Ortero, 2019).

Epidemiología (general y específica por patología)

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% 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%; entre los pacientes con uno o dos factores de riesgo, la prevalencia puede ser del 12 y 17%, 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%, en comparación con una población control en la que se vieron afectados tan sólo el 2% de los pacientes después de 10 años, el número de pacientes que tenían anomalías de conducción nerviosa compatibles con polineuropatía alcanzó un 42% en la población diabética frente al 6% en los controles. En otro estudio de pacientes con SIDA clínico, el 12% 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.

Las PNP tiene diversas causas de distintos orígenes que pueden variar desde lo más habitual como la desmielinización hasta algunas formas inusuales como la enfermedad Charcot-Marie-Tooth de carácter hereditario, o el Síndrome de Guillain-Barré de carácter inmunitario, pasando por la PNP causadas por el consumo excesivo de alcohol o las sufridas por la infección del virus de la inmunodeficiencia humana (VIH). Generalmente se presenta como efecto secundario a la ingesta de algunos medicamentos como pueden ser los sedantes, relajantes musculares o como manifestación por la complicación de alguna enfermedad sistémica (sepsis), principalmente en pacientes hospitalizados en las unidades de cuidados.

Los nervios periféricos son sensibles a muchos y muy variados factores que dan origen a la patología. Lamentablemente no existen reglas que se puedan aplicar de manera clara y precisa para poder distinguir los diferentes tipos de PNP. En una de sus versiones, la PNP Diabética se considera habitualmente axonal; sin embargo, se han encontrado algunos casos que presentan desmielinización. Hay otras enfermedades que están relacionadas con la PNP como son: pacientes con VIH, hipotiroidismo, deficiencias nutricionales sobre todo alimentos ricos en el grupo vitamínico B. Las PNP autoinmune son de carácter más agudo y es desmielinizante, donde según algunos estudios hay factores humorales mediados por las células inmune, originando daño en la mielina o a las células Schwann que producen la mielina. Sin embargo, también se ha presentado formas axonales de esta patología.

La PNP toxica, relacionada con el alcohol, quimioterapia, presenta trastorno axonal y puede dar lugar a una patología aguda crónica dependiendo del nivel y el grado de exposición a la toxina. Las formas hereditarias se caracterizan por ser desmielinizantes. Algunas enfermedades que causan esta patología como la enfermedad de Krabbe (enfermedad autosómica recesiva que produce acumulación de galactocerebrósidos debido a la deficiencia de la enzima galactocerebrosidasa, destruyendo el revestimiento de mielina).

También puede haber neuropatías asociadas con trastornos mitocondriales. Los factores ambientales también ocasionan daño al nervio de manera sustancial. Estos trastornos son generalmente axonales. Se identifica también un tipo de PNP idiopático, aunque no se conocen causas específicas. En este caso se incluyen la polineuropatía axonal idiopática, la polineuropatía sensorial crónica, la polineuropatía periférica sin identificar y la neuropatía idiopática (E; Ortero, 2019).

Etiología

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.

Tipos de polineuropatías según su etiología

Forma aguda

Síndrome de Guillain-Barré clásico

Este síndrome es una polineuropatía inmune aguda. El síndrome define una entidad clínica que se caracteriza por debilidad y pérdida de los reflejos tendinosos de las extremidades, es progresiva, simétrica y ascendente. Se ha descrito como la causa más común de parálisis aguda, flácida y no traumática. Hay varias manifestaciones del trastorno que incluyen degeneración axonal motora pura y degeneración axonal de nervios motores y sensitivos. El trastorno se manifiesta por infiltración de células mononucleares alrededor de los capilares de las neuronas periféricas, edema del compartimento endoneural y desmielinización de las raíces raquídeas anteriores. La causa del síndrome de Guillain-Barré quizá tenga un componente inmune.

Representa entre el 25% y el 40% de las polineuropatías de la edad adulta, y la mitad de los pacientes refieren un cuadro infeccioso los días precedentes, a menudo gastroenterítico o de vías respiratorias altas. A veces hay evidencia serológica de una infección reciente por *Campylobacter jejuni*, CMV, EBV, HIV o *Mycoplasma pneumoniae*. Algunos pacientes presentan el cuadro tras una vacunación, intervención quirúrgica, picadura de insecto o en relación con un embarazo o enfermedad de Hodgkin. Su etiopatogenia no se conoce con exactitud, aunque se supone la existencia de mecanismos autoinmunes mediados tanto por la inmunidad celular como humoral.

La clínica típica consiste en la tríada de parestesias, debilidad ascendente y arreflexia. Suele iniciarse con parestesias ligeras en pies y manos con pocas manifestaciones objetivas. El 30% de los pacientes aquejan dolor neuropático de predominio en las extremidades, o signos de irritación radiculomeníngea en la zona lumbar. La debilidad muscular suele ser simétrica; comienza de forma distal pero asciende de forma progresiva a la musculatura proximal. En general, primero afecta a las piernas y, tras unos días, a los brazos, y la progresión se produce durante 1-3 semanas. La musculatura respiratoria está afectada en el 30% de los casos. Es frecuente la paresia de los pares craneales bajos, con parálisis facial en hasta el 50% de los pacientes. Los reflejos musculares desaparecen en el curso de la enfermedad. Los trastornos autonómicos se manifiestan por una frecuencia cardíaca en reposo superior a 100 latidos/min e hipotensión ortostática. Tras un período de estabilidad que dura de 2 a 4 semanas, se inicia la recuperación, que se prolonga más allá de los 6 meses.

La mortalidad en los casos más graves llega al 5%. Entre el 10% y el 15% de los pacientes quedan con secuelas permanentes, hecho que dependerá en gran medida de la lesión axonal secundaria producida.

Las pruebas de laboratorio son de poca ayuda en el inicio del proceso. Al cabo de pocos días se puede detectar una elevación de las proteínas en el líquido cefalorraquídeo (LCR), que es máxima entre la segunda y la cuarta semanas; por el contrario, las células prácticamente no se modifican, lo cual configura la denominada disociación albuminocitológica.

Algunos pacientes presentan anticuerpos frente a diversos gangliósidos, especialmente anti-GM1 de clase IgG. Entre ellos es especialmente frecuente la evidencia serológica de infección reciente por *C. jejuni*. Mediante estudios neurofisiológicos, en el 80% de los casos se detecta un enlentecimiento no uniforme, incluso con bloqueos, de la velocidad de conducción motora. Asimismo, está enlentecida la velocidad de conducción de las ondas F y aumentadas las latencias distales. La conducción sensitiva, por el contrario, suele estar menos afectada. En una cuarta parte de los pacientes se detectan potenciales de denervación en el EMG, hallazgo de valor pronóstico ya que indica la existencia de lesión axonal secundaria. La biopsia de nervio no está indicada para el diagnóstico del síndrome de Guillain-Barré.

