

ARTÍCULO DE REVISIÓN

Hospital Clínicoquirúrgico Docente "Dr. Joaquín Castillo Duany"

NEUROPATÍAS PERIFÉRICAS

Dr. Jorge Alberto Castañeda Fernández ¹ y Dr. Jahazel del Corral García ²

RESUMEN

Las neuropatías periféricas son afecciones del sistema nervioso periférico (raíces, ganglios, plexos, fibras nerviosas), de naturaleza inflamatoria o degenerativa, que se manifiestan clínicamente por sensación de hormigueo, frialdad, adormecimiento, quemadura, dolor, hipersensibilidad, debilidad, atrofas, hipotensión arterial postural, impotencia, anhidrosis e incontinencia de esfínteres, entre otros síntomas y signos. Se producen por múltiples causas, con diferentes fisiopatología, evolución y pronóstico, de modo tal que el tratamiento adecuado depende de la correcta clasificación de sus características específicas en cada caso; razón por la cual se realizó esta revisión bibliográfica sobre formas clínicas de reciente descripción, cuyo origen es muy debatido en la actualidad.

Descriptores: NEUROPATÍA PERIFÉRICA; POLIRRADICULONEURITIS; ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO; ENFERMEDADES DE LOS NERVIOS PERIFÉRICOS

Límites: HUMANO-FEMENINO-MASCULINO

Las neuropatías periféricas son afecciones del sistema nervioso periférico (raíces, ganglios, plexos, fibras nerviosas), de naturaleza inflamatoria o degenerativa, que en su modalidad de polineuropatía afectan varios nervios de forma simultánea, con signos simétricos distales y participación de pares craneales o no. Se encuentran entre las alteraciones neurológicas más frecuentes y su gravedad varía desde anomalías sensoriales ligeras hasta trastornos paralíticos fulminantes, con peligro para la vida. Su diagnóstico diferencial repre-

senta un riesgo, porque son muy numerosas las enfermedades que las producen, razón por la cual se inicia con la clasificación de las características clínicas, empleando la aclaración de la fisiopatología subyacente que se refleja en las pruebas electrodiagnósticas. ^{1,2}

A pesar del esfuerzo que se realiza para identificarlas, en 24 % de los pacientes estudiados en centros especializados no se puede encontrar una explicación adecuada para el trastorno. ¹

¹ Especialista de I Grado en Medicina Interna

² Especialista de I Grado Medicina General Integral

Entre sus manifestaciones clínicas figuran:

Síntomas sensitivos

Positivos: Sensación de hormigueo y quemadura, frialdad, adormecimiento, dolor e hipersensibilidad.

Negativos: Incapacidad para reconocer objetos por el tacto, inestabilidad y desvanecimiento

Síntomas motores: Debilidad, atrofia distal y disminución de los reflejos

Síntomas autonómicos: Hipotensión arterial postural, impotencia, anhidrosis e incontinencia esfinteriana

Exámenes de laboratorio útiles para el diagnóstico^{1, 2}

Estudio de conducción nerviosa periférica

Electromiografía

Estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR)

Biopsia de nervio y músculo

Otros exámenes de laboratorio

En 1995, Binnie las clasificó como sigue:

1. Por su forma de comienzo y evolución

- Agudas (progresan en 3 semanas): Síndrome de Guillain- Barré, polineuropatía diftérica, polineuropatía porfírica, amiotrofia neurálgica, polineuropatías de las colagenosis
- Subagudas (progresan en un mes)
- Crónicas (progresan en más de un mes en forma recurrente o crónicamente progresiva): Neuropatía diabética, neuropatía amiloidótica, neuropatía toxiconutricional, neuropatías hereditarias, mononeuropatía diabética

2. Por el patrón de distribución

- Gangliorradiculoneuropatías: Herpes zoster, síndrome de Guillain-Barré
- Polirradiculoneuropatías
- Polineuropatías (PNP): Compromiso bilateral, simétrico, de un nervio de ambas extremidades
- Mononeuropatías simples: Compromiso unilateral de troncos nerviosos individuales.
- Mononeuropatías múltiples: Compromiso de un nervio de una extremidad de un lado y otro de la otra, para de forma indistinta en el tiempo, irse sumando nervios al proceso.

