

RESUMEN DE POLINEUROPATÍA CRÓNICA

Medicina humana

Dr. José Luis Gordillo

PRESENTA:

Andrés Alonso Cancino García

GRUPO, SEMESTRE y MODALIDAD:

6to Semestre Y Grupo B, Neurología

Comitán de Domínguez, Chiapas

Fecha: 24/06/2021

Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica: de la patología al fenotipo.

La polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica, es la neuropatía crónica tratable más común en todo el mundo, con prevalencia que varía de 1 a 4 casos por 100,000. La PPIC se presenta típicamente como una neuropatía recidivante o progresiva con debilidad proximal y distal que se desarrolla durante al menos un periodo de 8 semanas. Se clasifica como un trastorno autoinmune en el que una respuesta inmune aberrante se dirige hacia componentes del nervio periférico que causan desmielinización y daño axonal, los mecanismos exactos subyacentes al desarrollo de la inmunopatología aún no se han definido. Además, la variación considerable en la presentación clínica y las múltiples variantes fenotípicas hacen que la identificación de los mecanismos patogénicos sea compleja, acentuada aún más por las respuestas divergentes de los pacientes al tratamiento.

Hay muchas variantes fenotípicas de CIDP. De hecho, la PPIC puede no ser una entidad patológica discreta, sino más bien un espectro de condiciones discretas, aunque relacionadas, en las que los factores genéticos y inmunogenéticos generan diferencias fenotípicas individuales.

La PPIC típica implica distensión de los nervios motores y sensoriales, con déficits motores en hasta el 94% de los pacientes y déficits sensoriales en hasta el 84%.

La PPIC de predominio sensorial ocurre en 3 a 35% de los pacientes, a menudo comenzando con entumecimiento de las extremidades inferiores. Los pacientes a menudo demuestran anomalías predominantes de la conducción nerviosa motora compatibles con desmielinización. En raras ocasiones, se ha informado de pacientes con características electrofisiológicas puramente sensoriales.

En Polirradiculopatía sensorial inmunitaria crónica, presenta ataxia sensorial progresiva y síntomas sensoriales. La variante de neuropatía simétrica desmielinizante adquirida distal, este restringida a una distribución distal con síntomas predominantemente sensoriales, aunque a menudo hay evidencia electrofisiológica de afectación motora.

CIDP motor dominante, demuestran debilidad recurrente recidivante con características o síntomas electrofisiológicos sensoriales raros o nulos. El fenotipo motor predominantemente representa del 7 al 10% de los pacientes con PPIC, con tasas altas en <20 años.

El síndrome de Lewis-Sumner o la neuropatía motora y sensorial desmielinizante adquirida multifocal, se caracteriza por una asimetría, que se presenta como una neuropatía múltiple multifocal más

Comunmente en las extremidades superiores. Representa del 2 al 6% de los pacientes con PDIC. Los pacientes demuestran una conducción sensorial y retorno anormal con áreas multilobuladas de bloqueo de la conducción que predominan en uno o ambas extremidades superiores. CIDP focal, con síntomas que permanecen restringidos a una región focal durante un periodo prolongado de tiempo, pero también pueden preceder al desarrollo de CIDP difusa. La CIDP de inicio agudo de muestra un inicio rápidamente progresivo dentro de las 8 semanas, lo que puede llevar a una superposición diagnóstica con la polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP).

En la inmunopatogénesis de la PDIC, el antígeno putativo lo representan las células presentadoras de antígeno a las células T autorreactivas en el compartimento inmunológico periférico. Las células T se activan, exponen sus receptores de superficie, liberan mediadores inflamatorios y atraviesan la barrera hematoencefálica (BBB). La desmielinización del BBB permite que factores humorales como los autoanticuerpos accedan al endoneuro. El daño adicional puede ser causado por la desmielinización mediada por macrófagos, la deposición del complemento, la deposición de C5b-9 / complejo de ataque a la membrana (MAC), la putativa lisis celular y CD8⁺ lisis directa de células.

A pesar de los grandes esfuerzos, queda por establecer un mecanismo inmunopatológico unificador para las neuropatías desmielinizantes inflamatorias agudas o crónicas. Por otro lado, existe una variabilidad fenotípica significativa en el espectro clínico de CIDP, lo que sugiere que existen diferentes mecanismos inmunopatológicos en juego. Un mayor progreso en la comprensión de la patogénesis de la CIDP puede provenir de un enfoque de división en lugar de agrupamiento, como lo ejemplifica el interés actual en los anticuerpos recientemente de finidos que se dirigen a antígenos nodales y paranodales.

Andrés Alonso Caneso García
Medicina Humana QTO "B"
Neurología N. Lista 2 23/06/2021.