Formas axonales

Neuropatía axonal motora aguda (AMAN)

La neuropatía motora axonal aguda (AMAN), la lesión afecta las terminales nerviosas, ocurre neuropatía axonal mediada por macrófagos, bloqueo de los canales iónicos en el axolema y la infiltración linfocitaria puede ser escasa o nula. Aunque no se conoce con exactitud el mecanismo patológico, la AMAN está asociada a la presencia de anticuerpos antigangliósidos (principalmente anti-GM1/GD1a) y puede ser causada por la degeneración axonal primaria mediada por anticuerpos o por la inhibición de los canales de sodio regulados por voltaje mediada por anticuerpos

Neuropatía axonal sensitivomotora aguda (AMSAN)

Forma crónica

Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (PDIC)

La polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (PDIC) es la forma más habitual. Suele cursar como un trastorno lentamente progresivo, pero puede desarrollarse a brotes. Para su diagnóstico se requiere que la debilidad sea evolutiva durante al menos 2 meses. Afecta por igual a los dos sexos e incide en todas las edades, con un pico máximo en la sexta década de la vida. Los antecedentes infecciosos son raros. Desde el punto de vista clínico se asemeja mucho a un SGB clásico pero que progresa más allá de las 8 semanas. La afección es simétrica, tanto proximal como distal, y a pesar de la cronicidad, la atrofia muscular es poco manifiesta debido a la preservación de los axones. La alteración sensitiva es frecuente, aunque suele limitarse a entumecimiento y hormigueo distales. Los reflejos

osteotendinosos están abolidos. Los fenómenos de desmielinización y remielinización causan hipertrofia de los troncos nerviosos. Al igual que el SGB, puede presentarse con variantes clínicas diversas (motoras o sensitivas puras, atáxicas, limitadas a pares craneales, etc.), que deberán tenerse en cuenta pues, al igual que la forma clásica, responden bien al tratamiento.

Neuropatía motora multifocal (NMM)

La importancia de identificar esta neuropatía, clínicamente muy parecida a una enfermedad de la segunda motoneurona, radica en que los pacientes responden al tratamiento. Se caracteriza por debilidad lentamente progresiva, muchas veces de años de evolución, asimétrica y distal, acompañada de atrofia muscular variable sin afección sensitiva. Suele iniciarse en las extremidades superiores (manos) y cursa con fasciculaciones y calambres. Los reflejos desaparecen en los músculos atrofiados, pero persisten en los otros. El estudio del LCR es normal. Los pacientes presentan con frecuencia anticuerpos contra diversos gangliósidos, entre los que destacan los anti-GM1 policlonales de tipo IgG o IgM. La frecuencia de anticuerpos anti-GM1 de clase IgM oscila entre el 30% y el 70%, por lo que se consideran bastante específicos. Las velocidades de conducción motora fuera de las áreas con bloqueo, así como las sensitivas, son normales.

Otras formas

ENDOCRINAS Y METABÓLICAS

Diabetes mellitus

La diabetes mellitus (DM) es la causa más prevalente de neuropatía periférica en los países desarrollados. Da lugar a diversos cuadros clínicos que con frecuencia se superponen. El más común es la polineuropatía simétrica y distal, que se relaciona con las cifras y duración de la hiperglucemia, tanto en la DM de tipo 1 como en la de tipo 2. Las manifestaciones clínicas se caracterizan por combinar la clínica sensitiva, motora y autonómica, aunque con claro protagonismo de los trastornos sensitivos. Los síntomas iniciales suelen ser una disminución de la sensibilidad vibratoria y pérdida del reflejo aquileo. En ocasiones hay un predominio de manifestaciones por alteración de fibras de gran tamaño o de pequeño tamaño y, en otras, la afección autonómica adquiere gran personalidad, con trastornos tróficos cutáneos, impotencia en el varón, diarreas nocturnas, falta de sudación e hipotensión ortostática. No se conoce con exactitud su patogenia, aunque clásicamente se ha relacionado con los propios trastornos metabólicos, presencia de productos de glucosilación avanzada, acúmulo de sorbitol, estrés oxidativo, isquemia por lesión de los vasos nervorum e incluso factores inmunológicos. La anatomía patológica del nervio evidencia degeneración axonal de tipo dying-back junto con desmielinización segmentaria, ambas primarias. Al no existir ningún tratamiento específico, este se basa en un control estricto de las cifras de glucemia y otros factores de riesgo vascular, como la hipertensión, el tabaquismo, la dislipemia, la pérdida de peso en pacientes obesos y el ejercicio físico regular. Si hay un componente de dolor importante, puede considerarse el tratamiento con anticonvulsivantes o antidepresivos. La segunda forma en frecuencia es la mononeuritis o mononeuritis múltiple. Puede afectar a cualquier nervio, y es muy conocida la lesión de los pares craneales, en especial los oculomotores, así como de los nervios intercostales. Su

etiopatogenia está ligada fundamentalmente a alteraciones del endotelio capilar, con afección multifocal de los vasa nervorum, aunque también son frecuentes las lesiones por atrapamiento y compresión de unos nervios ya alterados metabólicamente. La participación del plexo o las raíces lumbosacras y/o el nervio femoral constituye la denominada neuropatía diabética proximal, también denominada impropriadamente amiotrofia diabética. Suele afectar a pacientes con DM de tipo 2 mayores de 50 años, generalmente tras períodos de adelgazamiento. El inicio es agudo o subagudo, con dolor, debilidad y atrofia de los músculos iliopsoas, cuádriceps y aductores. Suele ser unilateral, aunque en algunos pacientes, en el curso de 1 semana a varios meses, se ve afectada la otra extremidad. Estas formas tienden espontáneamente a la mejoría en el curso de 6-12 meses, probablemente favorecida por un control adecuado de la glucemia.

Insuficiencia renal crónica

Se trata de una neuropatía sensitivomotora simétrica, de predominio distal y siempre más manifiesta en las extremidades inferiores. La etiología podría estar relacionada con un estado de despolarización crónica que mejora tras la diálisis. Los síntomas referidos con mayor frecuencia son las disestesias, debilidad, calambres musculares y el síndrome de las piernas inquietas, aunque no se ha demostrado que los dos últimos sean debidos a la polineuritis. Pueden aparecer manifestaciones autonómicas en forma de hipotensión postural y trastornos de la sudación. En la exploración física se comprueba ausencia de reflejos aquileos y alteración de las sensibilidades vibratoria, artrocinética y táctil. Constituye el prototipo de axonopatía distal con degeneración secundaria de la mielina. En general, esta polineuritis no aparece hasta que el filtrado glomerular cae por debajo de 12 mL/min. La generalización de diversos sistemas de diálisis hace que esta polineuropatía sea cada vez menos frecuente o, en todo caso, indicativa de diálisis insuficiente. El trasplante renal suele conseguir una sustancial mejoría del proceso neurológico en un período de 6 a 12 meses.