3. Por los síntomas (fibras afectadas)

- Trastornos de la célula del ganglio posterior: Neuropatía radicular sensitivohereditaria, neuropatía sensitiva congénita, neuropatía sensitiva carcinomatosa, insensibilidad congénita al dolor, degeneración progresiva de células ganglionares de la raíz posterior, sin carcinoma; ataxia de Friederich, herpes zoster
- Trastornos de nervios periféricos, con síntomas predominantemente motores: Síndrome de Guillain- Barré, polineuropatía subaguda y crónica, con hiperproteíorraquia; polineuropatía crónica recurrente, porfiria intermitente aguda, enfermedad de Refsum, neuropatía saturnina, neuropatía diftérica, neuropatías hipertróficas (enfermedad de Charcot - Marie- Tooth y enfermedad de Dejerine-Sottas), CIDP, neuropatía motora multifocal
- Trastornos de nervios periféricos con síntomas predominantemente sensitivos: Lepra, déficit de vitamina B₁, medicamentosas, por arsénico, en el desarrollo de amiloidosis, en la evolución del mieloma múltiple, diabetes sacarina, polineuropatía isquémica, polineuropatía diabética, polineuropatía urémica

4. Por el tipo de lesión nerviosa

- Degeneración axonal: Beriberi, pelagra, déficit de vitaminas B₁₂ y E, neuropatías inducidas por drogas, metales pesados y toxinas, neuropatía alcohólica, neuropatía por infección de VIH, neuropatía sensitivomotora hereditaria (enfermedad de Charcot-Marie- Tooth de tipo II)
- Degeneración mielínica: Síndrome de Guillain- Barré, CIDP, lepra, enfermedad de Charcot- Marie- Tooth de tipo I, enfermedad de Dejerine- Sottas, enfermedad de Refsum, leucodistrofias
- Degeneración axonomielínica: Neuropatía diabética, neuropatía urémica, neuropatías hipotiroidea e hipertiroidea

5. Por las causas

- **Genéticas:** Enfermedad de Charcot- Marie- Tooth (HMSN de tipo I desmielinizante y de tipo II axonal), enfermedad de Dejerine- Sottas (HMSN de tipo III), neurofibromato-

sis de Recklinghausen, heredopatía atáxica polineurítica o enfermedad de Refsum, neuropatía familiar recurrente, neuropatía amiloidótica familiar, neuropatía de la leucodistrofia metacromática

- **Traumáticas** (mononeuropatías simples o múltiples, generalmente unilaterales): Parálisis braquial obstétrica, sección o laceración de nervio, atrapamiento de nervios:
 - a) Del mediano a nivel del carpo y del codo
 - b) Del cubital a nivel del carpo y el codo
 - c) Del supraespinoso a nivel del hombro
 - d) Del peroneo en la cabeza del peroné
 - e) Neuropatías por choque eléctrico, quemaduras o radiaciones
- **Isquémicas** (mononeuropatías simples o múltiples): ononeuropatía de la periarteritis nodosa, mononeuropatía de la diabetes mellitus, mononeuropatía de la enfermedad vascular periférica, mononeuropatía posradiación, mononeuropatía disproteinémica
- **Tóxicas**
 - A. Drogas:** Nitrofurantoína, isoniácida, cloroquina, estreptomina, cloranfenicol, vincristina, difenilhidantoína, metales pesados (arsénico, oro, plomo, mercurio, magnesio, litio, fósforo), dapsona
 - B. Sustancias orgánicas:** Anilina, bisulfuro de carbono, dinitrobenzol, pentaclorofenol, tricloroetilo, tricloroetano, triortocresil, fosfato, sustancias organocloradas y organofosforadas
 - C. Toxinas bacterianas:** Botulismo, tétanos, difteria
- **Inflamatorias** (mononeuropatías simples, múltiples o PNP)
 - A. Infecciosas:** Lepra, parotiditis, sífilis, varicela, brucelosis, fiebre tifoidea, malaria, sepsis puerperal
 - B. Postinfecciosas (alérgicas):** Viruela, hepatitis infecciosa, sarampión. mononucleosis infecciosa
 - C. De causa desconocida:** Síndrome de Guillain-Barré, polineuropatía crónica progresiva, polineurorradiculopatía subaguda o crónica recurrente.
 - D. Neuropatía en trastornos del colágeno:** Púrpura trombocitopénica trombótica, ar-

tritis reumatoide, periarteritis nodosa, esclerodermia, sarcoidosis

- **Metabólicas**

- A. Nutricionales:** Alcoholismo, beriberi, pelagra, déficit de ácido fólico, hiperemesis gravídica, síndrome del pie ardiente
- B. Endocrinas:** Diabetes mellitus, hipertiroidismo, hipotiroidismo, neuropatía urémica, hiperinsulinismo orgánico
- C. Discrasias sanguíneas:** Policitemia vera, disglobulinemia, leucemias, porfiria

