

# Polineuropatía crónica desmielinizante inflamatoria con afectación predominante de las extremidades superiores

Danny Jesús Calzada Sierra, Lázaro Gómez Fernández y Reynaldo Mustelier Bécquer.

Centro Internacional de Restauración Neurológica.

## INTRODUCCION

La polineuropatía crónica desmielinizante inflamatoria más conocida por CIDP (Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy) constituye una entidad nosológica bien definida y para la cual han sido propuestos diversos criterios diagnósticos en las últimas décadas.<sup>1,2</sup> En 1998, Allan H Ropper y cols. describieron una nueva variante de CIDP que comienza con síntomas sensorimotores en extremidades superiores y que tiene varias características clínicas que la diferencian de la CIDP típica. Presentaron 10 pacientes, en 7 de ellos los síntomas comenzaron en una mano y en los restantes en ambas manos. Esta variante de CIDP simula una mononeuropatía simple ó múltiple y debe diferenciarse de la Neuropatía motora multifocal (NMM). En la evaluación inicial los hallazgos clínicos estaban restringidos al nervio cubital en 3 pacientes, 1 al mediano, 1 al axilar y en 5 pacientes la afectación era en múltiples nervios; 8 pacientes fueron considerados como mononeuropatías ó mononeuropatías múltiples. En ningún paciente los signos eran solamente motores ni se encontraron anticuerpos antiGM1. Se encontró bloqueo de la conducción motora en el 50 % de los nervios motores, y en contraste con la NMM, el 73 % de los nervios sensitivos estaban afectados. Con el tratamiento con inmunoglobulina endovenosa mejoraron 5 de 9 pacientes manteniéndose el resto igual ó empeorando después de otras inmunoterapias.<sup>3,4,5</sup>

## PRESENTACION DE CASO

Paciente masculino de 51 años, que en 1988 comenzó a notar disminución de la fuerza muscular de la mano derecha, de curso progresivo con afectación de la mano izquierda; presentaba frecuentemente calambres musculares de ambos dedos meñiques así como adormecimiento de los mismos. En 1989 le diagnostican y operan de posible neuropatía por atrapamiento de ambos cubitales a nivel de la epitroclea, sin mejorías de sus síntomas e iniciándose calambres en músculos de los antebrazos. Desde 1992 hasta finales de 1996 existió una progresión muy lenta de los síntomas y luego como si existiera una estabilización de los mismos hasta diciembre del 96 a junio del 97 cuando se incrementó la debilidad muscular, disminuyó masa muscular de los músculos de las manos de manera evidente, desde agosto de 1997 no puede cortar la carne por imposibilidad de usar la mano izquierda. Presenta calambres musculares ocasionales y fasciculaciones de las 4 extremidades desde hace años, y durante los últimos meses hay disminución de la masa muscular de la mano izquierda y un discreto aumento del de la derecha.

APP: Trabajaba cuando se inició su enfermedad con muñecos de plomo y pinturas (con estudios toxicológicos normales).

Examen Físico: Paciente longilíneo, consciente, orientado, con lenguaje normal. Facie con ligero exoftalmos bilateral. Marcha normal. Tono muscular disminuido distalmente en ambas extremidades superiores. Hipotrofia muscular

moderada en interóseos de las manos, región tenar y ambos antebrazos. Taxia normal.

Examen de la motilidad: Reflejos OT pectoral, tricipital, estilodial y cubitopronador abolidos, hiporeflexia severa bicipital y muy ligera Aquiliana. Los reflejos patelares normales. Hipoestesia e hipotalgesia ligera en la mano izquierda, hipopalestesia en distribución de botas.

Complementarios: Hemograma, eritrosedimentación, Glicemia, Creatinina, TGO, TGP, Colesterol, Triglicéridos, Serología VDRL, HIV, T3, T4, TSH, ANA, Inmuno-complejos circulantes, Células LE, anticuerpos antiGM1, Crioglobulinas, Ac fólico, dosificación de vitamina B12, Inmunoglobulinas, Protoporfirinas eritrocitaria libre, plomo en sangre y orina todos normales.