Alcohólicas y nutricionales

Estas neuropatías se describen en el capítulo 179, Enfermedades metabólicas y carenciales del sistema nervioso.




Otras (enfermedades hepáticas, acromegalia, hipoglucemia, hipotiroidismo, hipertiroidismo e hipoaldosteronismo)

ASOCIADAS A NEOPLASIAS

Las neuropatías asociadas a cáncer pueden obedecer a muchas causas. Es posible la lesión directa de un nervio periférico por infiltración o compresión, como, por ejemplo, en las plexopatías braquial y lumbosacra asociadas a carcinomas de mama y pulmón en el primer caso y a cáncer de colon, linfomas y sarcomas, en el segundo. El dolor local y radicular suele preceder en semanas o meses a la clínica de déficit neurológico. El tratamiento se basa en radioterapia local asociada a quimioterapia y analgesia intensiva. Una segunda posibilidad es la afección del nervio por efectos secundarios al tratamiento del tumor tras cirugía, radioterapia o poliquimioterapia. Finalmente, el sistema nervioso

puede sufrir por un efecto remoto de la neoplasia mediado por el sistema inmune para constituir los cuadros paraneoplásicos. La forma más característica de afección del sistema nervioso periférico (SNP) es la neuropatía sensitiva subaguda (NSS), que es el resultado de la lesión de las neuronas del ganglio raquídeo posterior. Afecta a la sensibilidad vibratoria y posicional, con predominio de las extremidades superiores sobre las inferiores, y progresa proximalmente, con cierto grado de asimetría. Algunos pacientes aquejan dolor, disestesias y parestesias. El déficit sensitivo posicional provoca ataxia sensitiva con movimientos pseudoatetósicos. En fases tardías puede aparecer cierto grado de debilidad y atrofia muscular, o cuadros de pseudoobstrucción intestinal, lo que indicaría afectación de neuronas motoras o autonómicas, respectivamente, además de las sensitivas. En más del 75% de los casos, los síntomas preceden al diagnóstico del tumor, generalmente un carcinoma de pulmón de células pequeñas. El anticuerpo que se detecta de forma más frecuente es el anti-Hu.

La especificidad de la detección de este anticuerpo para el diagnóstico de NSS es del 99%, y la sensibilidad, del 82%. Otros anticuerpos menos frecuentes son los anti-CV2/CRMP-5. El abordaje terapéutico se basa en la identificación del cuadro y el tratamiento precoz del tumor. La clínica neurológica generalmente precede al diagnóstico del tumor, y los anticuerpos antineuronales son altamente específicos; por ello, una vez identificado, la mejor terapia es el tratamiento del tumor, y, si no es posible, está justificada la terapia inmunodepresora. En ocasiones los pacientes debutan con una polineuropatía mixta sensitivomotora, simétrica y distal. Si se detectan anticuerpos antineuronales, posiblemente se trate de una variante clínica de una NSS. En caso contrario, posiblemente su etiopatogenia sea multifactorial: por trastornos metabólicos, déficits vitamínicos, fármacos o caquexia. En este caso, la clínica progresa paralela a la evolución del proceso proliferativo y no suele mejorar con el tratamiento de la neoplasia. Ocasionalmente se describen otras variantes, entre las que destacan el SGB asociado a enfermedad de Hodgkin y una neuropatía causada por microvasculitis asociada a cánceres del sistema genitourinario

-  Carcinoma
-  Linfoma
-  Leucemia

ASOCIADAS A PARAPROTEINEMIAS

Mieloma

El 13% de los pacientes con mieloma múltiple presentan manifestaciones clínicas de neuropatía, porcentaje que llega hasta el 40% si se aplican criterios neurofisiológicos. La forma más común es la compresión radicular por lesiones líticas vertebrales. En el 30%-40% de las ocasiones, la neuropatía se debe al depósito de material amiloide. También existe una forma paraneoplásica simétrica, subaguda, distal y en general sensitivomotora, que, si bien puede preceder al diagnóstico del mieloma en meses o años, o acompañar a mielomas quiescentes, suele aparecer tardíamente en el curso de la enfermedad. La paraproteína suele ser una IgG o IgA lambda. Las proteínas del LCR están elevadas y los estudios neurofisiológicos muestran un patrón fundamentalmente desmielinizante, aunque en los estudios morfológicos se observan axones atroficos, lo que sugiere que el proceso

es primariamente axonal con desmielinización secundaria. La respuesta al tratamiento del mieloma suele ser poco efectiva, si bien es cierto que la desaparición de la paraproteína a veces ha comportado una lenta mejoría clínica. Es importante descartar que la neuropatía sea secundaria a los propios tratamientos del mieloma, para evitar su progresión.

Amiloidosis AL

La amiloidosis AL puede ser primaria o asociarse a cualquiera de las otras enfermedades que cursan con gammapatía monoclonal. En la amiloidosis primaria, el 15% de los pacientes presentan alteraciones del SNP. La forma común de presentación consiste en parestesias y dolor distales, predominantes en las piernas, con pérdida de la sensibilidad termoalgésica, configurando el prototipo de neuropatía por afección de fibras de pequeño tamaño. Los pacientes presentan a menudo quemaduras indoloras. En fases más avanzadas aparecen alteraciones autonómicas, con hipotensión ortostática, impotencia y alteraciones vesicales. No es rara la asociación con un síndrome del túnel carpiano. Debe sospecharse ante toda neuropatía de predominio sensitivo en pacientes mayores de 45 años, especialmente si se acompaña de insuficiencia cardíaca o renal. La gammapatía monoclonal suele ser IgG o IgA de tipo lambda. La biopsia del nervio muestra los característicos depósitos rojo Congo positivos, con patrón de axonopatía y pérdida de fibras mielínicas de pequeño tamaño y amielínicas. Estos depósitos también pueden hallarse en grasa subcutánea, mucosa rectal y médula ósea. La inmunohistoquímica permite diferenciar la amiloidosis AL de las otras formas de amiloidosis. Se trata de un proceso lentamente progresivo que sólo se puede detener mediante un trasplante de médula ósea.

Gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI)

El componente monoclonal es en el 50% de los casos IgM, aunque también puede ser IgG o IgA. Las cadenas ligeras suelen ser de tipo kappa. Clínicamente son formas sensitivomotoras, con predominio sensitivo al inicio, pero que a la larga pueden cursar con debilidad intensa. El curso puede ser progresivo o con recaídas, lo que las hace indistinguibles de las PDIC. Al igual que estas, cursan con elevación de las proteínas en el LCR, enlentecimiento muy manifiesto de la velocidad de conducción nerviosa y desmielinización segmentaria. Algunos pacientes con GMSI IgM presentan anticuerpos anti-MAG. Ultraestructuralmente se comprueba un ensanchamiento de las líneas intraperiódicas de las vainas de mielina, donde se depositan las inmunoglobulinas. El tratamiento es el mismo que el de las PDIC. Los pacientes con el componente monoclonal IgM presentan un peor pronóstico que los que tienen un pico IgG o IgA.

