

Neuropatías

Mario Morales Argueta

NEUROLOGÍA

DR. DE LA ROSA PACHECO RAUL

25/06/2025

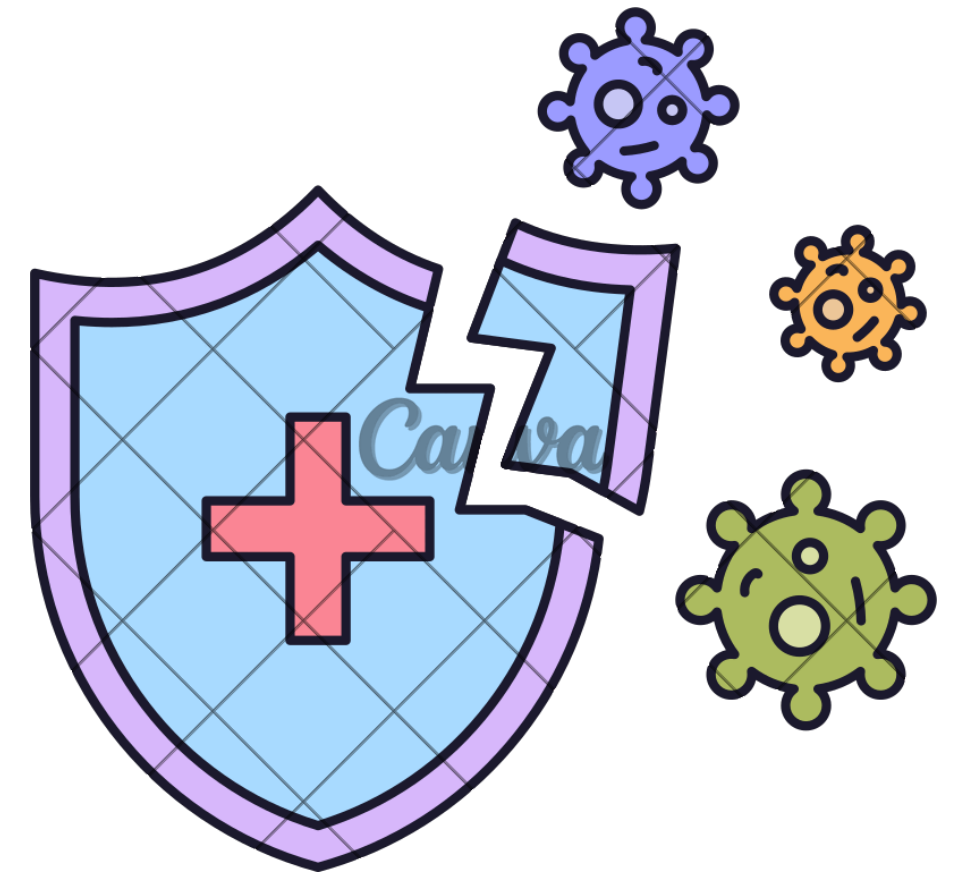
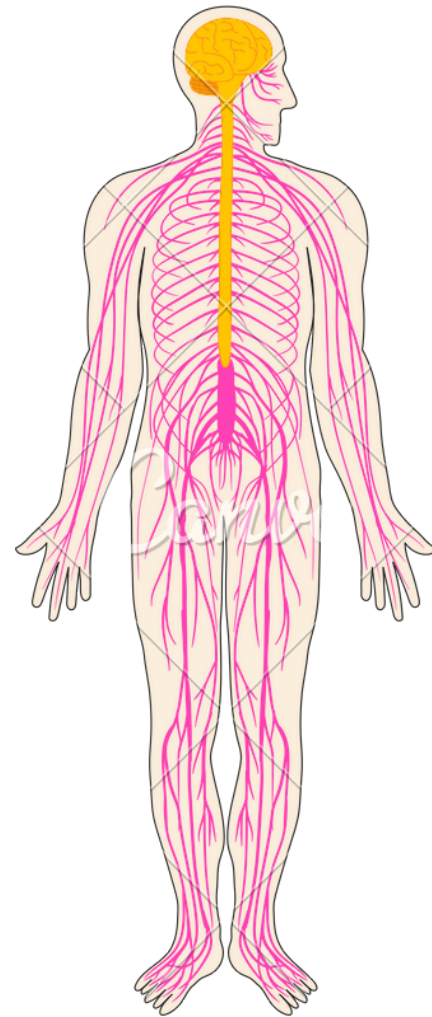


Sx Guillain-Barré



Definición

- Polineuropatía inflamatoria aguda de etiología autoinmune.
- Compromiso del sistema nervioso periférico.



Etiología y factores desencadenantes

Infecciones previas (2 a 6 semanas antes):

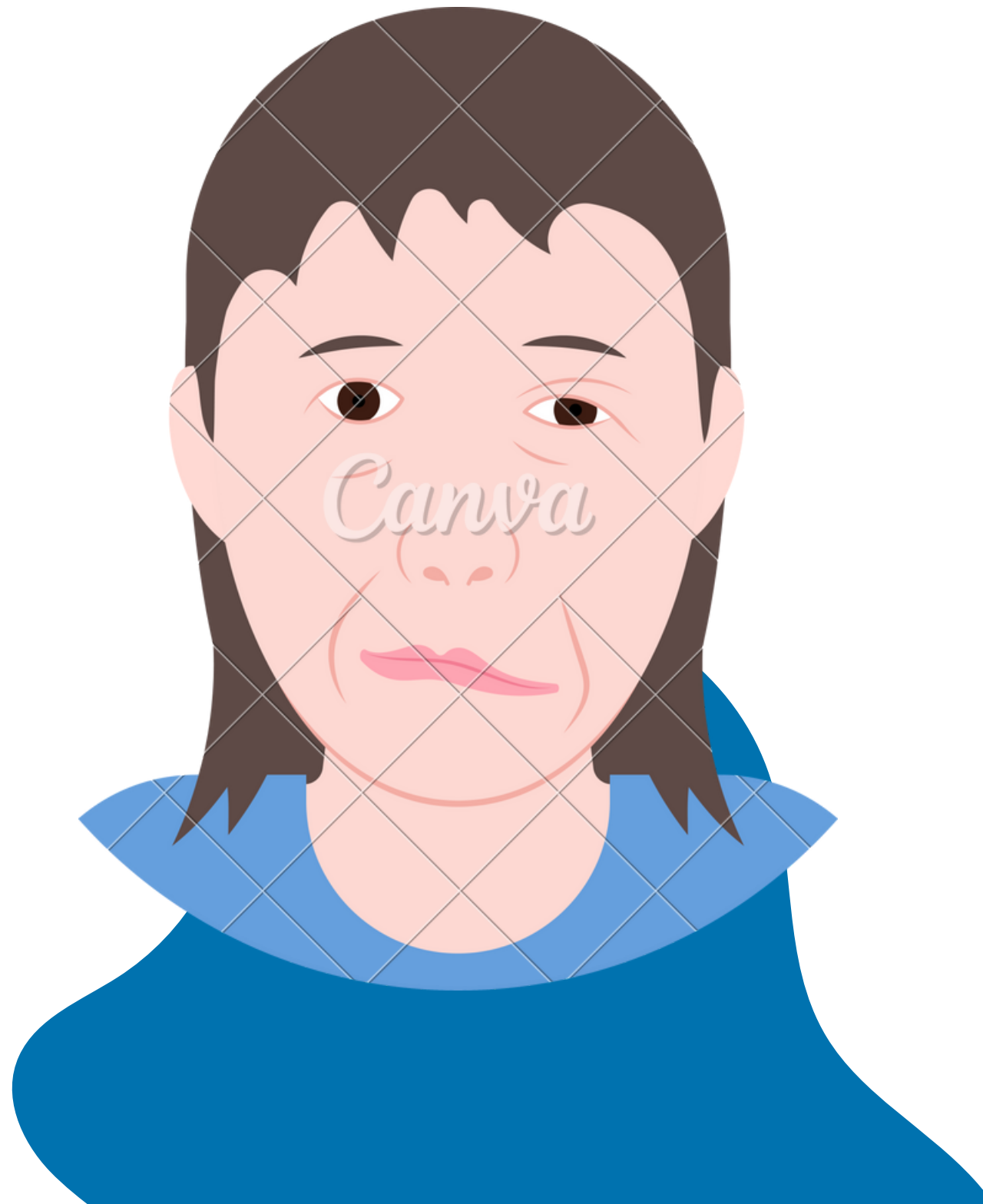
- Campylobacter jejuni
- Virus: CMV, VEB, influenza.
- Virus Zika, hepatitis E

También descrito tras

- Vacunación.
- Cirugía.
- Neoplasias hematológicas

Fármacos inmunomoduladores:

Anti-TNF, inhibidores de puntos de control, interferones tipo I



Enfermedades sistémicas y neoplásicas

- LES
- linfomas

Factores demográficos y ambientales

- Mayor incidencia en hombres y en mayores de 60 años
- Variación geográfica: formas axonales (NAMA) más comunes en Asia y Latinoamérica
- Posible influencia estacional

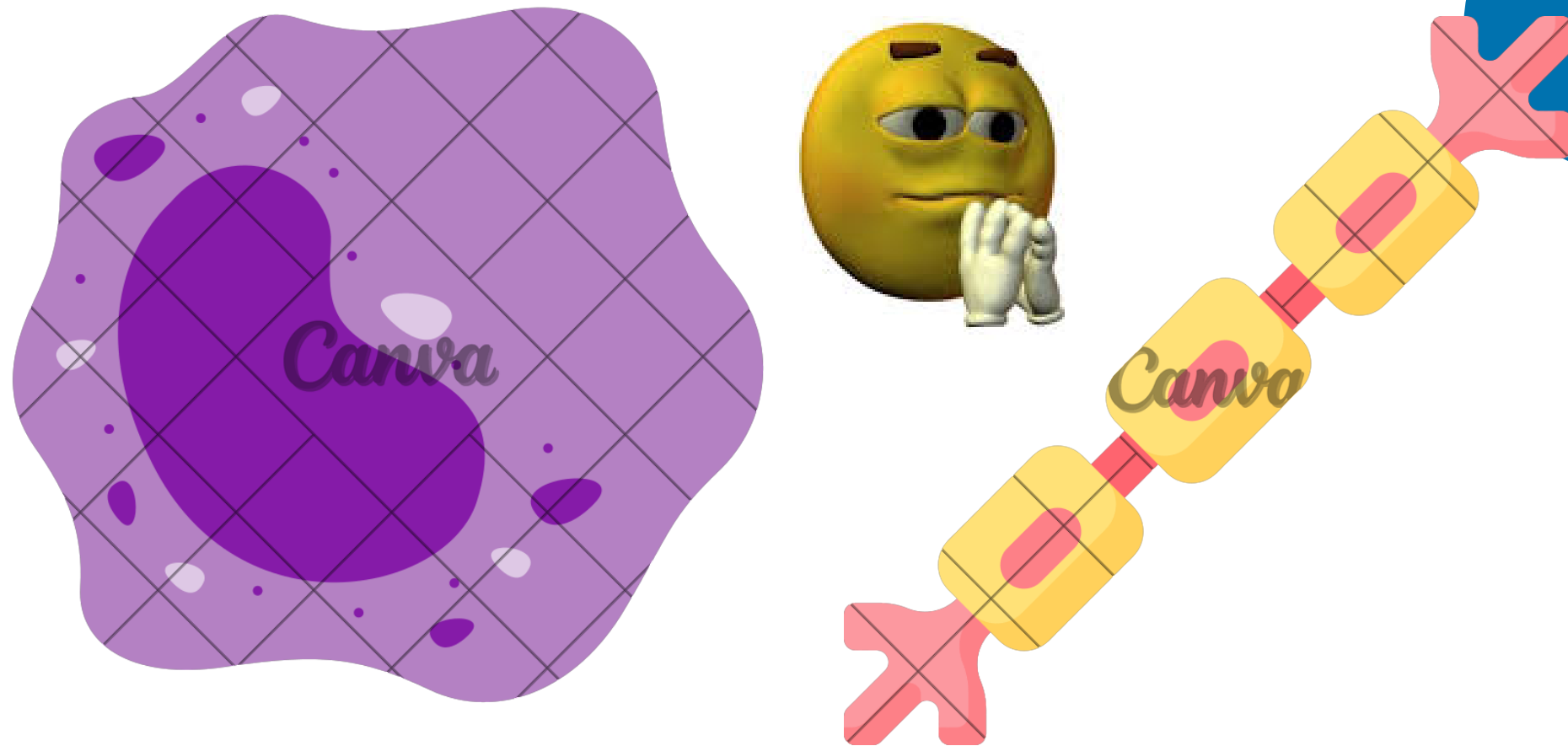
Fisiopatología

01.

Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA)

Mecanismo de desmielinización :

1. Citotoxicidad mediada por células: Las células inmunes, como los linfocitos T y los macrófagos, atacan y destruyen la mielina.