- **Neuropatías en las enfermedades malignas:** Carcinomatosis, reticulosis, mielomatosis³

Toda vez que las polineuropatías de causa autoinmune son de relativa reciente descripción y generan amplios debates por la existencia aún de aspectos no esclarecidos en su fisiopatología y origen, dedicaremos un espacio al respecto.

Polineurorradiculopatías inflamatorias desmielinizantes de causa autoinmune

Tal denominación incluye un grupo de enfermedades, entre las que se encuentran:

- Síndrome de Guillain-Barré (polineurorradiculopatía desmielinizante inflamatoria aguda)
- Polineurorradiculopatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP)
- Neuropatía motora multifocal con bloqueo de conducción (NMM)

- **Polineurorradiculopatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP):** Es un tipo de polineuropatía desmielinizante adquirida, de comienzo insidioso y evolución crónica, que alcanza su máxima gravedad en meses o al año, es más frecuente en hombres que en mujeres y suele aparecer entre la segunda y tercera décadas de la vida, con un antecedente menos común de infección. En su patogenia se plantea la teoría autoinmune, con producción de autoanticuerpos contra la mielina, aunque también se han identificado células T y macrófagos en el proceso. Estas reacciones pueden ser provocadas por infecciones o inmunizaciones, pero no se conoce con certeza el mecanismo exacto de producción. Puede distinguirse inmunológicamente por los antígenos HLA A₁, B₈, DRW₃ y DW₃.

Historia: El primer informe fue realizado por Austin en 1958 y 20 años después Dyck et al publicaron su experiencia en 56 pacientes. En la última década se han descrito las formas de presentación, pronóstico y respuesta al tratamiento.

Para confirmar su presencia se impone aplicar los criterios diagnósticos de la CIDP (Dyck-Thomas), los cuales se citan a continuación:

Criterios de inclusión

- Polineuropatía simétrica que afecta a fibras sensitivas y motoras, con predominio de estas últimas en las extremidades, pero infrecuente en los pares craneales y el sistema nervioso central.
- Debilidad muscular progresiva (fundamentalmente en los músculos proximales de las piernas), parestesias, alteraciones sensitivas y afectación de los reflejos durante 2 meses o más de evolución.

Criterios de exclusión

- Manifestaciones clínicas que no deben estar presentes: Neuropatía sensorial pura, ictiosis, retinitis pigmentaria, exposición a drogas o tóxicos.
- Hallazgos de laboratorio que no deben existir: Niveles bajos de colesterol, metabolitos porfirínicos, disminución de vitamina B₁₂, aumento de la celularidad del líquido cefalorraquídeo (LCR), fenómenos de vasculitis o sustancias amiloides acumuladas en el nervio.
- Criterios mayores de laboratorio
 - Aumento de las proteínas en el LCR de más de 0,45 g (más de 4 veces el nivel normal), con disociación albuminocitológica.
 - Disminución de la velocidad de conducción motora y sensitiva, fundamentalmente en los segmentos nerviosos más proximales en más de 2 nervios, con grado variable de bloqueo parcial de conducción en al menos uno de ellos, así como latencia distal prolongada en 2 nervios o más.
 - Biopsia de nervio característica, con desmielinización segmentaria, fenómenos de remielinización (bulbos de cebolla), linfocitos perivasculares y distensión del compartimento endoneural con material eosinófilo.

CIDP definida: Todos los criterios de inclusión, todos los de exclusión y todos los mayores de laboratorio.

CIDP probable: Todos los criterios de inclusión, todos los de exclusión y 2 de los mayores de laboratorio.