Alrededor del 10% de los pacientes con polineuropatía de etiología desconocida presentan una gammapatía monoclonal. De ellos, aproximadamente la mitad tienen una enfermedad hematológica o sistémica subyacente. La otra mitad presentan una gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI). La gammapatía monoclonal produciría su efecto sobre el nervio mediante lesión inmunológica o por depósito

Otras (macroglobulinemia de Waldenström, crioglobulinemia)

ASOCIADAS A VASCULITIS Y CONECTIVOPATÍAS

Las neuropatías pueden formar parte del cuadro clínico de la mayoría de las vasculitis sistémicas, primarias o secundarias. La inflamación vascular que las define afecta a la vasa nervorum y a las arterias epineurales, y provoca una lesión de tipo axonal por isquemia del nervio.

La manifestación clínica más común es la de una mononeuritis múltiple, aunque en ocasiones la afección vascular es tan difusa que el cuadro clínico asemeja una polineuritis. Debe pensarse en ellas ante toda neuropatía dolorosa y asimétrica. Existen formas particulares. En ocasiones aparece una polineuritis mixta sensitivomotora de etiopatogenia no bien determinada junto a la mononeuritis múltiple. Otra es una vasculitis aislada del SNP (VASNP), que cursa sin manifestaciones de enfermedad sistémica. Finalmente, la enfermedad de Sjogren puede cursar con una neuronopatía sensitiva pura por afección de los cuerpos neuronales del ganglio raquídeo posterior.

Las formas asociadas a fenómenos vasculíticos responden al tratamiento con glucocorticoides, a los que se añade ciclofosfamida u otros inmunomoduladores en función de la respuesta. Las formas de polineuritis mixtas sensitivomotoras responden mal al tratamiento.

- Vasculitis
- Poliarteritis nudosa
- Poliarteritis microscópica
- Vasculitis aislada del SNP (VASNP)
- Angiitis con granulomatosis
- Enfermedad de Churg-Strauss
- Arteritis de células gigantes
- Conectivopatías
- Artritis reumatoide
- Síndrome de Sjögren
- Lupus eritematoso sistémico
- Esclerodermia
- Conectivopatía mixta

INFECCIOSAS

Difteria

La neuropatía diftérica es un cuadro infrecuente en la actualidad. La clínica se inicia entre 5 y 8 semanas después de la infección faríngea y cursa como un cuadro de polineuritis subaguda muy parecido a un SGB, con la particularidad de que son frecuentes los efectos locales de la toxina en forma de parálisis faríngea y del velo del paladar, de la acomodación pupilar y, en ocasiones, de los músculos oculomotores y del resto de la musculatura facial. El LCR evidencia elevación de las proteínas, raramente con pleocitosis moderada. Las velocidades de conducción nerviosa están disminuidas y, desde el punto de vista histológico, se trata de un proceso típicamente desmielinizante.

El tratamiento se basa en el soporte general y en administrar antitoxina diftérica, que probablemente sólo es útil en fases muy precoces para los efectos locales de la faringe, el paladar y oculomotores, ya que una vez que la toxina se ha fijado en el SNP carece de eficacia. El pronóstico suele ser hacia la recuperación espontánea

Lepra

La lepra origina una de las neuropatías más frecuentes a escala mundial, aunque circunscrita a las áreas donde la infección es endémica. El *M. leprae* tiene especial tropismo para las células de Schwann y la afección del SNP se produce en las variantes de lepra lepromatosa y tuberculoide. El síntoma principal es la pérdida de la sensibilidad, especialmente la termoalgésica, que suele afectar a las zonas más frías de las extremidades y la cara sin seguir la topografía de un tronco nervioso, pues la lesión del nervio es intracutánea. Los nervios se hipertrofian, pueden palparse y se hacen especialmente vulnerables a compresiones y traumatismos. Es importante, ante toda neuropatía, estar atento a la coexistencia con lesiones cutáneas que pueden ayudar a establecer el diagnóstico. La biopsia de nervio muestra histiocitos espumosos y células gigantes. En la forma lepromatosa se observan fácilmente los bacilos, especialmente cerca de los vasos. Si se inicia el tratamiento antibiótico precozmente, la afección nerviosa puede ser reversible

Herpes

La neuritis que acompaña a la infección por herpes zóster cursa con dolor y erupción vesicular distribuidos en uno o más dermatomas. En pacientes mayores e inmunodeprimidos se puede ver afectada la vertiente motora del mismo segmento medular e, incluso, aparecer una mielitis transversa. El tratamiento se basa en la utilización de aciclovir o similares. Su empleo acelera la curación y disminuye la incidencia de neuralgia postherpética, complicación de difícil tratamiento que requiere el uso de combinaciones terapéuticas con antiepilépticos del tipo de la gabapentina o la pregabalina, analgésicos, antidepresivos y, ocasionalmente, la aplicación tópica de capsaicina. Existe una vacuna indicada para los individuos de más de 60 años con estado inmunitario preservado

Enfermedad de Lyme

La enfermedad de Lyme, conocida en Europa como síndrome de Bannwarth, se debe a la infección por una espiroqueta, *B. burgdorferi*, transmitida por la picadura de garrapatas. Tanto en la fase de infección diseminada como de infección persistente puede haber participación del SNC y del SNP. Los cuadros más frecuentes son meningitis linfocitaria, parálisis de diversos pares craneales, polirradiculoneuritis dolorosas subagudas, polineuritis agudas indistinguibles de un SGB y mononeuritis múltiple (v. cap. 260, Enfermedad de Lyme y otras borreliosis). Es posible que el cuadro más frecuente sea el de parestesias de las extremidades inferiores con exploración física normal. Ante una enfermedad que asocie síntomas del SNC y del SNP, siempre debe valorarse este diagnóstico. El LCR puede poner de manifiesto pleocitosis linfocitaria con proteínas elevadas.