Fisiopatología

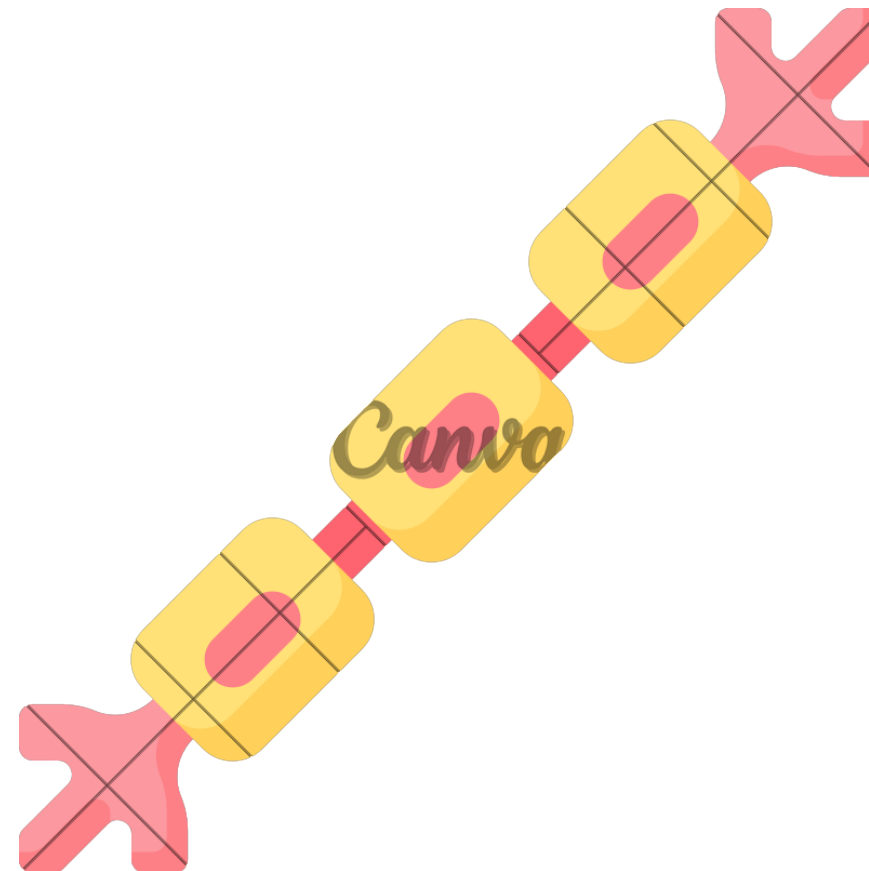
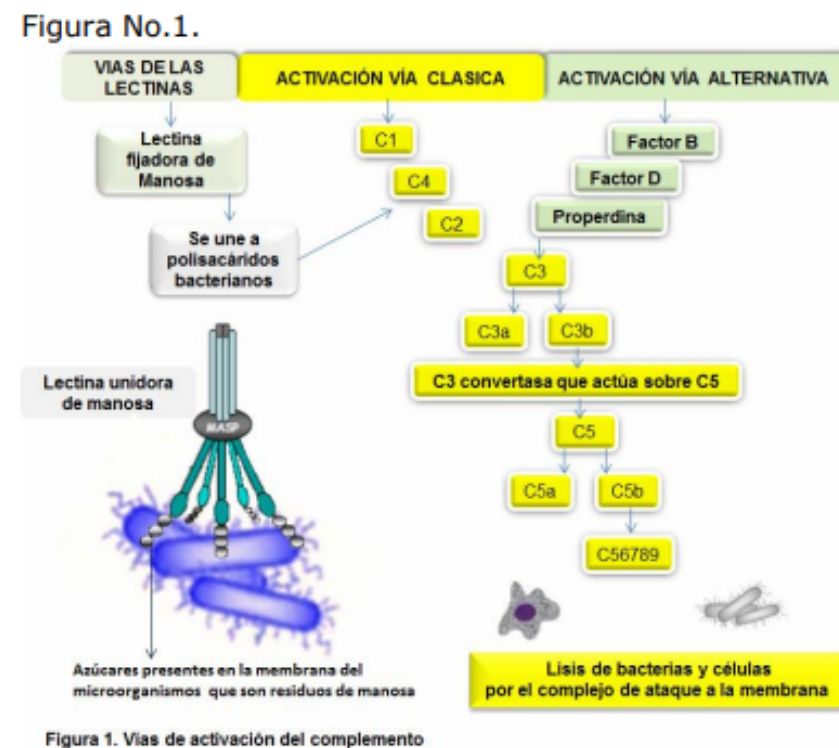
02.

Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA)

Mecanismo de desmielinización :

2. Activación de la vía del complemento:

El sistema del complemento se activa, lo que lleva a la destrucción de la mielina.



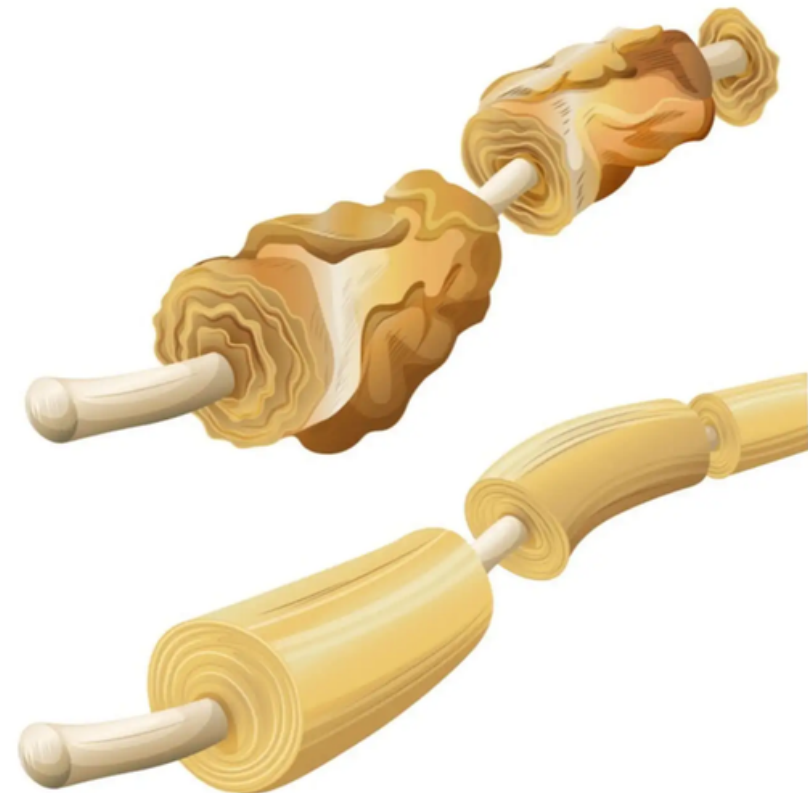
Fisiopatología

03.

Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA)

Mecanismo de desmielinización :

3. Producción de citoquinas: Las citoquinas, como la IL-1 y el TNF- α , se producen y contribuyen a la inflamación y la desmielinización



Fisiopatología

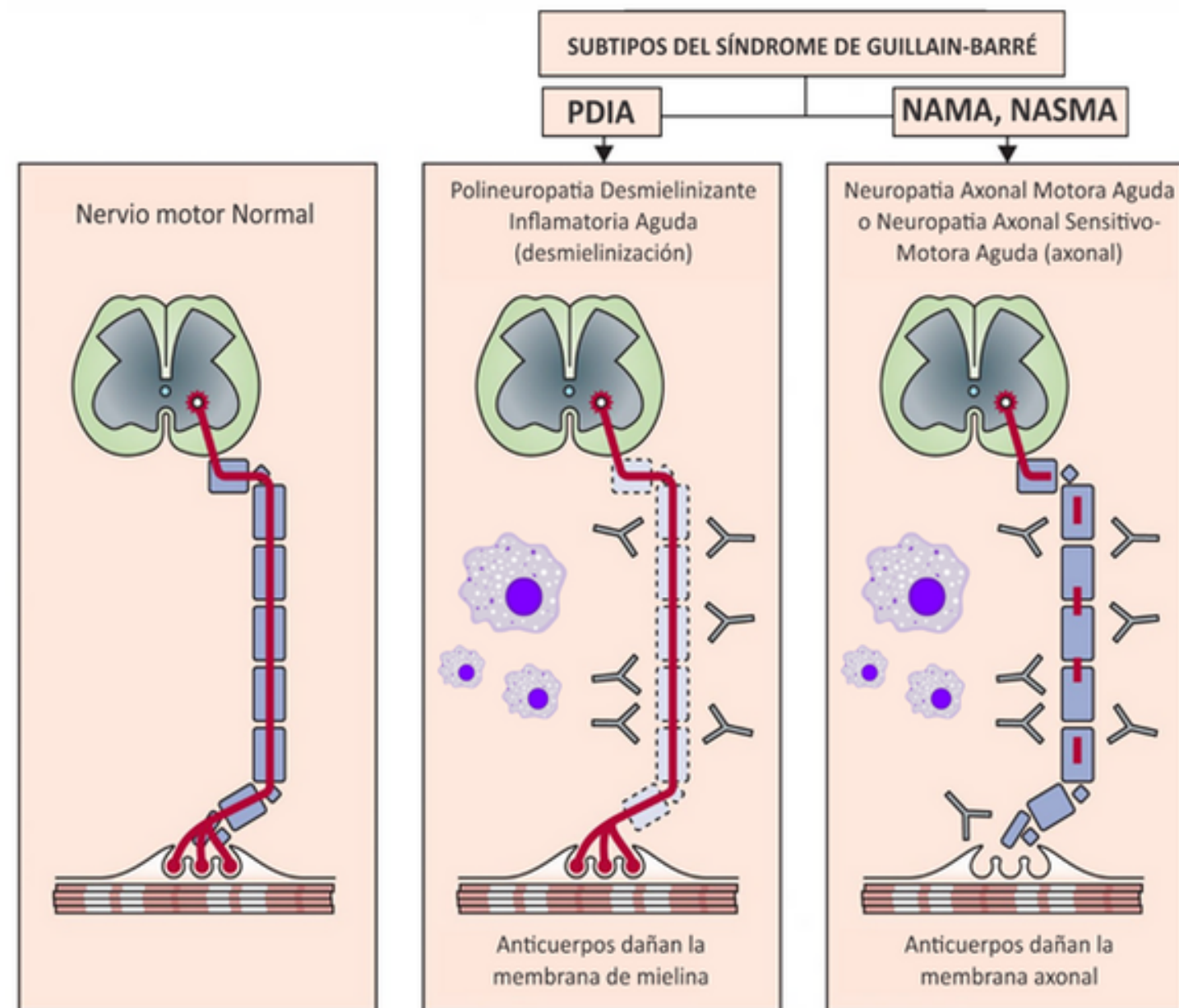


Figura 1: Principales subtipos de SGB. La lesión a neuronas del SNP mediada por anticuerpos, clasifica a los subtipos de SGB en dos grupos. Los que dañan a la membrana mielinica y los que dañan a la membrana axonal con el consiguiente fallo de conducción

ESCALA DE HUGHES



Para discapacidad y severidad del síndrome de Guillain-Barré

GRADO	DISCAPACIDAD
0	Sin discapacidad
1	Signos y síntomas menores, conserva la capacidad de correr
2	Capaz de caminar 10 metros sin ayuda, pero no puede correr
3	Capaz de caminar 10 metros con ayuda
4	Confinado a una cama o una silla sin poder caminar
5	Requiere asistencia respiratoria
6	Muerte

Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Guillain Barré en el Segundo y Tercer nivel de Atención. Ciudad de México: Secretaría de Salud; 03/11/2016.

PEDIATRICOS



Clasificación clínica

- El SGB es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en pediatría en la era pos polio.
- **Afecta con más frecuencia a niños mayores de 2 años**
- Se presenta con **debilidad muscular simétrica y progresiva**, generalmente **ascendente**.
- Inicia como **alteración de la marcha**: dificultad para correr, subir escaleras o mantenerse en pie.
- Puede requerir ventilación mecánica en un 13% de los casos por compromiso respiratorio

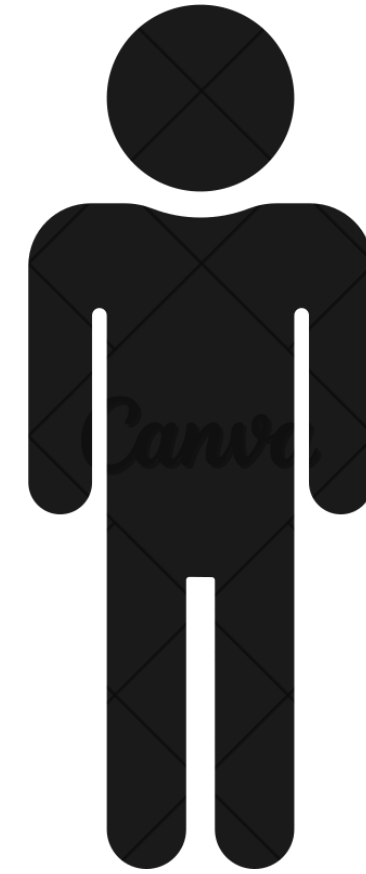
Clasificación clínica

Formas clínicas principales:

- PDIA – Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda → Forma clásica (más frecuente).
- NAMA – Neuropatía axonal motora aguda.
- NASMA – Neuropatía axonal sensitivo-motora aguda.
- Síndrome de Miller-Fisher (SMF): → Oftalmoplejía + ataxia + arreflexia, escasa debilidad muscular.