LCR citoquímico: Leuco. 0, Hties. 7.5, Glucosa.4.01 mmol/l, Proteínas: 40 mg/dl, Pandy negativo, el estudio de barrera hematoencefálica y síntesis intratecal de IgG dentro de límites normales.

Biopsia de músculo supinador largo (10/1/1991): Músculo esquelético con leves alteraciones inespecíficas. RX de tórax: Signos de enfisema con bulas en vértice derecho. RX de columna cervical y lumbosacra: Rectificación de la lordosis cervical. Estrechamiento del espacio posterior entre C5-C6, C6-C7, L4-L5 y L5-S1. Cambios artrósicos y osteoporosis. Ultrasonido del cuello: Ligero aumento difuso del tiroides. RMN de cráneo y columna cervicodorsal: pequeñas lesiones en sustancia blanca supratentorial.

Potenciales Evocados Somatosensoriales (PESSm): Realizado

estimulando nervio mediano a nivel del carpo. No se obtuvo respuesta en ninguno de los niveles explorados lo que sugiere la presencia de una marcada afectación

en la innervación periférica. Electromiograma: Se exploraron músculos deltoides, flexor cubital del carpo, abductor del pulgar, primer interóseo dorsal, recto femo-

ral, tibial anterior y gemelo interno, observándose en todos los casos un patrón neurógeno crónico con escasa actividad de denervación.

Estudio de conducción nerviosa (ECN): Se exploraron los nervios mediano y cubital (por tramos: muñeca-codo y codo axila), tibial posterior, peroneo y sural bilateralmente. Se observó prolongación de latencia distal en medianos y cubitales, con bloqueo parcial de la conducción en segmento codo-muñeca de ambos nervios.

**Tabla 1.** Examen de la motilidad

Motilidad: (0 a -4; 0 normal y 4 pléjia).	Derecha	Izquierda
Deltoides	0/4	-1/4
Biceps	-2	-2-3
Triceps	-2-3	-3
Extensores de las muñecas	-3-4	-4
Flexores de las muñecas	-2-3	-3-4
Flexores de los dedos de las manos	-2	-3-4
Interoseos de las manos	-3-4	-4
Peopsoas	0	0
Cuadricéps	-2	-2
Flexores de la piernas	-1-2	-1

Corrimiento de latencia y enlentecimiento en la conducción de ambos peroneos y tibial derecho. F. sensitivas: Caída de amplitud en mediano derecho y ambos peroneos, con enlentecimiento de la conducción en peroneos y surales.

Electrocardiograma: Normal.

### CONCLUSIONES

El paciente que presentamos padece una variante de CIDP con afectación predominante de extremidades superiores que fue recientemente descrita por Ropper y cols. (3) y que tiene peculiaridades clínicas que la diferencian de la forma clásica de CIDP como son.

Mayor fuerza en las piernas con los ROT conservados en las mismas.

Disminución de la fuerza muscular de las manos y de la sensación al pinchazo.

Concentración promedio de proteínas en LCR menor que en la CIDP típica.

Alteraciones electrofisiológicas similares a la CIDP típica.

El paciente fue sometido a tratamiento inmunodepresivo con prednisona a la dosis de 60mg. diarios durante un mes, vitaminoterapia, Rebioger, ozonoterapia, electroestimulación, tratamiento defecológico, medicina holística, y rehabilitación física de 7 ½ horas diarias durante un mes al concluir el periodo de tratamiento mejoró la fuerza muscular de músculos paréticos así como la capacidad física general además pudo realizar actividades que hacia años no podía realizar como cortar la carne durante la cena.

### BIBLIOGRAFIA

1. Dyck PJ, Prineas J, Pollard J. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. In Dick PJ, Thomas PK, eds. *Peripheral Neuropathy*. 3 ed. New York: Ed. WB Saunders, 1993; p1498-1517
2. Dick PJ, Thomas PK, eds. *Peripheral Neuropathy*. 3 ed. New York: Ed. WB Saunders, 1993; p1498-1517.
3. Adams RD, Victor M, Ropper AH. *Principles of Neurology* 6 ed. New York: McGraw-Hill; 1997. p. 1337-40.
4. Ropper AH, Gorson KC, Weinberg DH. Focal upper limb predominant CIDP. *Neurology* 1998, (Suppl 4): 50: 4. PA144.