El diagnóstico se establece mediante serologías. El tratamiento, una vez aparecida la clínica neurológica, consiste en la administración de ceftriaxona, 2 g/día i.v., que se mantendrá durante 14 días

VIH

La forma más frecuente de neuropatía relacionada con el HIV es la asintomática, no evolutiva, detectada únicamente por electroneurografía, prueba que no estaría indicada en ausencia de clínica. Entre las neuropatías clínicamente evidentes destacan, cuando la inmunidad celular está relativamente conservada (linfocitos CD4 > 500/mL), la polineuritis inflamatoria subaguda o crónica parecida a una PDIC, o bien una mononeuritis múltiple. Durante la seroconversión, y más excepcionalmente en el contexto de un síndrome de reconstitución inmune, se han descrito casos indistinguibles de un SGB clásico. La alteración anatomopatológica fundamental es una desmielinización segmentaria. El tratamiento no difiere del de las formas no asociadas al HIV. Cuando existe una alteración grave de la inmunidad celular, la forma más común es una polineuritis de predominio sensitivo, simétrica y distal, debida a una degeneración axonal. La etiología no se conoce, pero se ha sugerido la existencia de déficits nutricionales, fármacos e incluso invasión directa por el virus. El tratamiento es básicamente sintomático; algún caso ha mejorado tras instaurarse la terapia antirretrovírica de alta intensidad. Estos pacientes también pueden presentar coinfecciones por otros virus neurótrofos. En el caso de coinfección con el VHC el cuadro clínico suele ser el de una polineuritis sensitivomotora, simétrica y distal. La infección por CMV cursa generalmente con infección sintomática de otros órganos, como retinitis o pancreatitis. Los patrones más frecuentes son la polirradiculoneuritis con afección de la cola de caballo o una mononeuritis múltiple. Es importante este diagnóstico, pues los pacientes pueden responder al tratamiento con ganciclovir o foscarnet

OTRAS

Secundarias a fármacos y tóxicos

Son muchas las sustancias farmacológicas, industriales y ambientales que pueden afectar al SNP. Los fármacos originan neuropatías que son infrecuentes o poco manifiestas o bien el efecto beneficioso del fármaco compensa su eventual toxicidad, ya que en caso contrario no se introducen o se retiran pronto del mercado. Las neuropatías por tóxicos ambientales o industriales son aún menos frecuentes, pero su aparición acontece en ocasiones por exposición laboral o accidental de toda una población, lo que condiciona un importante impacto social. La relación entre dosis del agente tóxico y neuropatía es muy variable, pues mientras algunos fármacos como la amiodarona necesitan tiempo para provocar sus efectos, otros como la nitrofurantoína y sales de oro pueden inducir la aparición de la neuropatía tras una dosis única. Otros más, como la vincristina, dependen en gran medida de la susceptibilidad individual. Es posible que los efectos también estén relacionados con la existencia de déficits nutricionales, neuropatías preexistentes no detectadas u otros tratamientos concomitantes. Por ello, no siempre es fácil establecer la causalidad de la relación. En la tabla 182-1 se exponen las sustancias que con mayor frecuencia causan trastornos tóxicos del SNP

Sarcoidosis

Entre el 4% y el 9% de los pacientes con sarcoidosis desarrollan una neuropatía periférica. Se trata de una mononeuritis múltiple debida a la presencia de granulomas en el perineuro o endoneuro que comprimen las fibras nerviosas, o a un cuadro de leptomeningitis con compresión radicular. Los pares craneales, en especial el facial, se ven afectados con frecuencia. La clínica puede fluctuar espontáneamente. El tratamiento con glucocorticoides suele ser efectivo

Enfermedad celíaca

La neuropatía periférica es una posible manifestación de la enfermedad celíaca. La neuropatía axonal de predominio sensitivo con afección de fibras de pequeño calibre es la forma más frecuente, pero también se han descrito formas motoras, sensitivomotoras y formas que cursan con ataxia y otras manifestaciones neurológicas. Se supone que son debidas a procesos inflamatorios inmunomediados. Es recomendable incluir la determinación de anticuerpos antitransglutaminasa en todo paciente con una neuropatía de etiología no aclarada y, eventualmente, proceder a una biopsia intestinal en casos de duda

Porfiria

La neuropatía periférica es característica de la porfiria aguda intermitente. Cursa con debilidad muscular proximal de aparición aguda de predominio en las piernas, pero puede afectar a los brazos y las extremidades distalmente. También puede afectar a los nervios craneales. La disfunción autonómica es la responsable de clínica característica de dolor abdominal de tipo cólico, diarrea o estreñimiento, así como a la disfunción de la vejiga. Durante el episodio agudo desaparecen los reflejos. Puede evolucionar a insuficiencia respiratoria y muerte.

Neuropatía de los enfermos graves

Los enfermos graves afectados de sepsis y fallo multiorgánico, habitualmente sometidos a ventilación asistida, pueden desarrollar un cuadro de polineuropatía aguda de etiopatogenia aún mal conocida. Esta entidad debe sospecharse cuando se observa una gran dificultad para retirar el ventilador. La exploración física pone de manifiesto una paresia flácida de las extremidades y la depresión de los reflejos osteotendinosos. El LCR es normal y la electroneurografía sugiere una degeneración axonal primaria, lo que permite diferenciar el cuadro de un síndrome de Guillain-Barré. Si el paciente sobrevive al proceso primario, es de prever un tiempo prolongado de rehabilitación y una calidad de vida limitada por lo que es importante la prevención a base de un control glucémico adecuado, evitar fármacos neurotóxicos y considerar la movilización precoz.

Neuropatía de causa desconocida

En todos los centros especializados en enfermedades del SNP queda un porcentaje de alrededor del 20% de neuropatías periféricas sin diagnóstico etiológico y que tampoco cumplen los criterios de PDIC. En general se trata de procesos crónicos, que aparecen en la edad media de la vida, caracterizados por una clínica fundamentalmente sensitiva, con

parestias y entumecimiento distales y menos frecuentemente debilidad de predominio en las extremidades inferiores. Los reflejos desaparecen y suele haber atrofia muscular, lo que denota una afección axonal. El LCR suele ser normal y los estudios con EMG son normales o confirman una lesión de predominio axonal, con velocidades de conducción motora poco disminuidas. La biopsia de nervio evidencia pérdida de axones mielinizados sin cambios específicos. Suelen ser poco evolutivas. El tratamiento se limita a intentar controlar síntomas sensitivos. Con toda seguridad, no se trata de una entidad individualizada, sino de una categoría heterogénea de procesos que, por el motivo que fuere, no han podido ser catalogados con más precisión.