Epidemiología pediátrica

- Edad: cualquier edad, excepcional <2 años.
- Incidencia estimada:
0,4 a 1,3 por 100,000 niños <14 años.
- Más frecuente en varones.



Fases clínicas del SGB:

Fase aguda (horas a 4 semanas):

- Debilidad simétrica ascendente
- Arreflexia/hiporreflexia
- Dolor radicular o muscular (hasta 50% de casos)
- Afectación craneal (VII par más común): parálisis facial, disfagia
- Disautonomía: arritmias, ileo, disfunción esfinteriana

Fase de meseta:

- Estabilización clínica
- Duración variable (días a semanas)

Fase de recuperación:

- Comienza 2–4 semanas tras el pico
- Puede durar meses o años
- El 60–80% camina a los 6 meses

Clasificación clínica

Criterios diagnósticos pediátricos

(Criterios de Rashbury y Cornblath, modificados por Roper)

Requisitos esenciales:

- Debilidad progresiva en ≥ 2 extremidades.
- Arreflexia.

Apoyan el diagnóstico:

- Afectación simétrica.
- Parálisis facial bilateral.
- Disfunción autonómica.
- Disociación albúmino-citológica en LCR.

Dudan del diagnóstico:

- Nivel sensitivo.
- Disfunción vesical persistente.
- Pleocitosis (>50 céls/mm³ en LCR).

Clasificación clínica

Criterios diagnósticos pediátricos

Tabla 1. Criterios de Rashbury y Cornblath modificados por Roper para el diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré

Rasgos requeridos para el diagnóstico

Debilidad motora progresiva en más de una extremidad
Arreflexia

Rasgos que apoyan fuertemente el diagnóstico

Progresión de los síntomas hasta un máximo de 4 semanas
Simetría relativa de los síntomas (la simetría absoluta es rara, pero si un miembro está afectado, es muy probable que el otro también lo esté en mayor o menor grado)
Síntomas o signos sensitivos leves
Afectación de nervios craneales, en especial parálisis facial bilateral
Comienzo de la recuperación entre 2 y 4 semanas después de cesar la progresión
Difería reciente
Disfunción autonómica
Ausencia de fiebre al comienzo de la enfermedad
Elevación de la concentración de proteínas en el líquido cefalorraquídeo, con < 10 células/mm³
Hallazgos habituales en los estudios neurofisiológicos

Rasgos dudosos para el diagnóstico

Presencia de un nivel sensitivo importante o persistente asimetría de los síntomas o de los signos
Disfunción esfinteriana persistente y grave
50 células/ μ l en el líquido cefalorraquídeo

Rasgos que excluyen el diagnóstico

Diagnóstico de botulismo, miastenia gravis, poliomielitis o neuropatía tóxica
Trastornos en el metabolismo de las porfirinas
Síndrome sensitivo puro sin debilidad

Clasificación clínica

Rasgos requeridos para el diagnóstico

Debilidad motora progresiva en más de una extremidad

Arreflexia

Rasgos que apoyan fuertemente el diagnóstico

Progresión de los síntomas hasta un máximo de 4 semanas

Simetría relativa de los síntomas (la simetría absoluta es rara, pero si un miembro está afectado, es muy probable que el otro también lo esté en mayor o menor grado)

Síntomas o signos sensitivos leves

Afectación de nervios craneales, en especial parálisis facial bilateral

Comienzo de la recuperación entre 2 y 4 semanas después de cesar la progresión

Difteria reciente

Disfunción autonómica

Ausencia de fiebre al comienzo de la enfermedad

Elevación de la concentración de proteínas en el líquido cefalorraquídeo, con < 10 células/mm³

Hallazgos habituales en los estudios neurofisiológicos

Clínica

Inicio agudo o subagudo (horas a días).

- Debilidad ascendente
- Dificultad para caminar, correr o mantenerse en pie.
- Puede progresar a parálisis flácida generalizada.
- Reflejos osteotendinosos abolidos desde el inicio.
- parálisis facial bilateral, disfagia.



Clínica

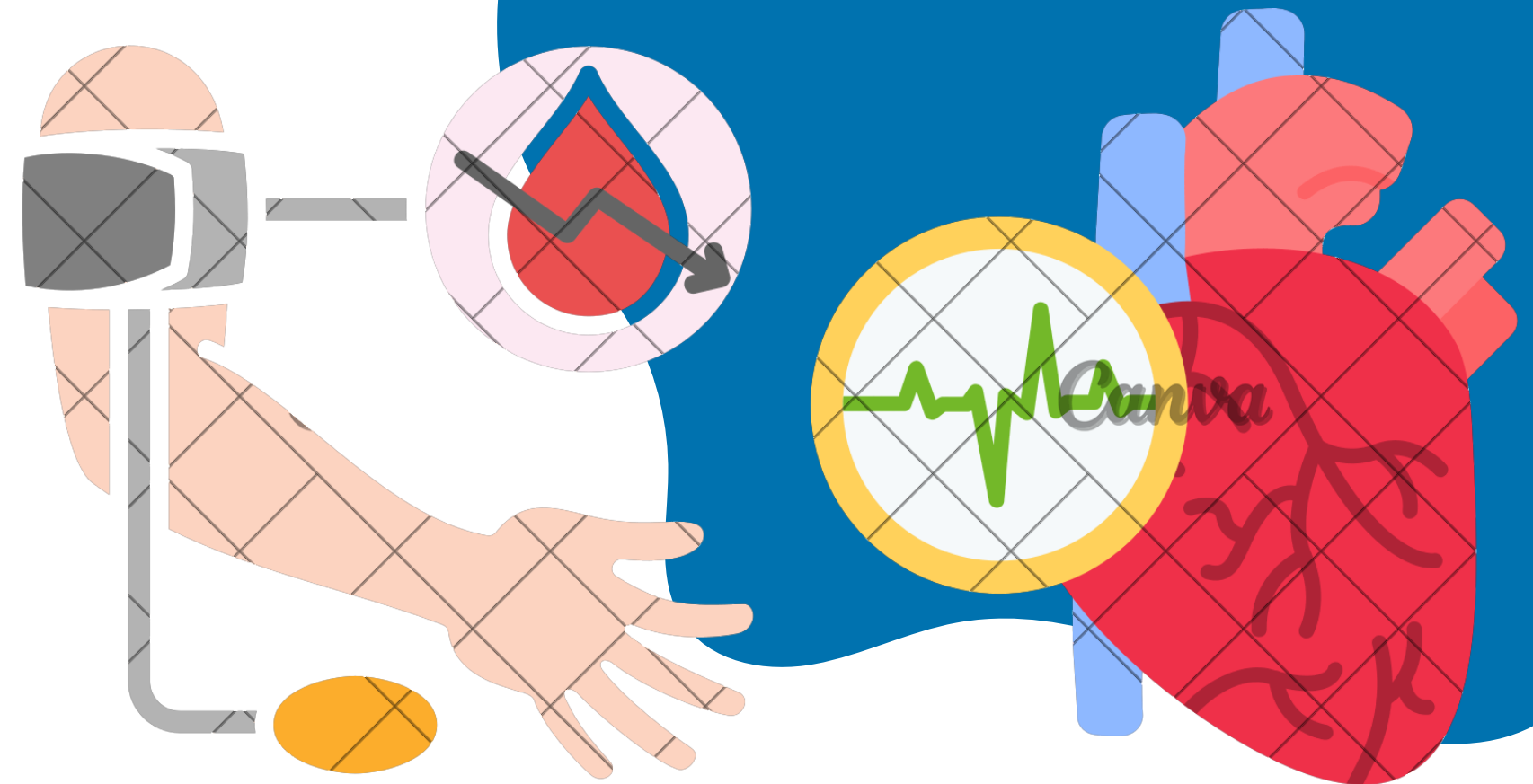
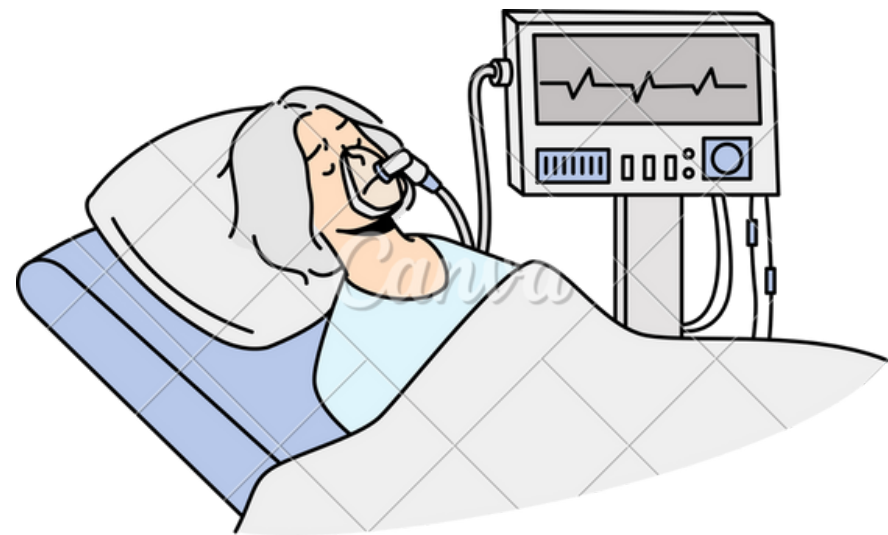
- **Dolor: muscular, radicular, localizado (>50%).**

Compromiso respiratorio:

- **Presente en el 28% de casos.**
- **13% requieren ventilación mecánica.**

- **Disautonomía (~50%):**

- **Arritmias, hipotensión, íleo, retención urinaria.**



Diagnóstico

Líquido cefalorraquídeo:

- **Disociación albúmino-citológica: ↑ proteínas, <10 células/mm³.**
- **Se manifiesta desde la primera semana.**

Neurofisiología:

Confirma tipo de neuropatía: desmielinizante o axonal.

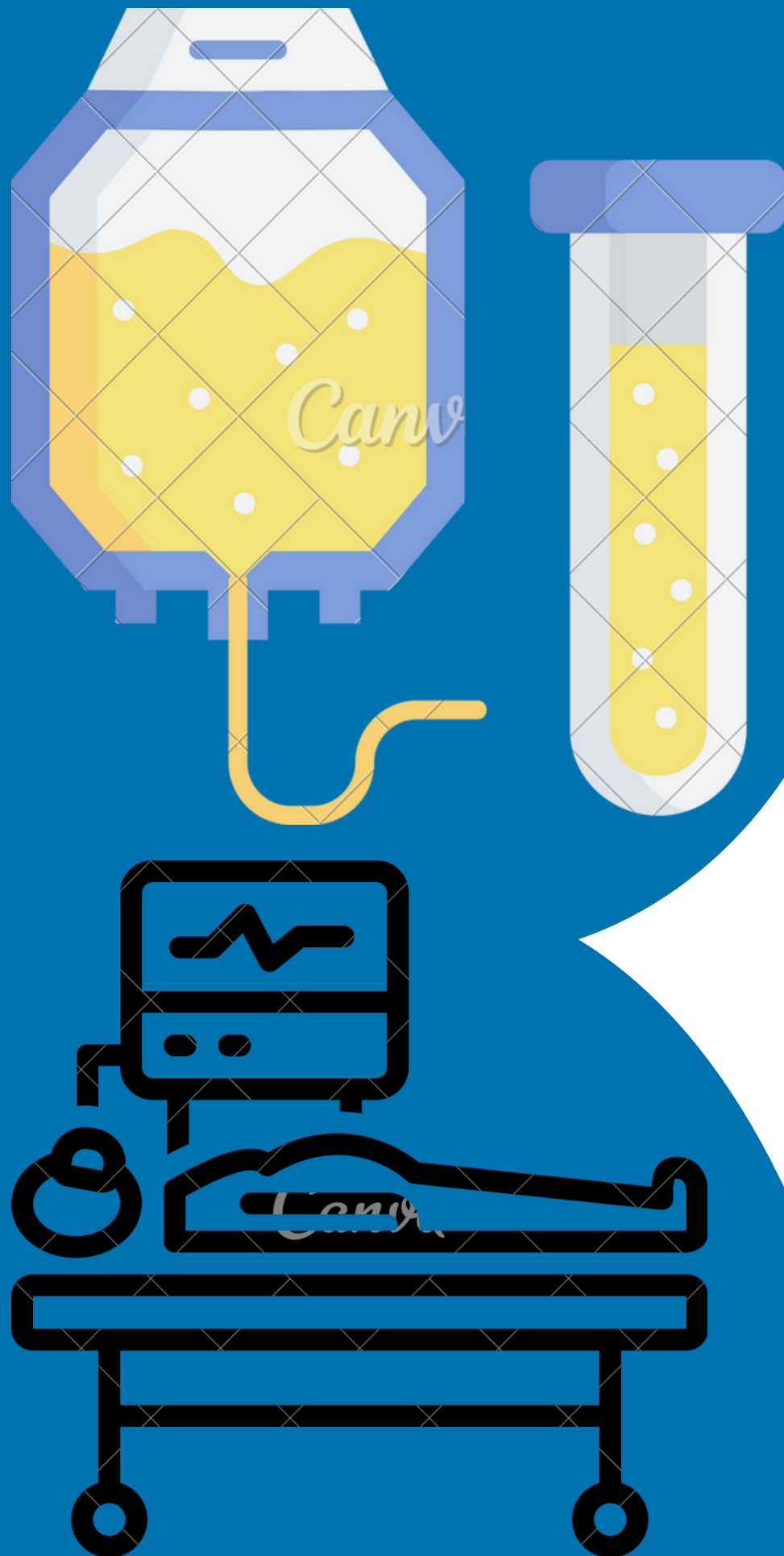
Es crucial descartar:

- **Botulismo.**
- **Poliomielitis.**
- **Miositis.**
- **Miastenia gravis.**

Diagnóstico en fa

Diagnóstico

- Clínico: **debilidad progresiva bilateral + arreflexia.**
- LCR: **disociación albúmino-citológica** (↑ proteínas sin pleocitosis).
- Neurofisiología: estudios de conducción nerviosa (desmielinización o daño axonal).
- Diagnóstico diferencial amplio: botulismo, miositis, polio, miastenia



Tratamiento

Específico

Inmunoglobulina intravenosa (IVIg):

Dosis total: 2 g/kg en 5 días

Plasmaféresis:

5 sesiones, 200–250 ml/kg

Soporte general

Monitorización respiratoria y cardiovascular

Hidratación y nutrición adecuadas

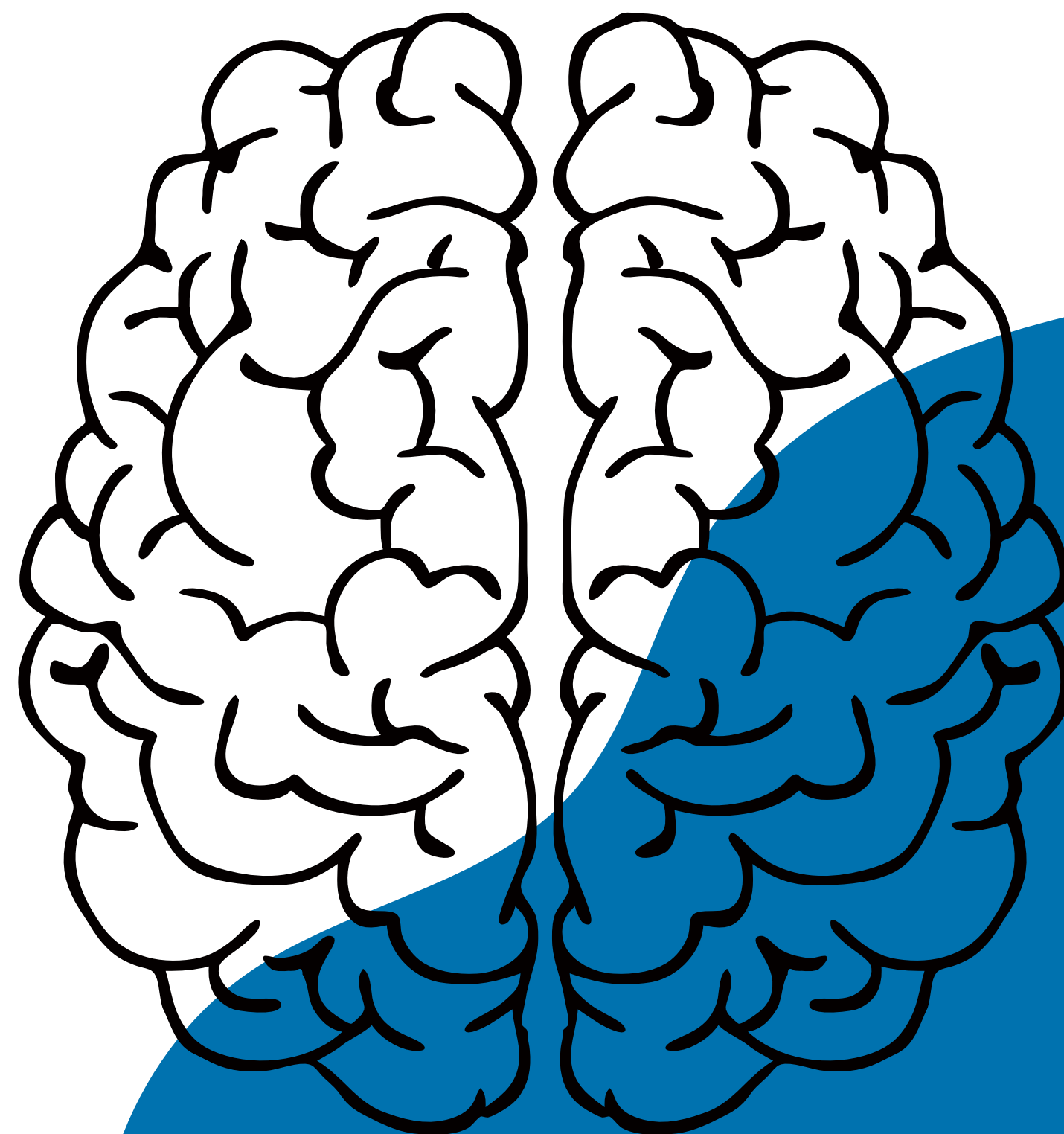
Prevención de infecciones y úlceras

Control del dolor

Ingreso hospitalario obligatorio

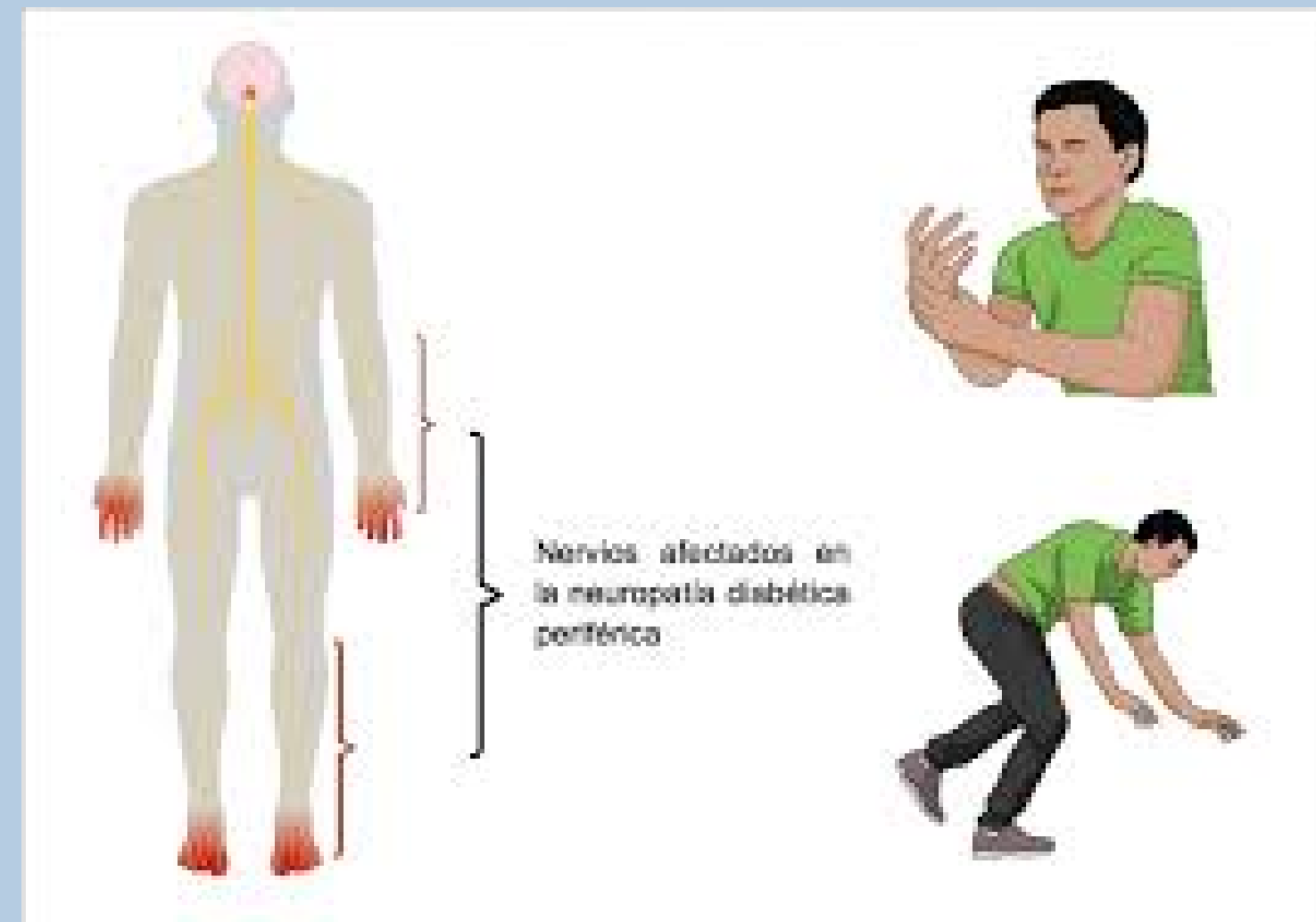
-
-
-
-
-
-
-
-
-

neuropatía diabética



DEFINICIÓN

La neuropatía diabética (ND) es la complicación sintomática más frecuente en pacientes con diabetes mellitus (DM) y la principal causa de lesiones y de amputación



EPIDEMIOLOGIA

Está presente en más del 10% de los pacientes al diagnóstico y en hasta el 50% tras 10 años de evolución de la enfermedad



CLASIFICACIÓN

Neuropatía Diabética Simétrica Distal (Polineuropatía Distal Simétrica – PDS)

La forma más común de neuropatía diabética.

Características:

- afecta en forma simétrica y distal (pies primero).
- Sensitiva y motora, aunque predominan los síntomas sensitivos.
- Evolución crónica y progresiva.



CLASIFICACIÓN

Neuropatías Focales y Multifocales (Neuropatías Asimétricas)

Afectan nervios específicos o grupos de nervios. Pueden ser dolorosas y de inicio súbito