CIDP posible: Todos los criterios de inclusión, todos los de exclusión y 1 de los mayores de laboratorio.¹⁻⁵

Variantes clínicas de la CIDP:¹⁻⁵

- Progresiva
- Con infección de virus tipo III linfotrófico de células T humanas
 - Con paraproteinemia
 - Con esclerosis múltiple
 - Con pérdida axonal severa
 - Forma sensitiva pura
 - Forma asimétrica
 - Forma motora axonal pura
 - Forma infantil
 - Forma con hipertrofia de nervios
 - Forma caracterizada por afección de los pares craneales
 - Forma con signos de lesión del sistema nervioso central
 - Forma con gammapatías monoclonales
 - Formas asociadas a enfermedades sistémicas, paraneoplásicas, diabetes mellitus, infecciones

• Síndrome de Guillain-Barré

Afecta a niños y adultos de los dos sexos, pero su causa es desconocida. Una infección respiratoria o gastrointestinal ligera precede a los síntomas neurológicos en 1-3 semanas. En otros casos existe el antecedente de procedimientos quirúrgicos, infecciones virales y vacunas antivirales, fundamentalmente antiinfluenza.¹⁻¹²

Historia: La primera descripción fue realizada por Wardrop y Olliver en 1834, a la cual siguieron otras como la de Landry en 1859 (quien detalló la parálisis ascendente que lleva su nombre), la de Osler en 1892 y la Guillain, Barré y Strohl en 1916.

Cuadro clínico: Debilidad simétrica en los músculos proximales y distales de las extremidades, principalmente las inferiores, que progresa y puede conducir a la muerte por fallo respiratorio; parestesias, hipo o arreflexia, hipotonía, alteraciones del sis-

tema nervioso central, no atrofia muscular.^{1-4, 11, 12}

Clasificación clínica⁹

1. Formas típicas: Parálisis de Landry
2. Formas atípicas: Recurrente, disautonómica, hiperalgésica, seudomiopática y fugaz

3. Variantes regionales:

-Síndrome de Miller-Fisher (variante atáxica): Es una de las variantes más conocidas. Representa 5 % de los pacientes con el síndrome de Guillain-Barré. Sus criterios diagnósticos son: oftalmoplejía externa (usualmente completa y a veces con ptosis), ataxia y arreflexia. Es relativamente benigna. Las razones para que sea aceptada como un subtipo de Guillain-Barré son su evolución y la frecuencia de aparición de la oftalmoplejía en los casos de dicho síndrome. Puede haber o no debilidad en las extremidades, tronco, cuello, faringe o faz y a veces no es posible demostrar la pérdida sensitiva. Comienza con diplopia, seguida de ataxia, arreflexia y parestesias; un tercio de los pacientes puede evolucionar hacia la debilidad profunda y el fallo respiratorio. La recurrencia es rara.

Hay antecedentes de infección por virus de Epstein-Barr, *Campylobacter jejuni*, VIH y linfoma, entre otros.

Se piensa que el antígeno diana está en las fibras aferentes 1A, especialmente las que se originan en los husos neuromusculares y las fibras oculomotoras. Los anticuerpos anti-GQ1b son característicos de este proceso y tienen la capacidad de alterar la liberación sináptica en las terminaciones nerviosas motoras.

Los exámenes electrofisiológicos muestran: reducción de la amplitud del potencial sensitivo (es prácticamente constante en algún momento de la evolución) o del potencial de acción muscular compuesto (PAMC), alteración de los nervios sensitivos y motora de los pares craneales, así como una lentitud sensitiva mínima de la conducción en las extremidades. Puede observarse anormalidad de la onda F, del *blink reflex*, del reflejo maseteriano o de los PESS.^{1, 2, 6, 11, 12-15}

- Paraparética pura
- Diplejía facial aislada
- Mesencefálica
- Paresia MOE con parestesias y arreflexia

- Plexopatía dolorosa lumbar bilateral

4. Variantes funcionales:

-Motora pura

-Forma axonal aguda pura:^{9, 13-16, 18, 19} Descrita por Feasby y sus colegas, se caracteriza por degeneración axonal generalizada, amplia y grave, de evolución rápida y escasa recuperación, con atrofia muscular temprana. En la electromiografía (EMG) se aprecian signos de denervación.

En los estudios de conducción nerviosa (ECN) no hay bloqueo de conducción ni enlentecimiento de la velocidad de conducción nerviosa.