Fisiopatología

El daño causado en la vaina de mielina (desmielinización) retrasa la conducción nerviosa, afectando primero a las fibras muy mielinizadas, que produce una disminución sensitiva de las fibras grandes (sensación de entumecimiento y parestesia), disminución de los reflejos y debilidad motora. Como la Vasa Nervorum no alcanza el centro neuronal, los fascículos localizados en el centro quedan más expuestos a los trastornos vasculares (vasculitis, isquemias). Estos trastornos producen una disfunción sensitiva de las fibras pequeñas (sensación de dolor agudo y ardor), en proporción a la atrofia existe una debilidad motora y anomalías menos graves en los reflejos que en otros trastornos nerviosos. El déficit suele ser asimétrico, porque el proceso isquémico es aleatorio, sin embargo, múltiples infartos pueden provocar déficit simétrico. Los trastornos toxico metabólicos o genéticos suelen comenzar de forma simétrica. Los procesos inmunomediados suelen ser simétricos, o al comienzo de una rápida evolución pueden ser asimétricos. El daño en el sistema de transporte axónico para los componentes celulares, especialmente los microtúbulos y microfilamentos, origina una gran disfunción del axón. Primero se afectan las fibras pequeñas ya que sus requerimientos metabólicos son mayores en la porción más distal del nervio Posteriormente la degeneración axónica asciende lentamente y produce el patrón de distal a proximal característico de los síntomas (perdida sensitiva en forma de bota en las extremidades inferiores y de guante en las superiores, seguida de debilidad). El daño de la vaina de mielina a menudo puede ser reparado por células Schwann supervivientes (células llamadas también neurolemocitos, se encuentran en el sistema nervioso periférico y acompañan a las neuronas durante su crecimiento y desarrollo) alrededor de 6 a 12 semanas. Después del daño axónico, la fibra tiene la capacidad de regenerarse y crecer nuevamente dentro del tubo de las células de Schwann, todo esto después que culmina el proceso patológico. Sin embargo, este nuevo crecimiento puede estar mal direccionado y puede provocar una inervación aberrante de las fibras en el musculo incorrecto. Sin embargo, si el cuerpo de la célula muere, la regeneración es imposible y será poco probable si se pierde completamente el axón

Cuadro clínico (signos y síntomas)

Los síntomas guía son motores y sensitivos. Los primeros están constituidos por debilidad muscular de inicio en las extremidades inferiores y predominio distal. La atrofia, difícil a veces de observar en los niños, suele condicionar deformidades en forma de pie cavo,

péndulo y alteraciones en la deambulaci3n. La afectaci3n de las extremidades superiores producir3 alteraci3n en la manipulaci3n fina por la afectaci3n de la musculatura intrínseca de la mano. La afectaci3n sensitiva estar3 condicionada por el cuadro clínico correspondiente en relaci3n de si la neuropatía es predominantemente motora, sensitiva o mixta y en íntima relaci3n con el tipo de fibras afectadas. La afectaci3n de los axones de grueso calibre condicionar3 alteraciones de la sensibilidad al tacto, a la vibratoria y posicional así como una arreflexia osteotendinosa, signo clínico de gran valor. La implicaci3n de los axones de reducido calibre vendr3 traducido por disestésias, afectaci3n de la sensibilidad doloro

Es importante la historia clínica del paciente para poder distinguir una PNP de una mononeuropatía múltiple. Hay casos donde una PNP se presenta primero en una extremidad antes que en la otra o una mononeuropatía múltiple puede afectar los troncos nerviosos de ambas piernas a la vez. Esta situaci3n puede generar una dificultad en la diferenciaci3n de ambas patologías, por lo que un examen físico colaborar3 a diagnosticar de manera más asertiva. En cuanto los signos clínicos, se puede observar: Síntomas motores: el paciente presenta pérdida de fuerza y debilidad, siendo la distribuci3n de esta muy característica, se inicia de forma inicialmente en la zona distal de los extensores de los dedos del pie y del tobillo, está debilidad también se puede presentar en los dedos de las manos. Existe también una afectaci3n de predominio proximal observable en algunas polineuropatías de predominio motor, como en algunos casos del síndrome de Guillain Barré.

Otros síntomas que se pueden presentar son la fatiga, calambres y ataxia. Síntomas sensitivos positivos: parestesias (sensaciones no placenteras sin estímulo aparente), disestésias (cuando las mismas sensaciones sin estímulo son dolorosas), alodinia (es la percepci3n de un estímulo como doloroso cuando no lo es), hiperalgesia (hipersensibilidad a estímulos dolorosos) y dolor neuropático. En las lesiones orgánicas, las parestesias tienen un alto valor diagnóstico para poder localizar la lesi3n, pues suelen ser más limitadas y precisas que el dolor. El dolor neuropático es de tipo profundo, quemante, lancinante y delimitado, que suele empeorar durante los períodos de descanso. Otros síntomas son prurito, dolor punzante, sensaci3n de quemaz3n, calor, ardor y sensaci3n de banda ajustada.

Síntomas sensitivos negativos: hipoestesia (distorsi3n sensorial con disminuci3n de la intensidad de la sensibilidad), el paciente percibe áreas de acorchamiento o adormecimiento, o anestesia. Puede darse al mismo tiempo zonas cutáneas con pérdida de sensibilidad y dolor. Síntomas de disfunci3n autonómica: los pacientes refieren síntomas como mareos o debilidad de tipo hipotensi3n ortostática, sudoraci3n escasa o excesiva, intolerancia al calor, anorexia, disfunci3n en el aparato genitourinario, cardiopulmonar, intestinal o sexual (impotencia), síntomas dependientes de los pares craneales (disfagia, debilidad facial).

Los síntomas pueden aparecer de manera rápida (aguda) puede variar entre horas y escasos días, desde varias semanas a meses (subagudas) o muy lenta en el tiempo que varía de meses a años (crónicas). Recientemente se ha demostrado la importancia de

identificar los factores psicosociales que pueden afectar o no la gravedad del dolor neuropático. De estos factores, los que producen un mayor riesgo de cronicidad en la patología son las depresiones, miedo, ansiedad. Los síntomas se clasifican según su área de disfunción que se pueden dar en:

- ✚ Mielina.
- ✚ Axón.
- ✚ Vasa Nervorum.
- ✚ Disfunción de la Mielina: generalmente es la respuesta a una infección producida por bacterias o virus o vacunas. Se presume que estos agentes reaccionan con los anticuerpos del sistema nervioso y producen el daño en la mielina, produciendo parestesias y debilidad muscular.
- ✚ Disfunción del Axón: estas axonopatías pueden ser simétricas o asimétricas. Entre las simétricas tenemos la diabetes, insuficiencia renal. Entre las asimétricas están el trastorno parainfeccioso o vascular.

Disfunción del Vasa Nervorum: es causado por la vasculitis o infecciones en la que se ven afectados muchos nervios de forma bilateral. Además de estos signos y síntomas clínicos, hay que sumar todas las manifestaciones clínicas derivadas del Síndrome de Descondicionamiento Físico que se agudizan en aquellos pacientes que padecen una PNP producida por el ingreso en la UCI.

Diagnóstico diferencial

- ✚ Síndrome guillain Barre El diagnóstico diferencial del SGB debe establecerse con difteria, poliomielitis, porfiria aguda intermitente, infección por *B. burgdorferi*, botulismo y neuropatías tóxicas, por fármacos o del paciente crítico.
- ✚ Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica: El diagnóstico diferencial debe establecerse con Polineuropatías asociadas a paraproteinemia, linfoma e infección por el HIV, también crónicas y desmielinizantes. Dejada a su evolución espontánea, en la mitad de los pacientes seguirá un curso lentamente progresivo, en una tercera parte cursará con recidivas y en el resto presentará un curso monofásico, con máximo déficit hacia los 6 meses del inicio de la sintomatología.
- ✚ Neuropatía motora multifoca El aspecto clínico diferencial es la presencia de signos electroneurográficos de desmielinización con bloqueos parciales de la conducción en uno o más nervios motores en zonas no propensas a presentar problemas compresivos. Se trata de un cuadro poco frecuente, inmunomediado, que afecta más a hombres que a mujeres, habitualmente a partir de la quinta década de la vida.