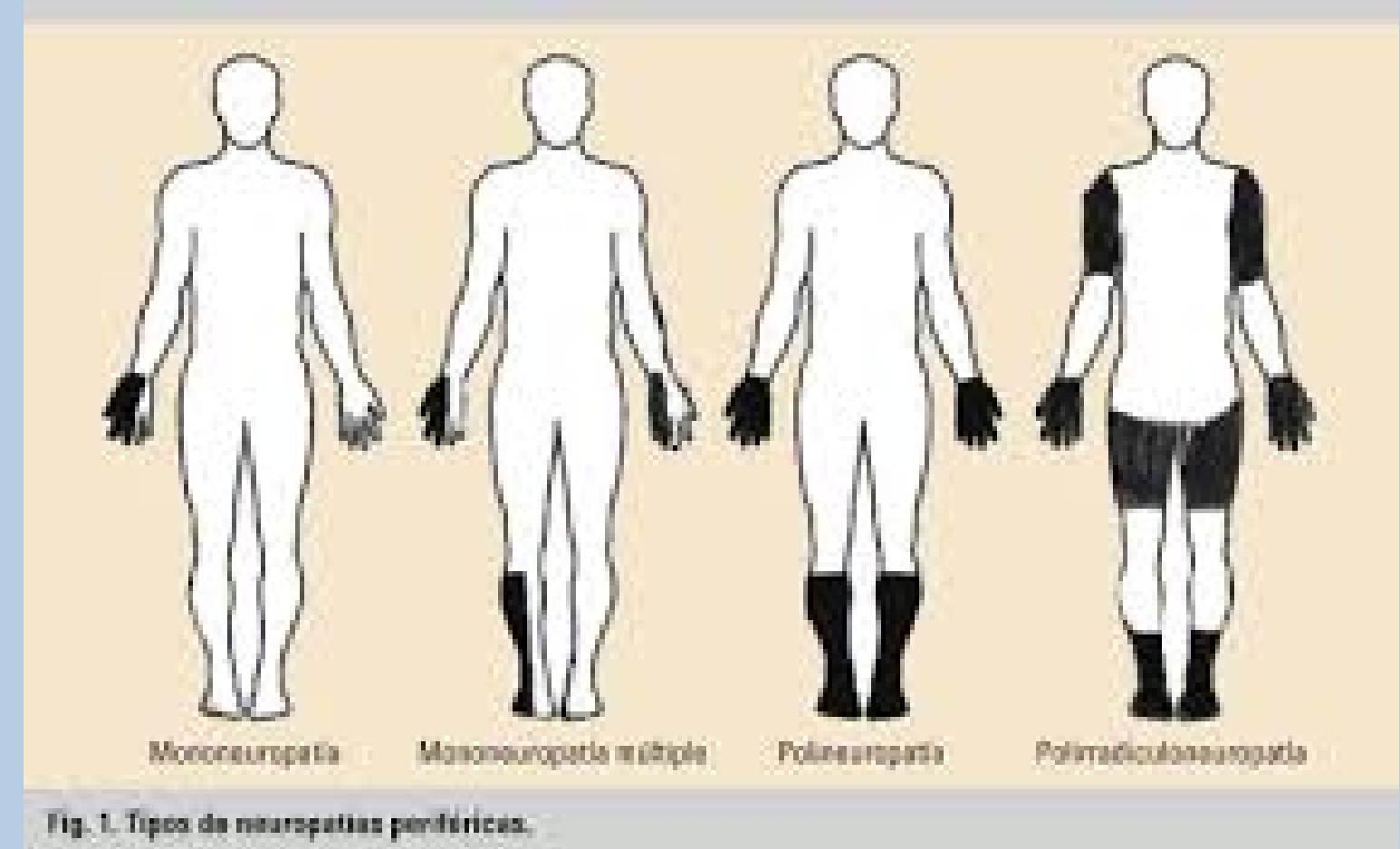
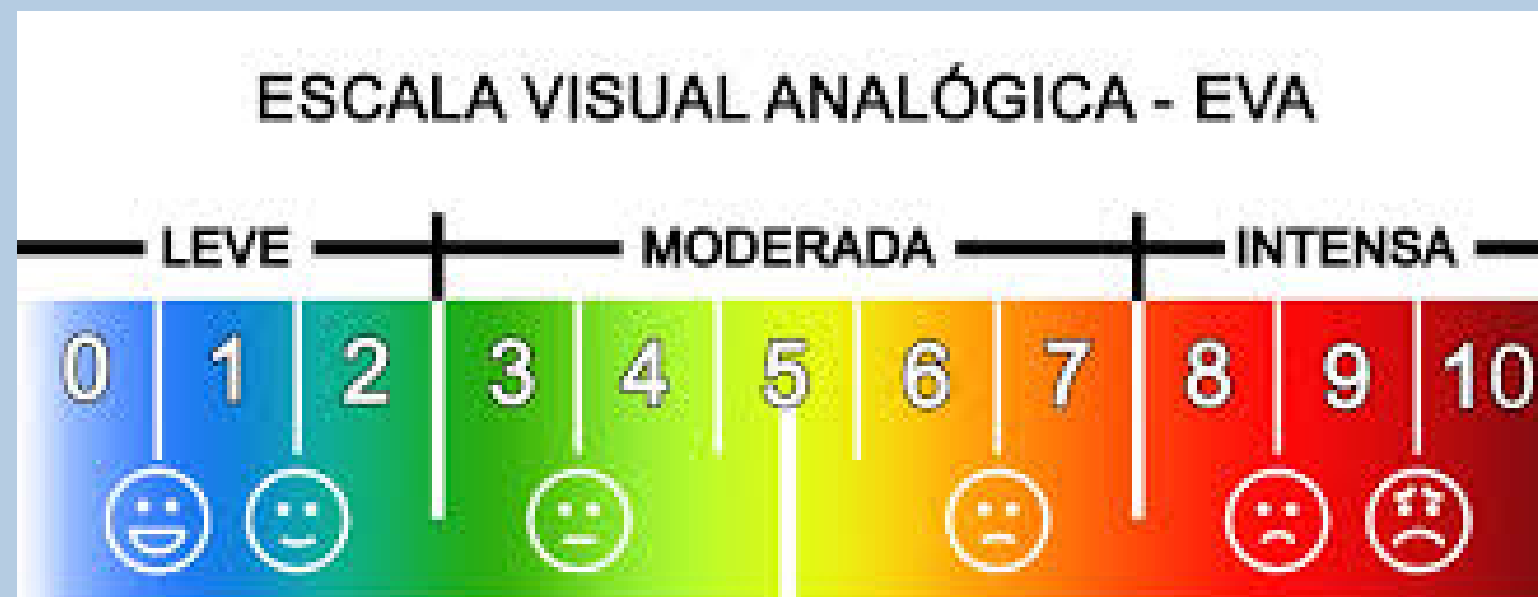


Fig. 1. Tipos de neuropatías periféricas.

ESCALAS

escala visual analógica (EVA)



escala DN-4.

tiene una alta sensibilidad y especificidad en el diagnóstico del dolor neuropático

Consta de 10 ítems a los que el paciente debe contestar sí o no

Questionario DN4

Responde a las cuatro preguntas siguientes marcando SÍ o NO en la casilla correspondiente.

ENTREVISTA AL PACIENTE:

1. ¿Tiene su dolor alguna de estas características?

1. Quemador	SÍ ☐	NO ☐
2. Sensación de frío doloroso	SÍ ☐	NO ☐
3. Descargas eléctricas	SÍ ☐	NO ☐

2. ¿Tiene en la zona donde le duele alguna de estas sensaciones?

4. Hormigueo	SÍ ☐	NO ☐
5. Puntos	SÍ ☐	NO ☐
6. Entumecimiento	SÍ ☐	NO ☐
7. Escocer	SÍ ☐	NO ☐

EXPLORACIÓN DEL PACIENTE:

3. ¿Se evidencia en la exploración alguna de estos signos en la zona dolorida?

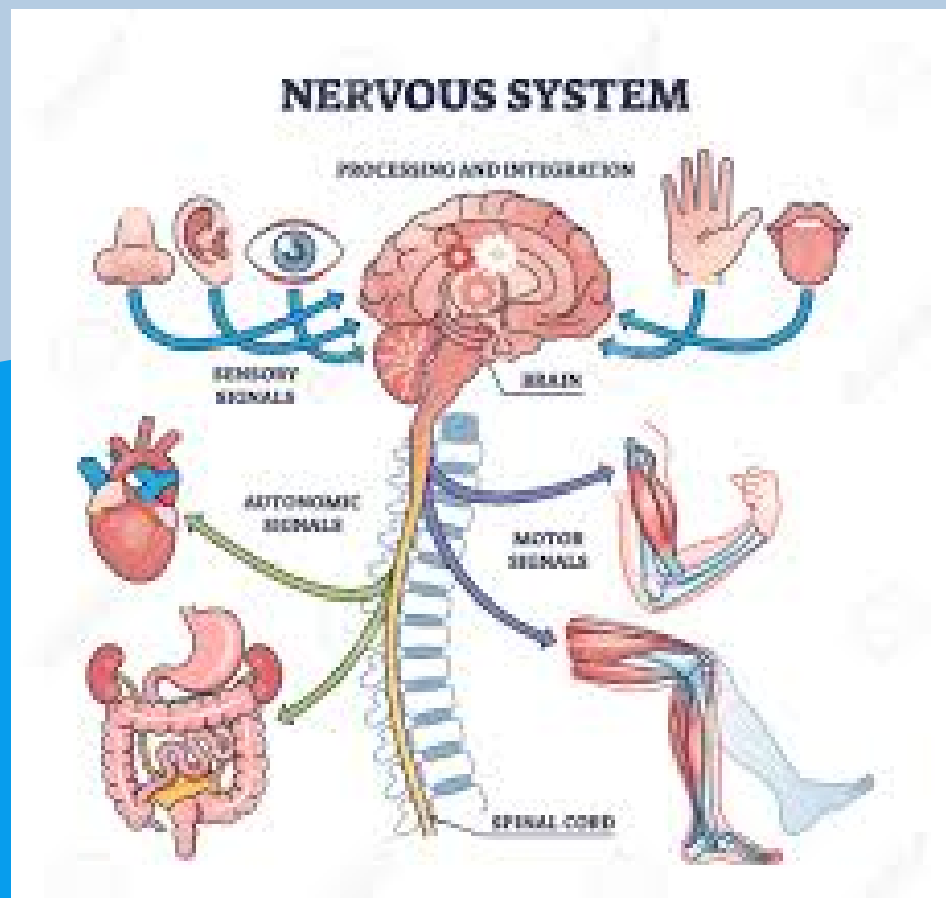
8. Hipocrestas al tacto	SÍ ☐	NO ☐
9. Hipocrestas al pincharlo	SÍ ☐	NO ☐

4. ¿El dolor se presenta a intervalos por...?

10. El roce	SÍ ☐	NO ☐
-------------	-----------------------------	-----------------------------

FISIOPATOLOGIA

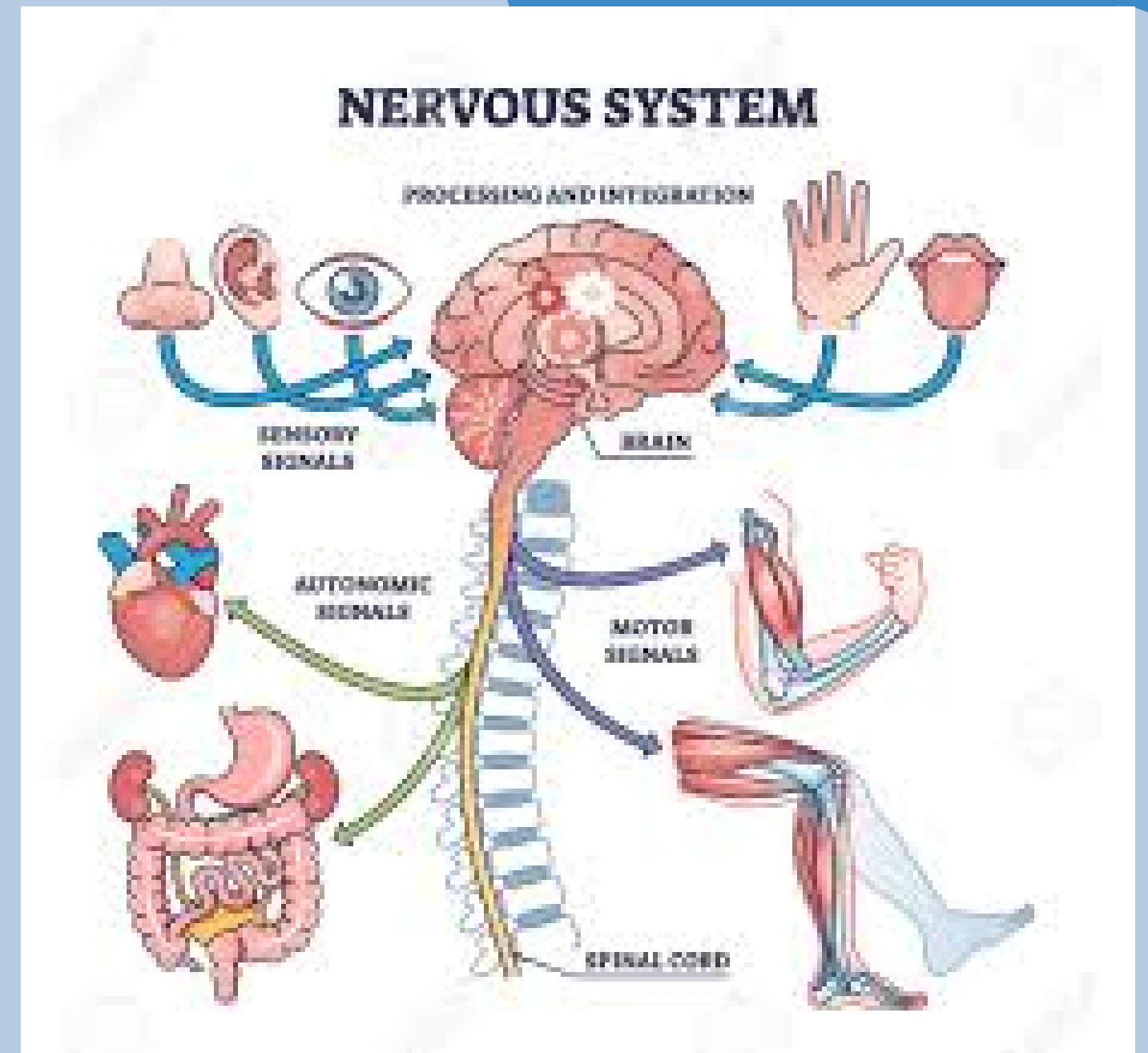
- en esta patología se afectan
- fibras sensitivas,
 - motoras auto-nómicas
- del sistema nervioso periférico



Estos cambios se traducen en aumento de presión en las cabezas de los metatarsianos y en la región plantar, que aumenta el riesgo de desarrollar úlceras

FISIOPATOLOGIA

La afectación de
fibras sensitivas produce
alteración de la sensibilidad tér-
mica, algésica, vibratoria y
propioceptiva



CLÍNICA

En más del 80% de los casos esta patología es asintomática

Los síntomas sensitivos se clasifican tradicionalmente en positivos y negativos .

