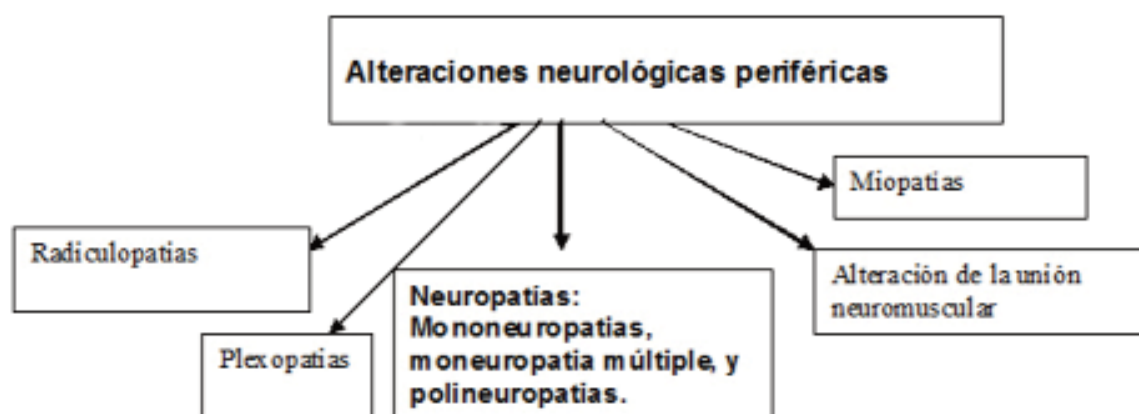


Capítulo 17 - ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO

M^a José Borrueal Aguilar, Yolanda Bravo Anguiano, Silvia Alconchel Gracia

Trastornos de los nervios periféricos, sea cual sea su causa. Incluyen trastornos de los nervios periféricos, plexos, unión neuromuscular y músculo. Abarcan gran número de entidades, por lo que en este capítulo haremos un repaso de las características generales, incidiendo en los cuadros que pueden requerir valoración urgente.

CLASIFICACIÓN



Radiculopatías:

Afectación de las raíces nerviosas que se originan en la médula espinal. Provocan dolor, y parestesias en un dermatoma específico. Primero provocan alteración sensitiva y si la comprensión progresa puede provocar debilidad en la musculatura dependiente de esa raíz. Se acompaña de abolición de reflejos. Múltiples causas la originan: degenerativas, traumáticas, tumorales, metastásicas, vasculares...

La causa más frecuente es la hernia discal.

Plexopatías:

Afectación de los plexos, de origen diverso: traumática, tumoral, compresiva, yatrogénica en cirugía. Se produce afectación de varios territorios nerviosos y abolición de reflejos.

Neuropatía o afectación de nervio periférico:

Podemos distinguir en: Mononeuropatías, mononeuropatías múltiples y Polineuropatías.

Alteración de la unión neuromuscular: Miastenia gravis o el síndrome de Eaton-Lambert.

Miopatías.

En este capítulo nos centraremos en la afectación del nervio periférico, es decir en las neuropatías, afectación más allá de la piamadre, a nivel los nervios periféricos:

MONONEUROPATIA

Afectación focal de un único tronco nervioso. Afectación con síntomas motores, sensitivos, y/o autonómicos. Las causas más frecuentes son traumatismos directos, compresión, y atrapamiento.

MONONEUROPATÍAS MÁS FRECUENTES:

- **Neuropatía cubital (C8-D1):** afectación más frecuente a nivel del codo. Hipoestesia en cara palmar y dorsal de los de dedos 4-5º, con debilidad y atrofia de la musculatura dependiente del cubital, así como debilidad y atrofia del flexor profundo de los dedos 4-5º. Es la conocida como "mano en garra". Puede deberse a una afectación aguda (traumatismo, fractura del epicóndilo, encajamiento...) o lo que es más frecuente por afectación crónica (compresión repetida o estrechamiento del canal).

- **Neuropatía radial (C6-C7-C8):** afectación más frecuente a nivel de la axila (uso de muleta canadiense), puede producirse también a nivel del brazo (fracturas de húmero, o al apoyar la cara dorso-lateral del brazo sobre una superficie dura), o a nivel del supinador corto. Provoca mano caída con hipoestesia en el dorso del primer espacio interóseo.