Diagnóstico

La aproximación diagnóstica de las neuropatías se basará fundamentalmente en la clínica, forma de inicio, (aguda, subaguda, crónica). Simétrica propia de las neuropatías crónicas. En contraposición al término mononeuritis múltiple es sinónimo de afectación asimétrica y sugiere y traduce normalmente un origen vascular de la neuropatía.

La evaluación o exploración física revela una valiosa información para el proceso de diagnóstico, es de vital importancia para poder determinar posibles lesiones o daños. Se realiza una exploración física incluyendo mamas, genitales y zonas de grupos ganglionares, descartando así la posibilidad de carcinoma o cualquier masa neoplásica. 4,33 La exploración neurológica permitirá identificar la localización de la debilidad y tono muscular, la pérdida de la sensibilidad o la afectación de los reflejos. Si la debilidad muscular es proximal, se pudiera estar hablando de una miopatía o alteración de la unión neuromuscular, si es limitada a un nervio se puede pensar en la afectación periférica de ese nervio. Así mismo la presencia de calambres o atrofia nos indica una lesión en el nervio periférico. Las deformidades ortopédicas que se objetivan en la exploración física debidas a pérdida muscular, pueden proporcionar mucha información al diagnóstico. En la extremidad superior, la pérdida de masa muscular intrínseca de la mano provoca que el pulgar rote hacia fuera situándose en el mismo plano que el resto de los dedos, esto se denomina mano en garra. Del mismo modo, la pérdida tono de los músculos intrínsecos del pie suele derivar en una deformidad específica conocida como pie cavo, el arco plantar se muestra está alto, el pie está reducido y los dedos en martillo. Estas deformidades se presentan en pacientes críticos ingresado en la UCI que está tratado con sedantes y relajantes musculares. Hay que tener en cuenta que, por esta razón, durante la fase más aguda de la enfermedad en un paciente de estas condiciones, las manifestaciones clínicas de una disfunción muscular pueden estar enmascaradas debido a la administración de dichos fármacos. La exploración de la sensibilidad táctil, dolorosa o térmica también nos proporciona información importante. Una pérdida sensorial que afecta pies y manos nos señala la presencia de una PNP Axonal, como puede ser en la PNP Diabética en la que se utiliza el test del monofilamento de Semmes-Weinstein para clasificar el grado de sensibilidad al estímulo exterior, otra técnica es la exploración de la sensibilidad vibratoria que se realiza con un Diapasón de 128Hz al nivel del tobillo para comprobar los reflejos osteotendinosos. La pérdida de reflejo nos coloca en una lesión neuropatía que afecta tanto las fibras sensitivas como a las motoras. También se recurre a pruebas de laboratorio para complementar el diagnóstico, así se realizan estudios como: recuento hemático completos, velocidad de sedimentación globular (VSG), análisis de glicemia, proteína sérica, concentraciones plasmáticas de homocisteína, ácido fólico y Vit B12, determinación de la hormona estimulante de la tiroides (TSH) y algunos estudios sugieren realizar rayos X (radiación electromagnética) de tórax. Pruebas adicionales como la punción lumbar, resulta útil en el diagnóstico de PNP desmielinizantes inflamatorias o también una biopsia del nervio (sural) cuando es difícil identificar si el daño es axonal o desmielinizante. 26,35 En la PNP Paraneoplásicas, aparte de las pruebas diagnósticas enumeradas con anterioridad es necesario otra serie de pruebas más específicas como son: serología luética, estudio bioquímico y citológico del líquido cefalorraquídeo (LCR) o determinación de anticuerpos antineuronales y de anti-antifisina.8 De acuerdo con una serie de estudios realizados por un grupo expertos representantes de la “Academia Americana de Neurología” se concluyó:

- ✚ Los síntomas por si solo tienen poca precisión diagnóstica.
- ✚ Los signos brindan mayor información que los síntomas.
- ✚ Los estudios de electrodiagnóstico brindan mayor especificidad, pero no solo debe ser usados para diagnóstico. Clasificar una PNP es un trabajo difícil ya que los

valores utilizados para la evaluación de los parámetros son el área, la duración, la amplitud, velocidad de conducción y la latencia de los nervios que sirve para catalogar las PNP en axonales, desmielinizante o mixtas.³⁶ En función de los resultados del examen neurológico, el examen físico, el historial médico del paciente y cualquier otra prueba de detección previa se podría valorar el realizar otras pruebas adicionales como:

- ✚ Prueba de velocidad de conducción nerviosa: mide el grado del daño en las fibras nerviosas grandes e indica si los síntomas son causados por la afectación de la capa de mielina o del axón. Esta es una prueba que consiste en estimular eléctricamente una fibra nerviosa para que produzca su propio impulso eléctrico. Una disminución en la velocidad de transmisión o bloqueo del impulso, indica daño en la capa de mielina, mientras que la disminución en la fuerza del impulso muestra degeneración del axón.
- ✚ Electromiografía: permite registrar la actividad eléctrica de un músculo tanto en reposo como en contracción. Con esta prueba, se determina la actividad eléctrica anormal en la neuropatía motora y ayuda así a diferenciar entre el trastorno del músculo y del nervio. Tanto la prueba de velocidad de conducción nerviosa como la electromiografía son útiles para confirmar el diagnóstico, también sirven para diferenciar una lesión nerviosa de otra muscular o determinar el compromiso mixto. De igual forma se utilizan para clasificar el grado de compromiso en leve, moderado o severo, sugiriendo el tiempo de evolución en agudo, subagudo o crónico.
- ✚ Imágenes de Resonancia Magnética: con esta prueba se observa la calidad y el tamaño de los músculos, si hay reemplazo graso del tejido muscular, también ayuda a descartar tumores, hernias o cualquier otra anomalía.
- ✚ Biopsia del nervio y muscular percutánea: requiere extirpar y analizar muestras del tejido nervioso o muscular, mayormente de la parte distal de la pierna, se suele recoger muestra del nervio sural a nivel del maléolo, aunque en neuropatías motoras la muestra se recoge del nervio peroneo profundo o del nervio radial. Esta prueba si bien brinda información valiosa respecto al daño del nervio o músculo, al ser un procedimiento invasivo, es muy difícil de realizar y puede producir efectos colaterales relevantes.
- ✚ Biopsia de piel: se extrae una pequeña muestra de piel y se examinan las puntas (terminaciones) de las fibras nerviosas. Esta prueba puede indicarnos si hay presencia de daño en fibras de menor calibre siendo los efectos colaterales menores y su técnica es más sencilla.
- ✚ Ecografía: se usa para confirmar y verificar la presencia de PNP, determina su gravedad, así como también si hay afectación de los nervios motores, sensoriales o ambos, igualmente sirve para determinar daño causado en la mielina (desmielinización).