Síntomas positivos:

- pares-tesias
- disestesias
- hiperalgesia
- alodinia y dolor urente

Síntomas negativos:

- hipoestesia
- hipoalgesia
- anestesia

(son los que sí aumentan el riesgo de presentar úlceras)



DIAGNOSTICO

El diagnóstico de esta patología es fundamentalmente clínico. No es preciso realizar estudios electrofisiológicos



TRATAMIENTO

En primera línea se recomienda
iniciar en monoterapia
un antidepresivo tricíclico
(ATDt):

- Amitriptilina
- Nortriptilina



Inhibidores de recaptación de
NA y serotonina:

- Duloxetina
- Venlafaxina



TRATAMIENTO

Bloqueadores canales de calcio

Gabapentina

Pregabalina



fármaco tópico de primera

línea,

ya sea lidocaína o capsaicina en
parches

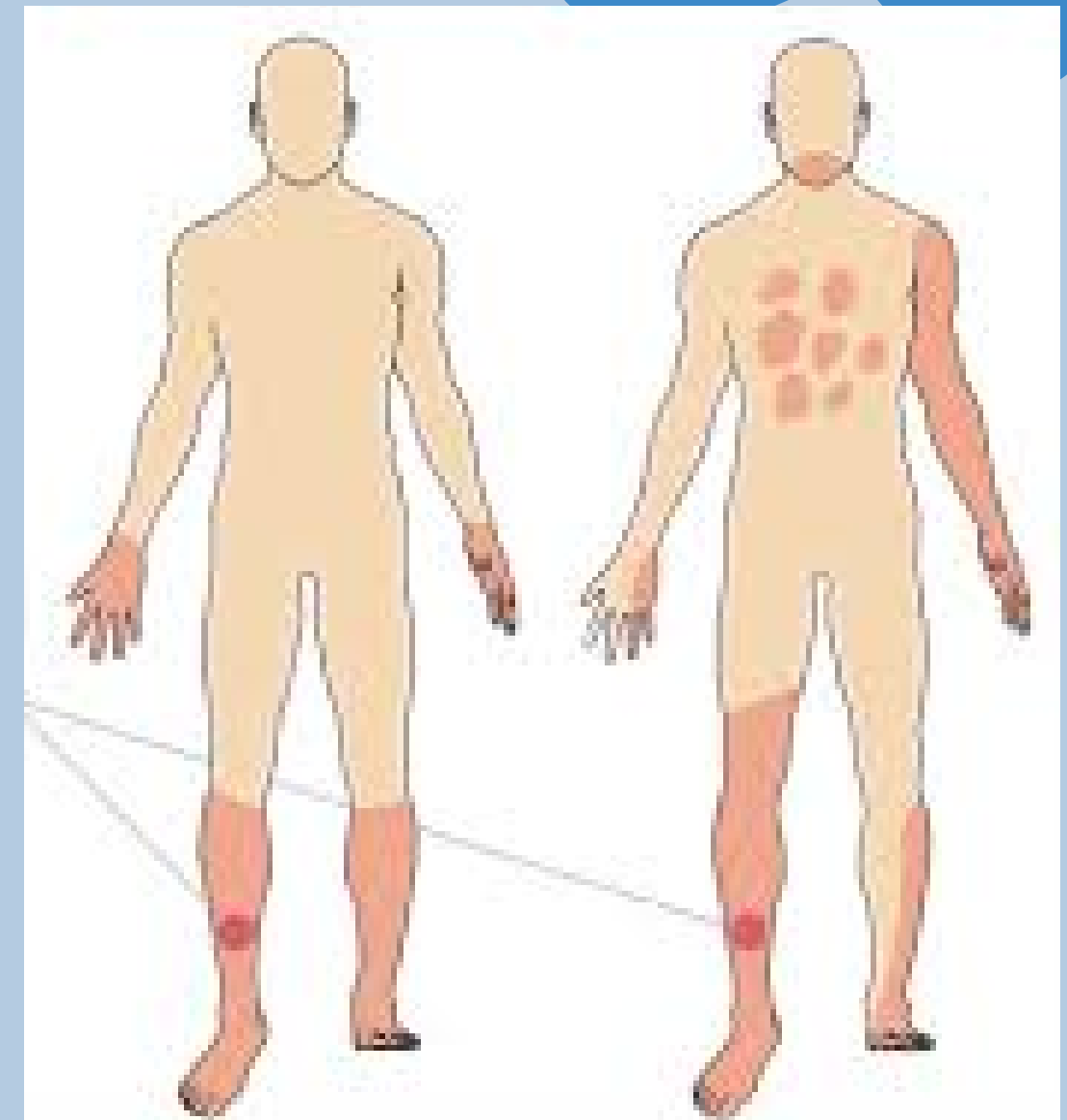


A large, solid blue abstract shape on the left side of the image, resembling a stylized wave or a splash, with a curved top and a pointed bottom.

PDIC

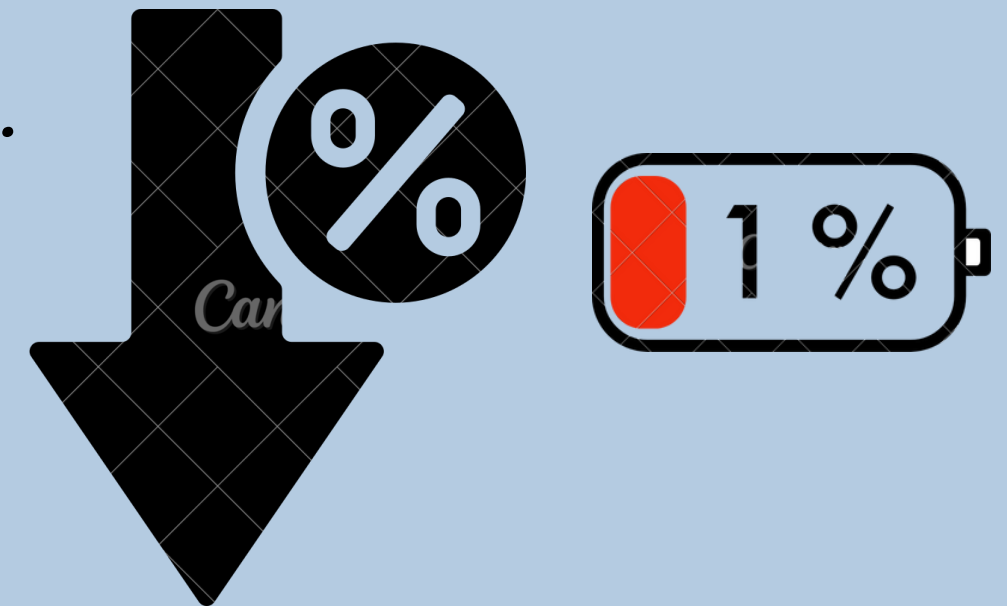
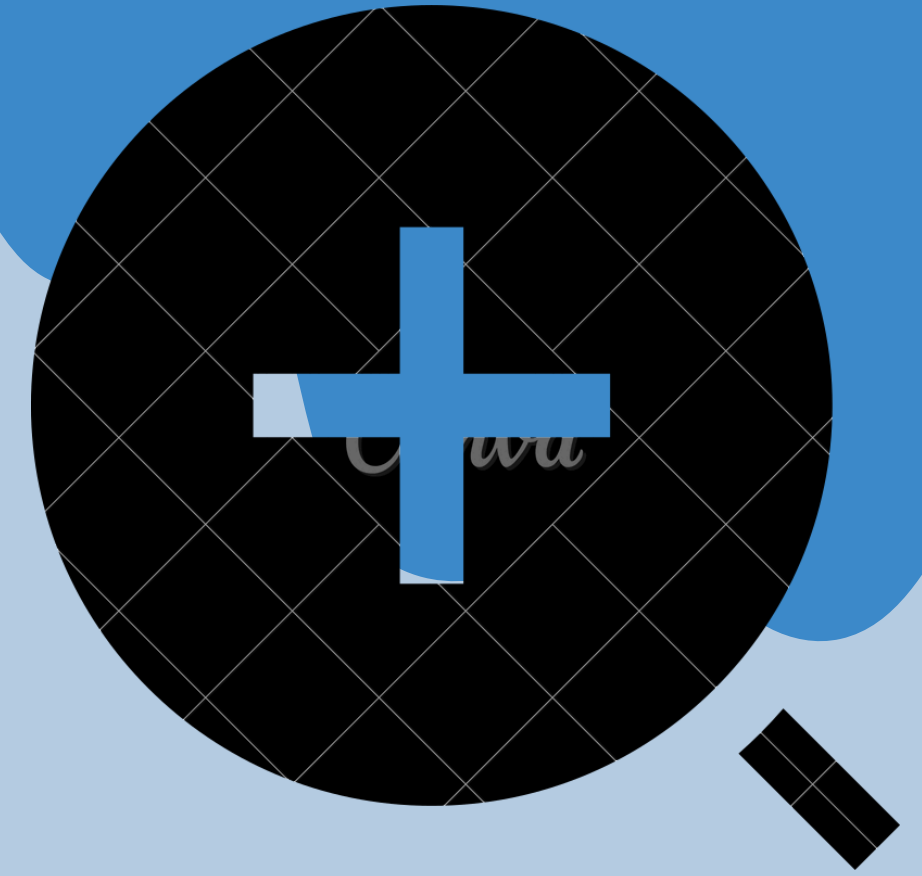
DEFINICIÓN

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.



EPIDEMIOLOGÍA

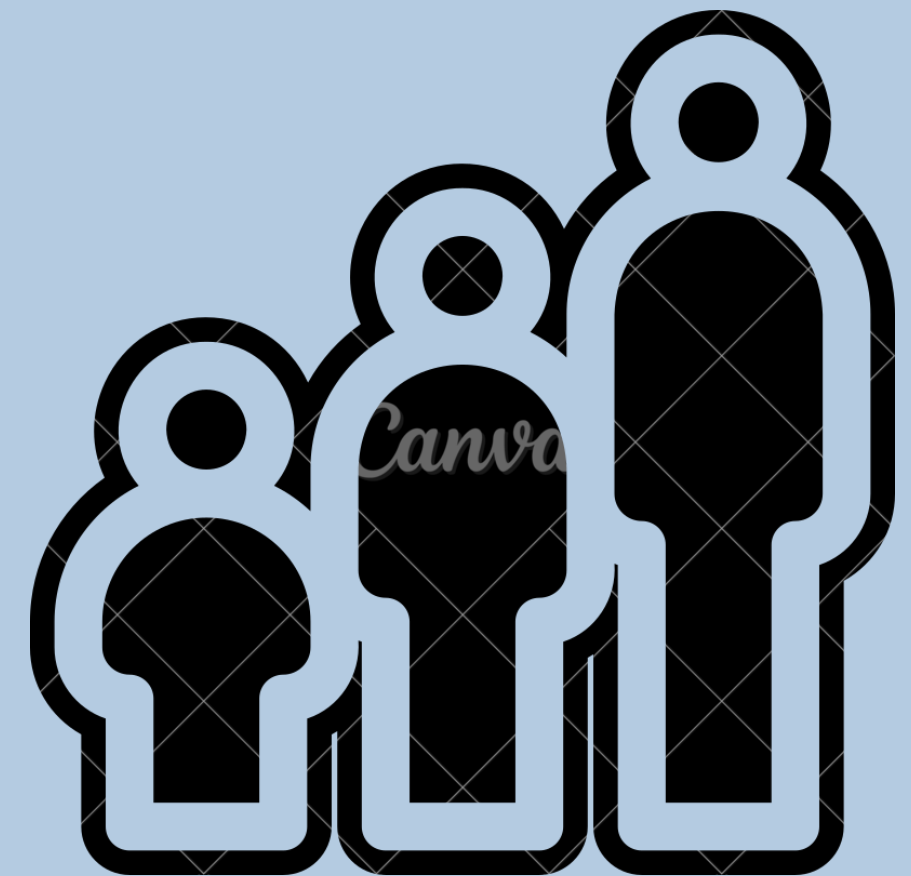
- PDIC: neuropatía autoinmune crónica más frecuente.
- Entidad infrecuente con alta heterogeneidad clínica.
- Prevalencia global estimada: 0.8 a 8.9/100,000 habitantes.
- En México no existen datos específicos sobre su carga.



EPIDEMIOLOGÍA - PERFIL DEMOGRÁFICO

- Puede afectar a **cualquier edad**.
- Más común en **hombres mayores de 40 años**.
- Formas progresivas: más frecuentes en adultos mayores.
- Formas recurrentes: predominan en pacientes jóvenes.

