

Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica en la infancia

Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in childhood

Dr. Wilson de Jesús Vega Garcés, Dr. Luis Alberto Rodríguez Rodríguez, Dr. Danilo Wilson Vega Rodríguez

Hospital Provincial Universitario "Hermanos Cordové". Granma, Cuba.

Se estudia un niño de 3 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de enfermedad, que ingresa en nuestro hospital por manifestaciones clínicas de pérdida de la fuerza en miembros inferiores de aproximadamente un día de evolución, acompañada, posteriormente, de imposibilidad para caminar. Esa debilidad muscular 2 días después se propaga a los miembros superiores, y se precisa al examen físico la ausencia de reflejos osteotendinosos en las 4 extremidades, con cuadriplejía flácida, interpretada a inicios como una polirradiculoneuropatía inflamatoria idiopática aguda (síndrome de Guillain-Barré [SGB]).

Se le ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos y se inicia neurovigilancia, tratamiento con dosis intravenosas de gammaglobulina a 300 mg/kg/día durante 5 días, con posterior evolución hacia la mejoría. Durante su primer ingreso, el hemograma, los estudios de química sanguínea y metabólicos fueron normales, así como otros estudios serológicos en sangre. En el líquido cefalorraquídeo (LCR) se demostró aumento de las proteínas con celularidad normal, y en los estudios de conducción nerviosa (realizados una semana después del ingreso), se definió bloqueo multifocal de la conducción, con latencias distales prolongadas (bloqueo distal) y ausencia de reflejo H. La evolución futura del caso demostró que se trataba de una

enfermedad crónica, con remisiones y recaídas, por lo que posteriormente se mantuvo en tratamiento con corticoesteroides y gammaglobulina intravenosa periódicamente. Durante los siguientes ingresos se evaluó que cumplía con los criterios para el diagnóstico de la variante infantil de una polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (PDIC).

La PDIC es una afección crónica del sistema nervioso periférico con afectación sensitivomotora. *Austin*¹ diferenció a esta forma de polineuropatía de la polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda o SGB, por elementos, tales como, evolución duradera y recidivante, engrosamiento de nervios y la reactividad a los corticoesteroides. Indudablemente existen semejanzas entre estos trastornos, ambos son polirradiculoneuropatías diseminadas, por lo general, con disociación albuminocitológica del LCR, y las 2 manifiestan anomalías de la conducción nerviosa con las características de una neuropatía desmielinizante (reducción de la velocidad de conducción y bloqueo parcial de la conducción en los nervios motores), y en la imagen histopatológica las 2 formas tienen infiltrados inflamatorios perivenosos multifocales diseminados.²

El término fue propuesto por *Dick*, en 1975,³ basado en un estudio de 53 casos de formas crónicas progresivas y de formas con recaídas, a los cuales los períodos de empeoramiento o mejoría se midieron en semanas o en meses. Se han propuesto criterios diagnósticos precisos para esta polirradiculoneuropatía, basados en elementos clínicos, electrofisiológicos, histopatológicos y del estudio del LCR,⁴ teniendo como denominador común su naturaleza autoinmune.⁵ Las PDIC se pueden presentar a cualquier edad de la vida, desde los 2 años y hasta los 90, pero es más frecuente en la edad media -de los 30 a los 50 años- y no hay preferencia por uno u otro sexo. Existen 2 grandes formas clínicas desde el punto de vista evolutivo: las formas progresivas y las formas recurrentes.⁶ En niños es menos frecuente que en adultos, con prevalencia, en todas las edades de 1 a 1,9/100 000 habitantes.⁷

La PDIC es una causa no común de debilidad progresiva en la niñez, el diagnóstico es fácil cuando la historia clínica y los hallazgos son sustentados por evidencias electrofisiológicas inequívocas y evidencias de laboratorio de desmielinización, pero puede ser desafiante si el criterio para identificar la desmielinización no se encuentra. En un estudio que proporcionó algunos criterios para ayudar a distinguir entre el SGB fluctuante y la PDIC en sus ataques agudos en la fase temprana de la enfermedad, los autores⁸ refieren que el pronóstico y las estrategias de tratamiento difieren grandemente; refieren, además, que debe considerarse cuando un paciente con el diagnóstico presuntivo de SGB se deteriora después de 8 semanas de iniciado el proceso, o cuando el deterioro ocurre 3 veces o más, sobre todo, si no existen trastornos de nervios craneales, o los exámenes electrofisiológicos son compatibles con PDIC.