En la necropsia se evidencia una acentuada degeneración axonal, que afecta a nervios y raíces, sin cambios inflamatorios o con desmielinización mínima.

Contempla 2 subtipos:

a) Neuropatía axonal aguda motora y sensitiva: Progresión rápida, recuperación incompleta y demorada. En 1986, Feasby et al demostraron que un grupo de pacientes con síndrome de Guillain-Barré sufrían degeneración axonal primaria, sin desmielinización precedente. Estos pacientes tenían una parálisis fulminante y amplia, con recuperación lenta e incompleta.

b) Neuropatía axonal aguda motora: Sus características clínicas fueron establecidas en 1990 al estudiar a un grupo de pacientes del norte de China. Es frecuente en varones, con antecedentes de diarrea y sin afectación de pares craneales, posible persistencia de los reflejos, proteínas poco elevadas en el LCR, así como hallazgos de anticuerpos antigangliósidos (anti GM1, anti GD1b, antiGD3).

En China se han notificado brotes de neuropatía motora, similares a la forma axonal de Guillain-Barré y desencadenadas por infecciones atribuibles al *Campylobacter jejuni*.

-Su recuperación es prolongada y generalmente la debilidad no mejora por completo.

- Sensitiva pura

-Ataxiante axonal grave

Alteraciones del LCR en el Síndrome de Guillain-Barré: Acelularidad o pocos leucocitos, con predominio de linfocitos, así como proteínas normales al inicio, aumentadas a partir de la cuarta semana.

Fisiopatología

Se tienen evidencias de que las manifestaciones clínicas son causadas por una reacción inmunológica directa, mediada por células en el nervio periférico, donde también desempeñan una importante función los anticuerpos antimielina, de los cuales se piensa que estos actúan primero en la destrucción de la mielina y después de las células T y los macrófagos, con la subsiguiente producción de cambios.

En la forma desmielinizante ocurre una desmielinización esencial, casi siempre con degeneración axonal secundaria e infiltración linfocítica en los nervios periféricos (lo cual apunta hacia un proceso inflamatorio de tipo inmune).

En la forma axonal se han observado macrófagos en los nodos de Ranvier y el espacio periaxonal, pero no hay suficientes muestras de desmielinización e infiltración linfocítica (el infiltrado linfocítico es escaso o está ausente). Los primeros cambios ocurren en los nodos de Ranvier de las fibras motoras, por unión de IgG y activación del complemento, que reclutan a los macrófagos e invaden el espacio periaxonal. El axón se colapsa, se separa de la célula de Schwann y se produce una marcada dilatación del espacio periaxonal; degeneración esta que se extiende hasta las raíces.^{6, 17, 19}

Posibles mecanismos por los que una infección puede iniciar una AIDP (polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda):

- A. Directos: El agente infeccioso ataca la célula de Schwann y la destruye o la daña; el agente infeccioso penetra en la célula de Schwann y la daña.
- B. Indirectos: El agente infeccioso daña la célula de Schwann por liberación de material antigénico sobre ella, pero el organismo ataca a este antígeno por la respuesta inmune; el agente infeccioso incorpora membranas celulares del hospedero en la suya, por lo que ocurre una reacción directa errónea sobre el agente infeccioso (contra las membranas celulares del hospedero); el agente infeccioso contiene un antígeno encontrado también en la célula de Schwann., de modo que se produce una respuesta errónea por un mimetismo molecular; finalmente existe una sensibilidad baja, que la infección aumenta.⁶

Pronóstico

Alrededor de 3 % de las personas no sobrevive; pero la mayoría evoluciona bien, con recuperación total o ligeras secuelas en miembros inferiores.

Un importante predictor residual de la debilidad son los hallazgos del EMG, pues la disminución de la amplitud de los potenciales de la unidad motora y los signos marcados de denervación son manifestaciones de mal pronóstico.

Después de los 2 años de evolución no se espera recuperación o esta es poca. Aproximadamente 3 % de los pacientes sufre una o más recurrencias de la forma aguda, en tanto otro grupo puede pasar a la cronicidad.