- **Neuropatía del nervio mediano (C6-C7-C8):** el síndrome del túnel carpiano es la causa más frecuente. Compresión a nivel del túnel carpiano. Suele ser un proceso crónico en el que se producen parestesias nocturnas en los tres primeros dedos de la mano, dolor que se extiende a toda la extremidad, hipoestesia en cara palmar y atrofia en eminencia tenar. Tratamiento mediante descompresión quirúrgica. Cuando la afectación es a nivel del codo (traumatismo, fractura...), a la sintomatología anterior se añade, debilidad para la pronación y flexión de la muñeca, desviación cubital a la flexión, debilidad de todas las articulaciones in-

terfalángicas del primer al tercer dedo con debilidad de las interfalángicas proximales del cuarto y quinto dedo

DIAGNÓSTICO

- Electromiograma, confirma el diagnóstico y localiza la zona del daño o compresión.

TRATAMIENTO

- Descompresión quirúrgica y trasposición de nervios afectados.
- En ocasiones se debe recurrir a tratamiento ortopédico.
- Rehabilitación y tratamiento conservador en los casos menos graves.

MONONEUROPATÍA MÚLTIPLE

Afectación simultánea o consecutiva de troncos nerviosos no contiguos, con evolución de días o años. A veces presentan carácter confluyente con difícil diagnóstico diferencial con las polineuropatías. Múltiples causas: enfermedades inflamatorias inmunes como vasculitis, enfermedades del tejido conectivo, infecciones... Su detección y el diagnóstico diferencial con polineuropatía es importante por la potencial gravedad de la enfermedad subyacente.

DIAGNÓSTICO

Clínica, exploración física y estudio electromiográfico. En algunos casos muy concretos se requiere biopsia del nervio, para el diagnóstico de la enfermedad de base.

TRATAMIENTO

Dirigido a la enfermedad que origina la neuropatía.

POLINEUROPATÍA

Procesos que afectan a múltiples troncos nerviosos y que se caracterizan por ser simétricos y generalizados, con afectación preferentemente distal, con la típica distribución en "guante y calcetín".

Presentan alta prevalencia con aparición hasta el 2,4% de la población y hasta el 8% en los mayores de 55 años.

Abordaje complejo de dicha patología por presentar más de 200 etiologías: diabetes, fármacos (antineoplásicos), linfomas, Lupus, Porfiria aguda intermitente,...

Se clasifican según su evolución en:

Agudas:

- Síndrome de Guillain-Barré (siguiendo apartado)
- Difteria
- VIH positivo: afectan a un 20-30% de los pacientes con VIH en fases avanzadas de la enfermedad

- Porfiria
- Picadura de garrapata
- Vasculitis
- Hipofosfatemia
- Enfermo crítico del paciente crítico

Subagudas:

- Medicamentos: isoniacida, metronidazol, disulfirán, nitrofurantoina, vincristina, difenilhidantoinato de sodio, incluso estatinas (controvertido)...

- Tóxicos ambientales: solventes, plomo, talio, arsénico, mercurio, organo-fosforados...

- Nutricionales: deficiencia de complejo B, neuropatía alcohólica
- Adicción a drogas: solventes, heroína.

Crónicas:

- PNP asociada a enfermedad sistémica: la más frecuente PNP diabética, más del 50% de los pacientes desarrolla PNP a los 25 años del diagnóstico. En general, se acepta que 7 de cada 10 diabéticos tienen algún grado de neuropatía. Suele ser sensitivo motora distal simétrica de predominio sensitivo aunque en ocasiones es asimétrica. Tratamiento mediante control de la DM y fármacos para dolor neuropático. También pueden asociarse a uremia, hipoparatiroidismo...

- PNP desmielinizante inflamatoria crónica
- PNP hereditaria con/sin defecto metabólico conocido
- PNP determinadas genéticamente
-

CLÍNICA

Trastornos sensitivos: suele ser la primera manifestación. Deseñesias tipo hormigueo, quemazón que aparecen a nivel distal en los miembros, simétricas. Extensión centrípeta con distribución de los déficits en guante y/o calcetín. Afectación del componente propioceptivo que origina inestabilidad para la marcha.

Trastornos motores: debilidad flácida de los miembros con hipo o arreflexia. Reflejo cutáneo plantar flexor.

Trastornos autonómicos: hipotensión ortostática, retención urinaria, estreñimiento, diarrea,...