Síndrome Guillain Barre: El diagnóstico suele ser sencillo en las formas típicas, aunque no son infrecuentes las formas con manifestaciones singulares, como un reflejo cutáneo plantar en extensión u otros signos que sugieren desmielinización del sistema nervioso central (SNC). Para establecer el diagnóstico suele requerirse la presencia de arreflexia y progresión de la debilidad en más de una extremidad. Debe dudarse del diagnóstico ante

una asimetría acusada o persistente de la debilidad o la existencia de nivel sensitivo, afección de esfínteres vesical o rectal, leucocitosis o más de 50 células mononucleares/mL en el LCR. Algunas de las formas especiales incluyen: a) síndrome de Miller-Fisher, constituido por oftalmoparesia, ataxia y arreflexia, en general de buen pronóstico y asociado a anticuerpos anti-GQ1b; b) polineuritis craneal, que afecta de forma exclusiva a los pares craneales, con excepción del I y el II; c) variantes puras de afección sensitiva, motora o pandisautonómica, y d) formas primariamente axonales, con ausencia o muy poca desmielinización.

Tratamiento (en especial el manejo del dolor neuropático)

El tratamiento en el caso de la PNP debe ser específico y atacar la enfermedad de base, también es igual de importante aliviar los síntomas. El tratamiento específico de la polineuropatía variará dependiendo de las causas que lo hayan producido:

- ✚ Diabetes: el control de los niveles de azúcar en sangre puede lograr la desaceleración del trastorno y aliviar los síntomas. Algunas veces se recurre a realizar un trasplante de células productoras de insulina.
- ✚ Mieloma múltiple o insuficiencia hepática o renal: estos trastornos dan lugar a una recuperación lenta.
- ✚ Cáncer: se hace muy necesaria la extirpación quirúrgica del tumor y así aliviar la presión sobre el nervio.
- ✚ Hipotiroidismo: se trata con la hormona tiroidea.
- ✚ Trastornos autoinmunitarios: en estos tratamientos se incluye la plasmaféresis (filtrado de las sustancias tóxicas de la sangre), además de la administración intravenosa de concentrados de inmunoglobulinas, esteroides y medicamentos inmunosupresores.
- ✚ Drogas y toxinas: suspendiendo el consumo de estas sustancias o evitando la exposición a las toxinas se puede revertir la polineuropatía.
- ✚ Cantidades excesivas de Vitamina B6: la administración de grandes cantidades de esta vitamina trata la polineuropatía.³¹ Si no se logra corregir la causa que origina la patología, el tratamiento se concentra en aliviar el dolor y los problemas relacionados con la debilidad muscular.

La fisioterapia ayuda a reducir la rigidez muscular y evitar las contracturas.

Existen diversos medicamentos que se utilizan para aliviar el dolor, su uso debe estar fundamentado en criterios individualizados, es decir según el paciente, teniendo en cuenta los posibles efectos adversos, interacciones y sobredosificación.⁴⁰ Como tratamiento de primera línea, es recomendable los medicamentos tricíclicos (ADP) con una dosificación mínimas diaria de 10 mg/día hasta alcanzar una máxima de 75 mg/día.

El uso de los ADP, implican un cuidado extremo con los pacientes ancianos por sus efectos secundarios y porque están contraindicados en pacientes diabéticos con alguna condición especial como insuficiencia renal, glaucoma, hipertensión ortostática.

Cuando hay presencia de un dolor secundario se puede usar la Duloxetina, que es un antidepresivo, inhibidor de la captación de la serotonina. Se comienza con una dosificación de 30 mg/día hasta un máximo de 60 mg/día. También se recomienda el uso de la Pregabalina, iniciando con una dosis de 150 mg/día hasta terminar en 600 mg/día. Se ha usado también la Gabapentina que ha desarrollado mejor perfil farmacológico, logrando alcanzar una acción analgésica más rápida. Estos antidepresivos tricíclicos son más efectivos que el uso de inhibidores de serotonina. Si aun aplicando estos medicamentos persiste el dolor en el paciente se puede recurrir a medicamentos como tramadol (50 a 100 mg/ 4 horas).

- ✚ Síndrome Guillain Barre: El tratamiento se realiza con medidas generales de soporte e inmunoglobulinas intravenosas. El recambio plasmático, aunque más caro y complejo de realizar, es igualmente efectivo. En las fases iniciales es importante controlar la función ventilatoria con determinaciones seriadas de la capacidad vital para determinar si será preciso iniciar soporte ventilatorio.
- ✚ Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica: El tratamiento con glucocorticoides en dosis de 1,5-2 mg/kg de peso y día también ha demostrado ser beneficioso, pero se reservará para cuando no se puedan administrar los anteriores por sus mayores efectos secundarios.
- ✚ Neuropatía motora multifoca: El tratamiento se basa en la administración de inmunoglobulinas i.v. o, en casos de mala respuesta, ciclofosfamida. Ni el recambio plasmático ni los glucocorticoides han demostrado eficacia.

FUENTES DE INFORMACIÓN

- C; Rozman, F; Cardellach, (2016). Farreras, Rozman, Medicina interna 18ª edición. Elsevier, Barcelona España.
- T. R. Harrison, (2012). Harrison. Principios De Medicina Interna. Mcgraw-Hill Interamericana Editores.
- Porth fisiopatología (alteraciones de la salud conceptos básicos) – 9ª edición – Sheila Grossman / Carol Mattson Porth
- M; Uehara Benites , (2013). Polineuropatías, recuperado de <https://botplusweb.portalfarma.com/documentos/2013/5/10/57506.pdf>
- E; Ortero Ruiz, (2019). POLINEUROPATÍAS EN PACIENTES CRÍTICOS, Universidad de Cantabria. Recuperado de <https://repositorio.unican.es/xmlui/bitstream/handle/10902/16980/OteroRuizE.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
- A; Alcantud, (2012). Polineuropatías agudas, subagudas y crónicas. Manual del Residente de Neurología de la SEN. Recuperado de https://www.researchgate.net/publication/335202503_Polineuropatias_agudas_subagudas_y_cronicas_Capitulo_45_Manual_del_Residente_de_Neurologia_de_la_SEN
- R; Jimenez, (2016). Abordaje clínico y electrofisiológico del paciente con Polineuropatía, Abordaje clínico y electrofisiológico del paciente con Polineuropatía. Recuperado de <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmexneu/rmn-2016/rmn163i.pdf>
- J; Colomer Oferil, (2008). Polineuropatías sensitivo-motoras, Servicio de Neurología. Hospital Joan de Déu. Barcelona. Recuperado de <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/13-polineurop.pdf>