Procesos que anteceden al síndrome de Guillain-Barré^{6, 20, 21}

1. Infecciones virales: Citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, herpes virus, VIH y otros menos frecuentes (hepatitis B, A y C, Sincitial respiratorio, *Echovirus*, *Coxsackie*, influenza A y B, adenovirus, parvovirus B19, sarampión, rubéola).
2. Infecciones bacterianas: Por *Campylobacter jejuni*, *Mycoplasma pneumoniae* y otras menos frecuentes (*Salmonella typhi*, *Listeria*, *Brucella*, *Chlamydia*, *Leptospira*, *Toxoplasma*, *Plasmodium* del paludismo y *Mycobacterium tuberculosis*)
3. Cirugía
4. Drogas: Zimelidina, sales de oro, D-penicilamina
5. Enfermedades malignas: Linfoma de Hodgkin
6. Vacunas: Antirrabia, antiinfluenza, anticoleérica, antisarampión, antirrubéola, antihepatitis B, antipoliomielitis
7. Otros antecedentes: Alcoholismo con alteraciones hepáticas, embarazo, puerperio, hipertiroidismo, insuficiencia adrenal

Criterios para el diagnóstico

1. Requeridos

- Debilidad motora progresiva de más de una extremidad
- Arreflexia e hiporreflexia marcadas

2. Que apoyan el diagnóstico

Clínicos:

- Progresión hasta 4 semanas

- Simetría
- Síntomas o signos sensitivos ligeros
- Participación de pares craneales, fundamentalmente el VII
- Recuperación en 2 a 4 semanas después que la progresión cesa.
- Disfunción autonómica: taquicardia, arritmias, hipotensión arterial postural, síntomas vasomotores
- Ausencia de fiebre al inicio del cuadro neurológico

Variantes:

- Fiebre al inicio del cuadro neurológico
- Grave alteración sensitiva
- Progresión en más de 4 semanas
- Cese de la progresión sin recuperación o con grandes secuelas
- Afectación de la función esfinteriana
- Participación del SNC: Ataxia, disartria, signo de Babinski, nivel sensitivo

Líquido cefalorraquídeo

- Aumento de las proteínas después de la primera semana
- 10 ó menos monocitos

Variantes:

- No aumento de las proteínas
- Aumento de los monocitos

Estudios neurofisiológicos

- Enlentecimiento de la velocidad de conducción nerviosa
- Bloqueo de conducción
- Aumento de la latencia distal
- Alteración de la onda F

3. Que ponen en duda

- Asimetría marcada
- Disfunción vesical o intestinal persistente
- Más de 50 monocitos en el LCR
- Presencia de polimorfonucleares neutrófilos (PMN)
- Nivel sensitivo agudo

4. Que lo excluyen

- Contacto con solventes orgánicos, plomo u otras sustancias
- Elementos indicativos de porfiria intermitente aguda
- Antecedentes de infección diftérica reciente
- Síntomas sensitivos puros⁶

Neuropatía motora multifocal con bloqueo de conducción

Descrito por Lewis et al en 1982, es un síndrome caracterizado por la aparición progresiva de un déficit motor asimétrico (mononeuropatía múltiple), con una distribución troncular

(aunque puede ser radicular), sobre todo distal y en extremidades superiores, que predomina en el sexo masculino y suele comenzar entre los 25 y 45 años de edad. Los síntomas son preponderantemente motores y se identifica por manifestaciones de debilidad en aumento y atrofia muscular acentuada distalmente. Los nervios más afectados pueden ser dolorosos a la palpación, con signo de Tinel positivo en puntos de su recorrido y ausencia de engrosamiento. De evolución lenta y progresiva en brotes, pueden haber fasciculaciones y reflejos disminuidos o abolidos. No hay signos piramidales, pero es posible que se afecten los pares craneales.

Estudios electrofisiológicos

Se observa bloqueo de conducción parcial, con algún grado de dispersión temporal anormal y marcada lentitud de la conducción en el segmento bloqueado.

Latencia distal normal.

La respuesta sensitiva tiene amplitud disminuida o está ausente en los segmentos distales del nervio, que tiene bloqueada la conducción proximal.

El bloqueo persiste por largos períodos de tiempo y afecta solo a axones motores, sin bloquear la conducción sensitiva.

La velocidad de conducción está enlentecida en el segmento bloqueado.

Los potenciales evocados somatosensoriales son normales.

La electromiografía muestra signos de denervación, fasciculaciones o mioquimias, o ambas, en los músculos afectados.