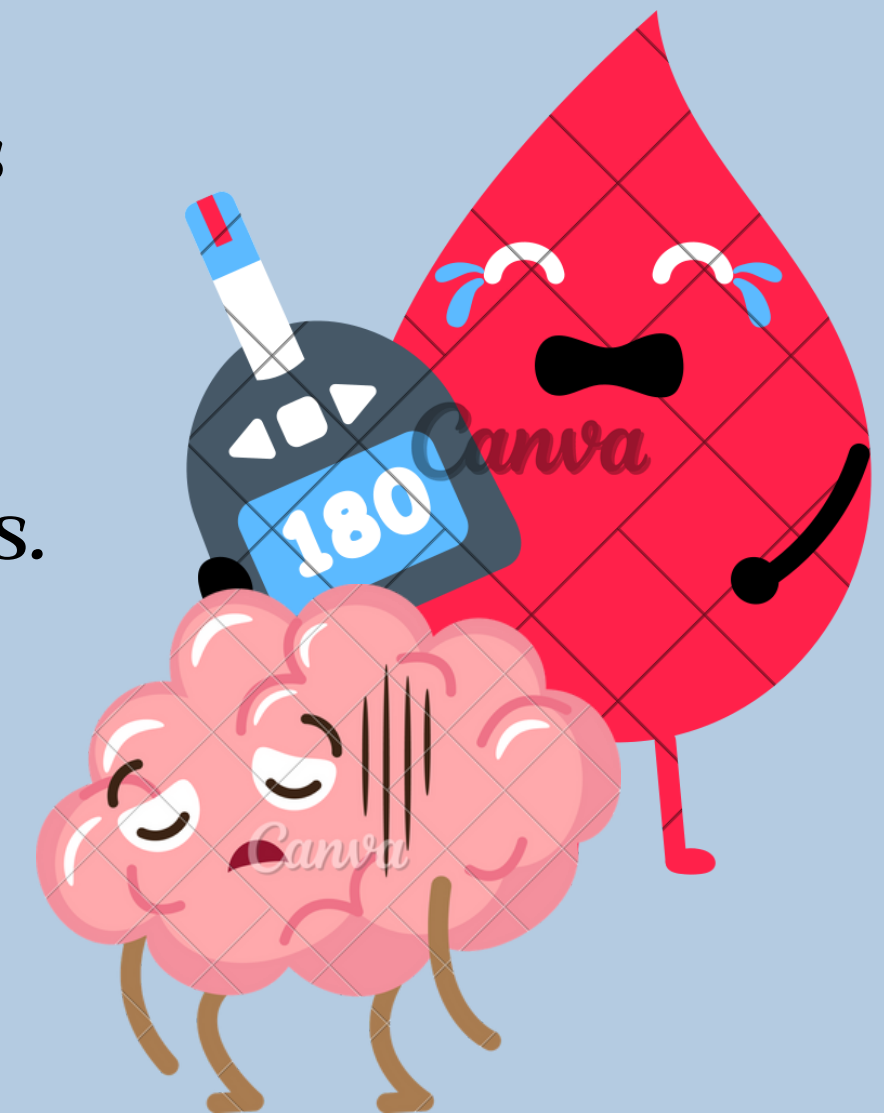
> 40



EPIDEMIOLOGÍA - COMORBILIDADES

- ≈50% de los pacientes tienen diabetes mellitus o prediabetes.
- Diagnóstico de PDIC puede pasarse por alto en pacientes con neuropatía diabética.
- No se han identificado factores predisponentes específicos.

50%



clasificación

Tabla 2. Variantes clínicas actualmente reconocidas de la Polirradiculopatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica (PDIC).

Variante clínica	Frecuencia (%)	Fenotipo clínico
PDIC típica	40-01	Sensitiva - motora, distal y proximal, simétrica, evolución >8 semanas.
PDIC sensitiva	4-35	Predominantemente sensitiva, puede desarrollar síntomas motores menores, distal y proximal, simétrica, evolución >8 semanas.
DADS	2-17	Predominantemente sensitiva, puede desarrollar síntomas motores menores, distal, simétrica, evolución >8 semanas.
PDIC de inicio agudo	2-16	Sensitiva - motora, distal y proximal, simétrico, evolución <8 semanas.
Síndrome de Lewis-Sumner (MADSAM)	6-15	Sensitivo - motor, de inicio frecuente en extremidades superiores, asimétrico, evolución >8 semanas.
Polineuropatía sensitiva autoinmune crónica	5-12	Ataxia sensitiva, distal y proximal, simétrica, evolución >8 semanas.
PDIC motora	4-10	Predominantemente motora, distal y proximal, simétrica, evolución >8 semanas.
PDIC focal	0-5-1	Sensitivo-motora, focal, puede progresar a forma difusa con el tiempo, asimétrica, evolución >8 semanas.

Escalas

Sistema de GRADE

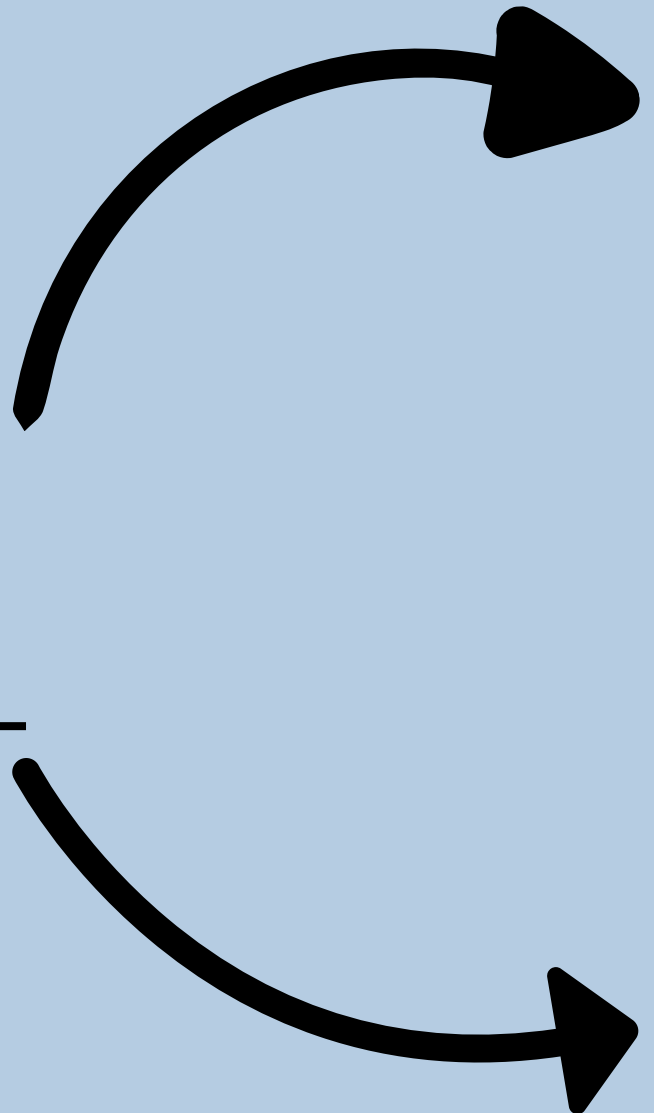
Tabla 1. Descripción del sistema GRADE (*Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation*).

Fuerza de la recomendación	Implicaciones
1 (fuerte)	Recomendación fuerte. Los beneficios de la acción superan claramente las desventajas. Esto es independiente de la calidad de la evidencia que sustenta esta recomendación.
2 (débil)	Recomendación débil. Los beneficios de la acción se asemejan a las desventajas. Esto es independiente de la calidad de la evidencia que sustenta esta recomendación.
Calidad de la evidencia	Implicaciones
A (alta)	Es improbable que futuros estudios cambien el grado de confianza de los resultados o los datos con que ya se cuenta (i.e., ya no se necesitan más estudios).
B (moderada)	Es probable que nuevos estudios cambien el grado de confianza sobre los datos que integran una recomendación.
C (baja)	Es altamente probable que nuevos estudios cambien el grado de confianza sobre los datos que integran una recomendación (i.e., se recomienda que haya más estudios).
D (muy baja)	Cualquier estimación sobre el beneficio/perjuicio de una intervención o acción es muy incierta (i.e., se necesitan estudios).
Punto de buena práctica	Sólo se dispone de opiniones de otros paneles expertos, anécdotas clínicas o la experiencia misma del grupo de trabajo. En este tipo de recomendaciones el grupo de trabajo ofrece su opinión sin calificar el nivel de evidencia (pues la misma es inexistente) ni la fuerza de recomendación. Tampoco se inclina por proponer que se necesitan de estudios científicos para aclarar esta recomendación, aunque no se opone a la realización de los mismos.

Fisiopatología

- Mecanismo inmunomediado: **desmielinización crónica del nervio periférico**.
- Autoanticuerpos en algunos casos: **anti-NF155 y anti-CNTN1**.
- Patología similar al síndrome de Guillain-Barré.
 - Rol propuesto del **mimetismo molecular** (postinfección o postvacunal).
 - Inmunopatogenia aún no completamente elucidada.

CLÍNICA



Síntomas motores:

- Debilidad simétrica proximal y distal (más frecuente en piernas).
- Hiporreflexia o arreflexia generalizada.

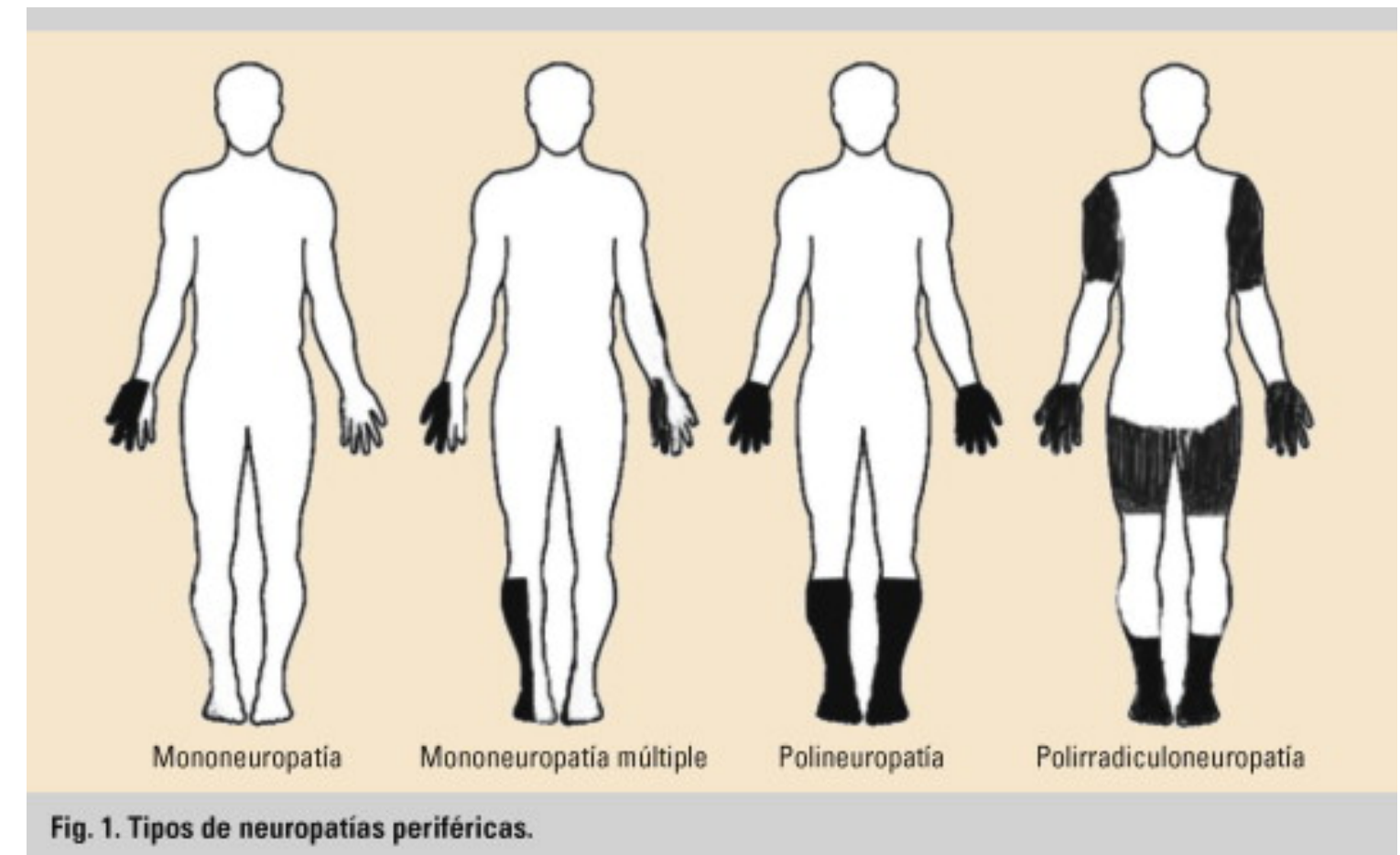
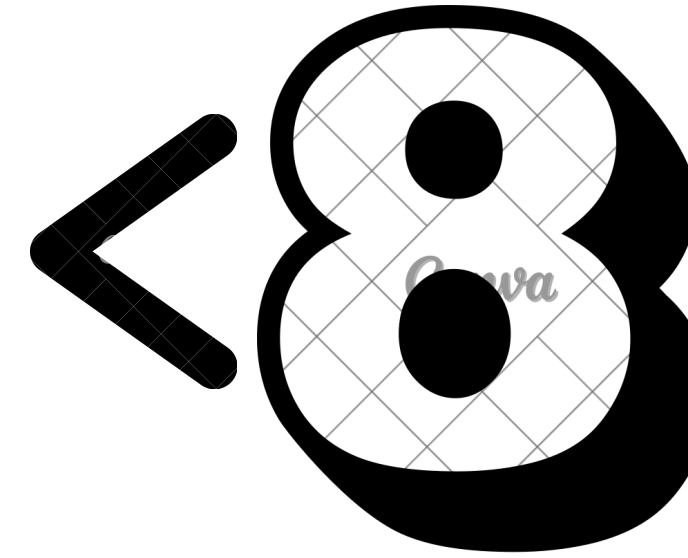
Síntomas sensitivos:

- Parestesias, hipoestesia, sensación de “adormecimiento”.
- Dolor neuropático (menos frecuente que en otras neuropatías).