DIAGNÓSTICO

El electromiograma es la prueba princeps para esta patología. Diferencia entre procesos axonales y desmielinizantes.

Biopsia del nervio: indicada en casos muy concretos (vasculitis, sarcoidosis, lepra...)

A pesar de los estudios hasta en un 40% de los casos no conocemos la etiología.

Valorar antecedentes de procesos virales, enfermedades sistémicas (diabetes, uremia, hepatopatía crónica, carcinoma, mieloma, ...), fármacos, (amiodarona, cisplatino, dapsona, difenilhidantoína...), tóxicos (disolventes, pesticidas...) y alcohol.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Polirradiculopatía desmielinizante aguda de origen inmunológico que afecta preferentemente a adultos jóvenes.

En la actualidad, es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda.

Suelen existir antecedentes de infección viral respiratoria o gastrointestinal (hasta en el 70% de los casos)(campylobacter jejuni, mycoplasma pneumoniae, citomegalovirus, virus de Epstein-Barr...), vacunaciones, intervenciones quirúrgicas. También se asocia a la presencia de lupus eritematoso sistémico, linfomas y procedimientos quirúrgicos.

ETIOLOGÍA

Autoinmune. Mediada por linfocitos y anticuerpos circulantes.

CLINICA

- Cuadro de debilidad muscular, simétrica, aguda y rápidamente progresiva. Pueda variar entre una mínima debilidad en extremidades inferiores hasta la parálisis total de la musculatura de extremidades y tronco con afectación de la musculatura facial y musculatura extrínseca del ojo (no afecta a los oculomotores). Normalmente se inicia en las extremidades inferiores, y asciende progresivamente.

- Arreflexia. Suele ser universal, aunque puede presentarse arreflexia distal con hiporreflexia proximal.

- Sensibilidad: conservada al inicio, con trastornos moderados de la sensibilidad vibratoria y artrocinética en manos y pies.

- Parálisis de pares craneales: hasta un 50% de los casos presentan afectación de pares en algún momento evolutivo de la enfermedad.

- Suele asociar sintomatología autonómica como taquicardia u otras arritmias, hipotensión postural, hipertensión arterial y síntomas vasomotores.

La progresión de la enfermedad, suele cesar a las 4 semanas (90% de los casos), y habitualmente se inicia la recuperación en las próximas 2-4 semanas pudiendo durar meses has la recuperación total.

DIAGNÓSTICO

Exploraciones complementarias en urgencias: analítica general y estudio de coagulación, junto con hemograma y perfil lipídico. Electrocardiograma y Radiografía de tórax.

Líquido cefalorraquídeo (LCR):

Es típica la disociación albuminocitológica (proteínas altas sin células). Las proteínas se elevan en la primera semana y permanecen elevadas durante varios meses, incluso después de la recuperación clínica, en torno a cifras de 120 mg/dL. El recuento de células mononucleares es menor a 10 por mm³.

Estudios neurofisiológicos:

Es el test diagnóstico de mayor sensibilidad y especificidad.

En las fases iniciales pueden estar dentro de la normalidad (5-14% de los casos es normal o presenta mínimas alteraciones).

Estudios inmunológicos:

Disponibles tan solo en laboratorios especializados. Pueden ser útiles para la confirmación diagnóstica en caso de sospecha clínica. Los títulos de anticuerpos correlacionan además con la evolución clínica.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Criterios diagnósticos del SGB típico:

Rasgos requeridos para el diagnóstico	Debilidad motora en más de una extremidad Arreflexia
Rasgos que apoyan altamente el diagnóstico	Progresión de los síntomas hasta 4 semanas Simetría relativa de los síntomas Afectación de nervios craneales, especialmente parálisis facial bilateral Comienzo de la recuperación entre 2 y 4 semanas después de cesar la progresión Disfunción autonómica Ausencia de fiebre al inicio de la enfermedad Elevación de las proteínas en LCR con menos de 10 células/mm ³ Hallazgos típicos en los estudios neurofisiológicos
Rasgos dudosos para el diagnóstico	Presencia de nivel sensitivo Marcada o persistente asimetría de los síntomas Disfunción esfinteriana persistente y grave Más de 50 células/mm ³ en el LCR
Rasgos que excluyen el diagnóstico	Diagnóstico de botulismo, miastemia grave, poliomielitis o neuropatía tóxica Trastornos en el metabolismo de las porfirias Difteria reciente Síndrome sensitivo puro sin debilidad

- Parálisis hipofosfatémica
- Mielitis aguda
- Botulismo
- Poliomielitis
- Porfiria
- Difteria
- Neuropatías tóxicas (dapsona, talio, nitrofurantoina)

-Neuroborreliosis o Enfermedad de Lyme.