Se produce un aumento de anticuerpos antigangliósidos anti GM1.^{1, 4, 7, 10}

Fisiopatología

Los anticuerpos anti GM1 se unen al nodo de Ranvier y activan la cascada del sistema de complemento, alteran la membrana de la célula de Schwann y provocan desmielinización paranodal, interfieren con la función de los canales de sodio e inhiben la remielinización.^{1-4, 11, 12.}

Tratamiento^{1, 2, 4 - 6, 12, 13, 17, 22 - 28}

Consiste en el control de la enfermedad de base, fisioterapia, ejercicios físicos, vitaminoterapia y terapia sintomática.

La presencia de dolor o disestesias justifica la indicación de:

- Antidepresivos tricíclicos: 10-100 mg en la noche
- Carbamacepina: 200-400 mg diarios
- Gabapentín: 300-800 mg diarios
- Mexiletina: 200-300 mg diarios
- Fenitoína: 300-400 mg en la noche

Los síntomas autonómicos deben ser tratados con:

- Fludrocortisona: 0.1 mg diarios
- Midorina: 10 mg 3 veces al día

En las neuropatías autoinmunes, la terapia inmunosupresiva contempla:

- Esteroides

Prednisona: 100 mg diarios durante 2-4 semanas y después en días alternos

Metilprednisona: 1g en 100 mL de solución salina en 3-6 dosis diarias o en días alternos

- Citostáticos

Metotrexate: 10-20 mg / m² de superficie corporal

Azatiopina: 2-3 mg/kg/día

Ciclofosfamida: 1,5-2 mg/kg/día

Ciclosporina: 3-6 mg/kg/día

Clorambucil: 4 mg/día

Inmunoglobulina endovenosa (Intacglobín): 0,4 g/kg /día por 5 días hasta completar 2 g/kg.

Plasmaféresis

En las neuropatías por atrapamiento, el tratamiento es quirúrgico.

CONCLUSIONES

Las neuropatías periféricas se encuentran entre las alteraciones neurológicas más comunes y su nivel de gravedad varía desde anomalías sensoriales ligeras hasta trastornos paralíticos fulminantes, que pueden resultar mortales; sin embargo, a pesar del gran interés por identificarlas, en casi una cuarta parte de los pacientes atendidos en centros especializados no se puede explicar convincentemente por qué se produce ese tipo de afectación.

ABSTRACT

Peripheral Neuropathies

The peripheral neuropathies are affections of the peripheral nervous system (roots, ganglia, plexuses, nerve fibers) of inflammatory or degenerative nature, which are manifested clinically by tingling sensation, coldness, and drowsiness, pain, hypersensitivity, weakness, atrophies, postural hypotension, impotence, anhidrosis and incontinence of sphincters, among other symptoms and signs. They are produced by multiple causes with different physiopathology, course and prognosis, so that the appropriate treatment depends on the correct classification of its specific characteristics in each case; that is why this literature survey on clinical forms of recent description was carried out, an origin which is very discussed at the present time.

Subject headings: PERIFERIC NEUROPATHY; POLYRADICULONEURITIS; NERVOUS SYSTEM DISEASES; PERIPHERAL NERVE DISEASES

Limits: HUMAN-FEMALE-MALE

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Adams RD, Victor M, Rooper AH. Principles of neurology. 6 ed. México, DF: Mc Graw-Hill Interamericana, 1999:1530-45.
2. Griffin JW. Enfermedades del sistema nervioso periférico. En : Bennett JC, Plum F. Cecil. Tratado de medicina interna. 21 ed. México, DF: Mc Graw-Hill Interamericana, 1998; vol 2:2486-95.
3. Binnie CD, Cooper R, Fowler CD, Prior PF. Clinical neurophysiology. EMG, nerve conduction and evoked potentials. London: Heinemann, 1996:139-56.
4. Aminoff MJ. Electrodiagnosis in clinical neurology. 3 ed. New York: Churchill- Livingstone, 1992: 283-327.
5. Dyck PJ, Prineas J, Pollard J. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. En : Dyck PJ, Thomas PK. Peripheral neuropathy. 3 ed. New York: WB Saunders, 1993; vol 2:1498-1524.