Como regla, la PDIC se inicia de manera insidiosa, y evoluciona con lentitud, de una manera sostenida progresiva o escalonada, y llega a su gravedad máxima después de varios meses, o incluso, de 1 año o más.^{2,9} En las series revisadas de esta enfermedad en niños,¹⁰⁻¹⁴ generalmente la instalación del cuadro varió desde un comienzo agudo como un SGB, hasta formas con evolución entre 1 mes y medio, y 1 año aproximadamente, con disociación albúmino citológica en la mayoría de los casos, con una evolución crónica, con remisiones y recaídas, además de buena respuesta al tratamiento con corticoesteroides e inmunoglobulinas intravenosa.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Austin JH. Observations on the síndrome of hypertrophic neuritis (the hypertrophic interstitial radiculoneuropathies). *Medicine*. 1956;35:187.
2. Adams RD, Victor M, Romper AH. Principios de Neurología. 9na. Ed. México DF: Mc Graw-Hill Interamericana; 2009. p. 1147.
3. Dyck PJ, Lais AC, Ohta M, Bastron JA, Okazaki H, Groover RV. Chronic inflammatory polyradiculoneuropathy. *Mayo Clin Proc*. 1975;50:621.
4. Report of an Ad Hoc Subcommittee of the American Academy of Neurology AIDS Task Force Research criteria for diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP). *Neurology*. 1991;41:617-8.
5. Van der Meché FGA, Van Doorn PA. Guillain-Barré and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Immune mechanism and update on current therapies. *Ann Neurol*. 1995;37(suppl):514-31.
6. Pou-Serradell A. Neuropatías desinmunes adquiridas. Sintomatología clínica y clasificación. *Rev Neurol*. 2000;30(6):501-10.
7. Martín CN, Hugues RAC. Epidemiology of peripheral neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1997(62):310-8.
8. Ruts L, Drenthen J, Jacobs BC, van Doorn PA. On behalf of the Dutch G.B.S. Study Group: distinguishing acute-onset CIDP from fluctuating Guillain-Barré syndrome. A prospective study. *Neurology*. 2010;(74):1680-6.
9. Hahn AF, Hartung HP, Dyck PJ. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, in Dyck PJ, Thomas PK, et al (eds): *Peripheral Neuropathy*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005. p. 2221-53.
10. Lorenzo Sanz G, Buenache R, Mateo G, Rizo JM, Cubero ML. Polineuropatía Crónica Inflamatoria Desmielinizante en la Edad Pediátrica. *Rev Neurol*. 2007;47(7):381-8.
11. Ouvier R, McLeod JG, Pollard J. Chronic inflammatory demyelinating neuropathy. In: *Peripheral neuropathy in childhood*. 2da. ed. New York: Raven; 1999. p. 111-21.
12. Martínez-Antón J, Cerdón-Martínez A, Núñez-Castaín MJ, Delgado-Márquez MP, Mora-Ramírez MD, Rodríguez-Barrionuevo AC. Neuropatía desmielinizante crónica inflamatoria en niños: a propósito de 4 casos. *Rev Neurol*. 2001;33(3):266-7.
13. Corral C, Gomes R, Barbosa C, Ferraz C. Polineuropatía inflamatoria crónica desmielinizante. *Rev Neurol*. 2001;33(3):273.

14. Ahmad RM, Rodríguez-Casero MV, Ryan M. Atypical childhood chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle & Nerve*. 2010;42(2):293-5.

Recibido: 9 de agosto de 2013.

Aprobado: 23 de noviembre de 2013.

Wilson de Jesús Vega Garcés. Hospital Provincial Universitario "Hermanos Cordové". Tercera avenida, Reparto Caymari, municipio Manzanillo. Granma, Cuba. Correo electrónico: wilson@grannet.grm.sld.cu