-Polineuropatía por vasculitis

-Polineuropatía del paciente crítico

***IMPORTANTE:** ante una paraparesia o tetraparesia aguda el diagnóstico diferencial debe hacerse con mielopatía (reflejos vivos, reflejo cutáneo-plantar extensor, nivel sensitivo claro, a veces dolor...)

TRATAMIENTO

Soporte de las funciones cardiorrespiratorias si es preciso,(control de saturación de oxígeno y capacidad vital cada 4 horas).

Son criterios de intubación: descenso de la capacidad vital por debajo de 15 ml/Kg con fallo ventilatorio, signos clínicos de fatiga con CV inferior a 12-15 ml/kg y/o parálisis orofaríngea con aspiración.

Hasta un 30% de estos pacientes van a requerir ventilación mecánica.

Control de la hipotensión arterial mediante una reposición de líquidos. La hipertensión se trata con labetalol o nitroglicerina. Las arritmias pueden obligar a implantar marcapasos.

El dolor moderado o grave es un síntoma precoz y común en estos pacientes, suele empeorar por la noche. Requiere en muchos casos tratamiento con morfínicos.

Prevención de las posibles infecciones intercurrentes.

Debe instaurarse tratamiento profiláctico de trombosis venosa profunda, así como mantener un buen aporte nutricional, si es necesario mediante colocación de una sonda o nutrición parenteral.

Corticoides, se han realizado múltiples estudios sin conseguir demostrar efectividad en el tratamiento de este síndrome.

TRATAMIENTO INMUNOMODULADOR

*Plasmaféresis: ha demostrado eficacia en estudios controlados, con beneficio inequívoco si se administra en las primeras dos semanas.

Se realizan intercambios totales de plasma de 200-250 ml/Kg, repartidos en 4 o 6 sesiones a días alternos.

*Inmunoglobulinas intravenosas: por su seguro perfil de efectos adversos y su eficacia semejante a la plasmaféresis, demostrada en es-

tudios controlados, así como su disponibilidad y facilidad de administración son consideradas como el tratamiento de elección.

La dosis i.v. utilizada es de 0,4 g/Kg/día durante 5 días. Se deben administrar lentamente ya que disminuye la incidencia de efectos adversos.

No se ha demostrado mayor efecto beneficioso la administración de plasmaféresis e inmunoglobulinas de forma conjunta.

CRITERIOS DE INGRESO

Todo paciente con sospecha de síndrome de Guillain-Barré debe ser ingresado en un hospital con servicio de neurología y UCI, aunque el déficit sea mínimo, dado que la neuropatía puede progresar rápidamente y la gravedad que puede alcanzar no se puede prever.

Son criterios de ingreso en UCI: riesgo o situación de insuficiencia respiratoria con capacidad vital inferior a 15 ml/Kg o inestabilidad hemodinámica.