Diagnostico

- Inicio insidioso (>8 semanas).
- Parestesias en "guante y calcetín".
- Paresia progresiva, puede llegar a pérdida de deambulación.
- Reflejos disminuidos o ausentes.
- Curso clínico: recurrente, progresivo, monofásico o mixto.

Sospecha clínica



Diagnostico

Pruebas recomendadas (EFNS/PNS):

- **Evaluar ≥ 4 nervios motores.**
- **Sensibilidad: 81%, especificidad: 96%.**
- **Diagnóstico clasificado como:**
PDIC definitiva
PDIC probable
PDIC posible

Electrodiagnóstico

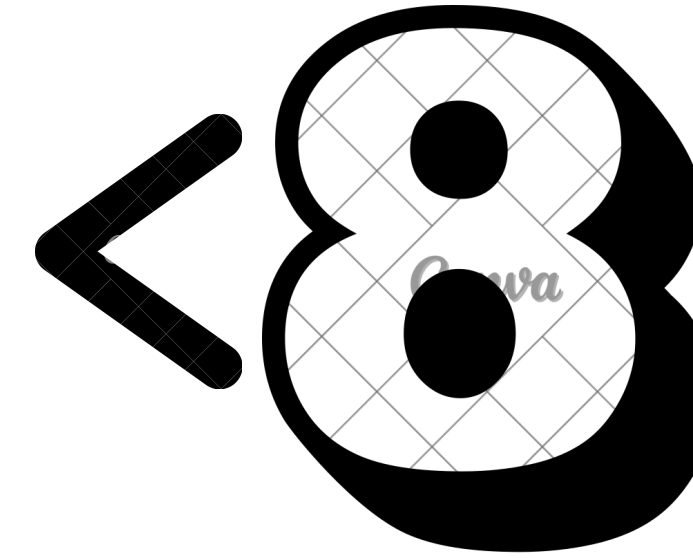


Tabla 3. Criterios de electrodiagnóstico de la Polirradiculopatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica (PDIC).

1. PDIC definitiva: al menos uno de los siguientes

- A. Latencia motora distal prolongada $\geq 50\%$ arriba del LSN en 2 nervios (excluyendo síndrome de túnel del carpo), o
- B. Reducción de la VC $\geq 30\%$ bajo el LIN en dos nervios, u
- C. Ondas F con latencia prolongada $\geq 30\%$ del LSN en 2 nervios ($\geq 50\%$ si la amplitud del pico negativo del PAMC es $< 80\%$ del LIN), o
- D. Ausencia de ondas F en 2 nervios, si esos nervios tienen amplitudes del pico negativo distal del PAMC $\geq 20\%$ del LIN + al menos algún otro parámetro de desmielinización en al menos algún otro nervio^(a), o
- E. Bloqueo parcial de la conducción motora: reducción $\geq 50\%$ de la amplitud del pico negativo proximal del PAMC en relación al distal, si es el pico negativo distal del PAMC $\geq 20\%$ del LIN, en dos nervios; o en un nervio + al menos algún otro parámetro de desmielinización en al menos algún otro nervio^(a), o
- F. Dispersión temporal anormal ($> 30\%$ de aumento en la duración entre el pico negativo proximal y distal del PAMC) en al menos dos nervios, o
- G. Duración del PAMC distal (intervalo entre el inicio del primer pico negativo y el retorno a la línea basal del último pico negativo) aumentado en al menos un nervio (mediano 6.6 ms, cubital 6.7 ms, peroneo 7.6ms tibial 8.8 ms)^(b) + al menos algún otro parámetro de desmielinización en al menos algún otro nervio^(a)

2. PDIC probable

$\geq 30\%$ de reducción de la amplitud del pico negativo proximal del PAMC en relación al distal, excluyendo el nervio tibial posterior, si el pico negativo distal es $\geq 20\%$ del LIN en dos nervios, o en 1 nervio + al menos algún otro parámetro de desmielinización en al menos algún otro nervio.

3. PDIC posible

Como en "1", pero en un solo nervio

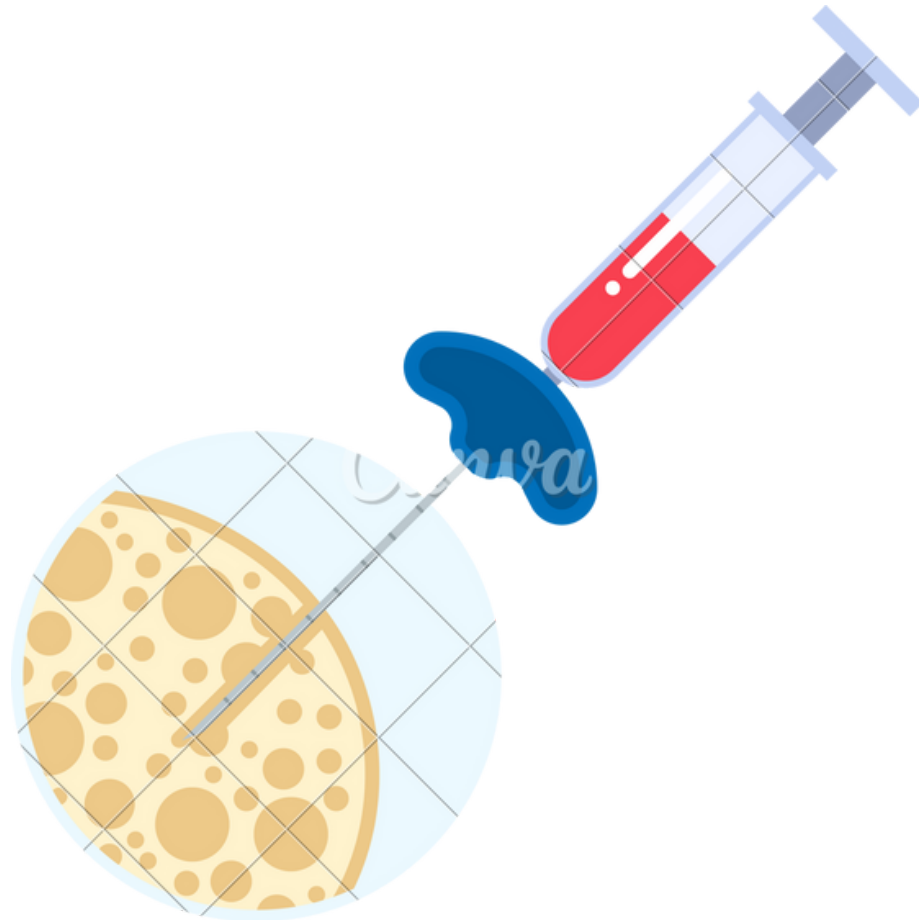
Tabla 3. Criterios de electrodiagnóstico de la Polirradiculopatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica (PDIC).

1. PDIC definitiva: al menos uno de los siguientes
A. Latencia motora distal prolongada $\geq 50\%$ arriba del LSN en 2 nervios (excluyendo síndrome de túnel del carpo), o
B. Reducción de la VC $\geq 30\%$ bajo el LIN en dos nervios, u
C. Ondas F con latencia prolongada $\geq 30\%$ del LSN en 2 nervios ($\geq 50\%$ si la amplitud del pico negativo del PAMC es $< 80\%$ del LIN), o
D. Ausencia de ondas F en 2 nervios, si esos nervios tienen amplitudes del pico negativo distal del PAMC $\geq 20\%$ del LIN + al menos algún otro parámetro de desmielinización en al menos algún otro nervio ^(a) , o
E. Bloqueo parcial de la conducción motora: reducción $\geq 50\%$ de la amplitud del pico negativo proximal del PAMC en relación al distal, si es el pico negativo distal del PAMC $\geq 20\%$ del LIN, en dos nervios; o en un nervio + al menos algún otro parámetro de desmielinización en al menos algún otro nervio ^(a) , o
F. Dispersión temporal anormal ($> 30\%$ de aumento en la duración entre el pico negativo proximal y distal del PAMC) en al menos dos nervios, o
G. Duración del PAMC distal (intervalo entre el inicio del primer pico negativo y el retorno a la línea basal del último pico negativo) aumentado en al menos un nervio (mediano 6.6 ms, cubital 6.7 ms, peroneo 7.6ms tibial 8.8 ms) ^(b) + al menos algún otro parámetro de desmielinización en al menos algún otro nervio ^(a)
2. PDIC probable
$\geq 30\%$ de reducción de la amplitud del pico negativo proximal del PAMC en relación al distal, excluyendo el nervio tibial posterior, si el pico negativo distal es $\geq 20\%$ del LIN en dos nervios, o en 1 nervio + al menos algún otro parámetro de desmielinización en al menos algún otro nervio.
3. PDIC posible
Como en "1", pero en un solo nervio

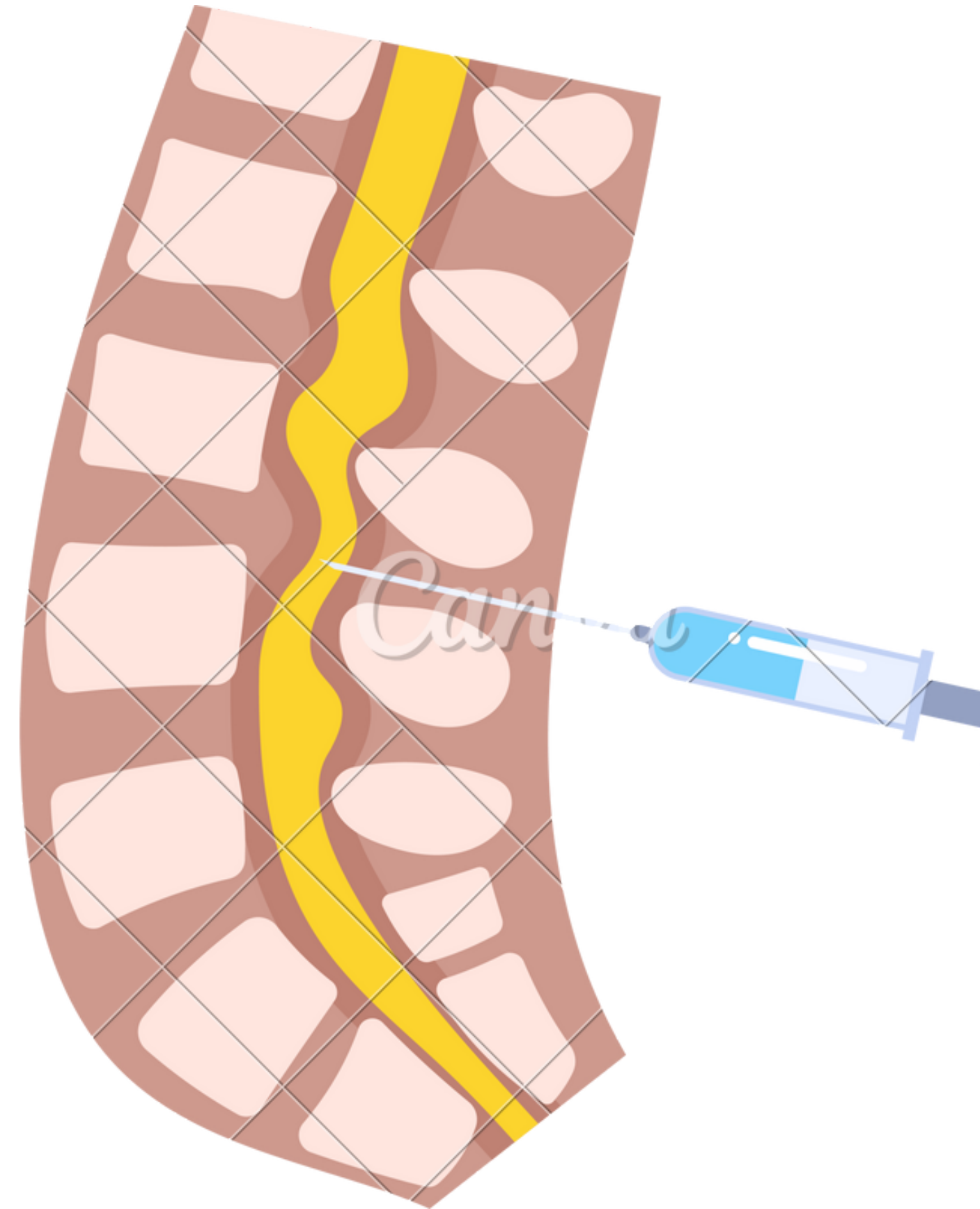
Diagnostico

Pruebas recomendadas (EFNS/PNS):

- **Punción lumbar: hiperproteínorraquia (>45 mg/dL), sin pleocitosis.**
- **Biopsia de nervio sural: para casos atípicos o no concluyentes.**



LCR y biopsia



TRATAMIENTO



metotrexato a dosis de 15 mg/semana para el tratamiento de PDIC

La IgIV
esteroides son considerados
tratamientos de primera línea en
pacientes con
PDIC,



TRATAMIENTO

azatioprina a dosis de 100 a 200 mg/día como tratamiento para PDIC sensitivo-motora.



ciclofosfamida
intravenosa a dosis de 1 g/m²
mensual de 6 a 12 meses para el
tratamiento de PDIC.