6. Arnason BG, Soliven B. Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. En: Dyck PJ, Thomas PK. *Peripheral neuropathy*. 3 ed. New York: WB Saunders, 1993; vol 2:1437-97.
7. Kuntzer T, Magistris MR. Conduction blocks and peripheral neuropathies. *Rev Neurol (Paris)* 1995;151:368-82.
8. Maegaki Y, Toyama J, Takeshita K. A case of early onset and slowly progressive chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy, electrophysiological findings with clinical course. *No To Hattatsu* 1994;26:522-7.
9. Feasby TE, Brown WF, Gilbert JJ, Hahn AF. The pathological basis of conduction block in human neuropathies. *J Neurol Neurosurg Psych* 1985;48:239-45.
10. Serradel AP. Neuropatías disímunes adquiridas. *Sintomatología clínica y clasificación*. *Rev Neurol* 2000;30:501-14.
11. Calleja J, De Pablos CD, García AG. Estudio electrofisiológico en la fase inicial del síndrome de Guillain Barré. *Rev Neurol* 2000;30:514-9.
12. Feasby RE. Diagnosis, pathogenesis and management of Guillain Barré syndrome in American Academy of Neurology. Syllabi, 1998 [version en CD-ROM] [consulta: 5 dic 2003].
13. Feasby TE. An acute axonal form of Guillain-Barré polyneuropathy. *Brain* 1986;109: 115-21.
14. ----. Severe axonal degeneration in acute Guillain Barré syndrome: evidence of two different mechanisms? *J Neurol Sc* 1998;116:85-90.
15. Griffin JW. Pathology of the motor sensory axonal Guillain- Barré syndrome. *Ann Neurol* 1996;35:1096-102.
16. Mc Khann GM. Acute motor axonal neuropathy: a frequent cause of acute flaccid paralysis in China. *Ann Neurol* 1993;33:333-9.
17. Griffin JW. The Guillain-Barré syndrome and CIDP in American Academy of Neurology. Syllabi, 1998 [version en CD-ROM] [consulta: 5 dic 2003].
18. Hafer-Macko C, Hsleh ST, Cli CY. Acute motor axonal neuropathy: an antibody mediated attack on axolemma. *Ann Neurol* 1996;10:635-44.
19. Yuki N. Pathogenesis of axonal Guillain-Barré syndrome: hypothesis. *Muscle Nerve* 1999;17:680-2.
20. Barriga FJ, Martín M, Castilla V, Dobato JL, Pareja JA, Vela L. Grave síndrome de Guillain-Barré tras primoinfección por varicela en un adulto joven. *Rev Neurol* 2000; 30:297-300.
21. Gallardo E, Rojas R, Illa I. Anticuerpos relevantes en las neuropatías disímunes. *Rev Neurol* 2000;30:510-3.
22. Nodarse A. Manual básico del laboratorio de electromiografía. Estudio de conducción nerviosa periférica y potenciales evocados somatosensoriales. Quito: Facultad de Medicina de la Universidad de los Andes, 1992:1-30.
23. Kimura J. *Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: Principles and practice*. Philadelphia: WB Saunders, 1983; 228-302.
24. Stalberg E, Falck B. Clinical motor nerve conduction studies. *Methods Clin Neurophysiol* 1993;4:61-80.
25. Albers J, Shields RW, Wilmour AJ. Sensory nerve conduction study workshop. Cleveland :Cleveland Clinical Foundation, 1995:1-19.
26. Phillips LH, Brown WF, Kimura J. Motor nerve conduction. Cleveland: Cleveland Clinical Foundation, 1995:21-8.
27. Zafeiriou D, Kontopoulos E., Katzos G., Gobakis N., Kanakoudi F. Single dose immunoglobulin for childhood Guillain- Barré syndrome. *Brain Dev* 1997;19:323-5.
28. Barohn RJ. Clinical approach to peripheral neuropathy. American Academy of Neurology. Syllabi, 1998 [version en CD-ROM] [consulta: 5 dic 2003].

Dr. Jorge Alberto Castañeda Fernández Calle 6 Edificio 9 Apto. 5 entre 23 y 25, Reparto Pastorita, Santiago de Cuba

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Castañeda Fernández JA, Corral García J del. Neuropatías periféricas [artículo en línea]. *MEDISAN* 2003;7(4). <http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol7_4_03/san07403.htm> [consulta: fecha de acceso].