PRONÓSTICO

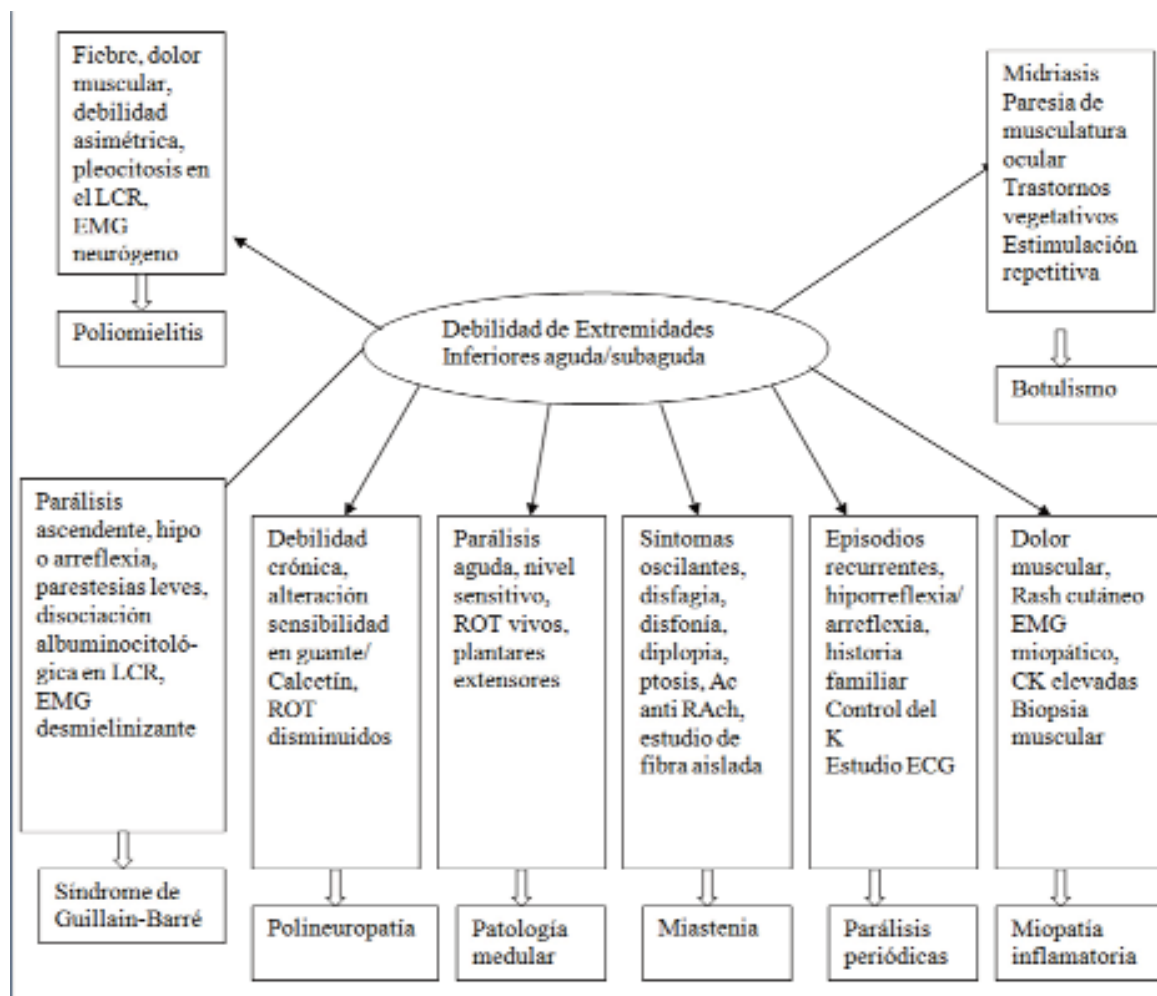
Hasta un 70-80% de los pacientes presentan una buena recuperación funcional. El 20 % presenta una recuperación parcial, con secuelas moderadas-graves, con déficits motores y alteraciones de la sensibilidad.

La recuperación puede ser lenta, precisando semanas o meses.

Factores de mala evolución son: edad mayor de 60 años, rápida progresión de la parálisis (<7 días), necesidad de intubación, y alteración electrofisiológica con afectación axonal marcada.

Mortalidad global en torno al 3-5% . Las causas de mortalidad se asocian a disautonomía, y a la ventilación mecánica, y se dan principalmente por neumonía, arritmias, insuficiencia respiratoria en la fase aguda.

Algoritmo de diagnóstico de la debilidad de EEII

**BIBLIOGRAFÍA**

Bonaventura Ibars. Síndrome de Guillain-Barré. En: Antoni Rey Pérez, (Ed.). *Emergencias neurológicas*. Barcelona. Masson 2005: 257-272.

Englan JD. Practice parameter: evaluation of distal symmetric polyneuropathy: role of laboratory and genetic testing (an evidence-based review). *Neurology* 2009;72: 185-192.

González de la Aleja J, Sepúlveda Sánchez JM, Estrada Trigueros G, Gutiérrez -Rivas E, Alonso Ortiz, A. Trastornos neuromusculares urgentes. En: González de laAleja Tejera J, Rodríguez Peña Marín M, Sepúlveda Sánchez J.M, editores. *Urgencias en Neurología*. Madrid. Jarpyo Editores 2006; 391-411.

Muscle and Nerve. Vol 39 nº 1. enero 2009.