

NEUROPATÍA DESMIELINIZANTE AGUDA Y CRÓNICA

YURI TAKEUCHI

En los últimos años, el concepto de una única neuropatía (polineuropatía) desmielinizante se ha ampliado a una serie de síndromes y cuadros clínicos muy variados que resultan confusos al momento de hacer un diagnóstico clínico y electrofisiológico.

El síndrome de Guillain-Barré fue descrito en 1916 por Guillain, Barré y Strohl como un cuadro clínico de una parálisis rápidamente ascendente, arreflexia y disociación albúmino-citológica en el LCR. Posteriormente se describieron las variantes de polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA o AIDP), la neuropatía axonal motora aguda (AMN), la neuropatía sensitivo motora axonal aguda (AMSAN) y el síndrome de Fisher. El concepto de las neuropatías desmielinizantes crónicas adquiridas incluye también varios fenotipos, además de la típica polineuropatía desmielinizante crónica adquirida (CIDP). Otros síndromes son la neuropatía motora multifocal (NMM o MMN en inglés), la neuropatía motora y sensitiva desmielinizante multifocal adquirida (NMSDMA o MADSAM) o síndrome de Lewis-Sumner y la neuropatía desmielinizante adquirida distal y simétrica (NDADS o DADS).

Los estudios electrofisiológicos juegan un papel predominante en la evaluación de los pacientes en quienes se sospecha una neuropatía periférica. Los estudios de conducción nerviosa (neuroconducciones o neuronografía) informan datos de latencias y amplitudes de los potenciales evocados proximales y distales, que reflejan las velocidades de conducción y la presencia o ausencia de bloqueos focales de conducción. Las amplitudes reflejan el número de fibras funcionales y su grado de sincronía.

La clasificación de un proceso como

desmielinizante o axonal es uno de los principales objetivos de los estudios de neuroconducciones y EMG (ENC-EMG). En esta revisión se discutirán los criterios electrofisiológicos para determinar la desmielinización y algunos de los protocolos de investigación propuestos.

Electrofisiológicamente, las neuropatías desmielinizantes se definen por la presencia de uno o más de los siguientes criterios en los nervios:

1. Presencia de bloqueo de conducción (caída del 20-50% de las amplitudes de los potenciales proximales) y la dispersión temporal (incremento superior de 15% en la duración del potencial proximal).
2. Reducción de la velocidad de conducción (menor de 70% del límite inferior normal).
3. Prolongación de la latencia distal motora (mayor de 125-150% del límite superior normal).
4. Prolongación de la latencia de la onda F (mayor de 120-150% del límite superior normal).

Sin embargo, existen varios grupos de criterios para identificar la desmielinización. Estos difieren en dos aspectos principales: el grado de cambio respectivo en el parámetro y el número de parámetros necesarios para identificar la desmielinización (Tablas 1 y 2).

La serie de Johns Hopkins mostró que en el síndrome de Guillain-Barré, los hallazgos más comunes fueron los cambios en la latencia distal (64%), seguidos por el bloqueo de conducción/dispersión temporal de (56%), alteraciones de la onda F (30%) y la velocidad de conducción (30%). Al contrario, en la CIDP el criterio frecuentemente anormal

fue el bloqueo de conducción/dispersión temporal (77%), seguido por la reducción en la velocidad de conducción (69%), cambios en la latencia de la onda F (63%) y en la latencia distal (41%). Según los criterios utilizados, el electrodiagnóstico puede subestimar o sobreestimar la proporción de pacientes con AIDP.

El bloqueo de conducción/dispersión temporal sería entonces el criterio electrofi-

siológico de desmielinización más importante en el diagnóstico de las neuropatías desmielinizantes agudas y crónicas. Su definición y reconocimiento es clave. El bloqueo de conducción se define electrofisiológicamente como un bloqueo en la transmisión de los impulsos de las fibras nerviosas con axones intactos (Tabla 3).

Otra forma simple de confirmar la presencia de un bloqueo parcial de la

Tabla 1. Criterios diagnósticos para identificar desmielinización en las AIDP (síndrome de Guillain-Barré).

	GBS 85 1 en 2 nervios:	GBS 89 3 de:	GBS 90 3 de:	GBS 95^a 1 en 2 nervios:	GBS 95b 1 en 2 nervios:	GBS 96 2 de:	GBS 98 1 en 2 nervios:
Velocidad de conducción (m/s) metros por segundo	<95%, amp>50%; <85%, amp<50%	<90%, amp>50%; <85%, amp<50% (2 nervios)	<80%, amp>80%; <70%, amp>80% (2 nervios)	<90%, amp>50%; <85%, amp<50%	<70%	<80%, amp>80%; <70%, amp>80% (2 nervios)	<90%, amp>50%; <85%, amp<50%
Latencia distal (ms) milise-gundos	>110%, amp nl; >120% si amp<nl	>115%, amp nl; >125% si amp<nl (2 nervios)	>125%, amp nl; >150% si amp<80% (2 nervios)	>110%, amp nl; >120% si amp<nl	>150%	>125%, amp>80%; >150% si amp<80% (2 nervios)	>110%, am nl; >120% si amp <LLN
Dispersión temporal	<30% incremento duración prox/ distal	<30% incremento duración prox/ distal (1 o más nervios)	>20% NP amp o incremento área NP prox- dista; >15% incremento duración prox/ distal	<30% incremento duración prox/ distal	>150% rel dur dist- prox >300% duración distal	<30% incremento duración prox/ distal	
Bloqueo de conducción	Relación amp prox-distal<0.7	Relación amp prox-distal<0.7 (1 o más nervios)	>20% NP amp o			Relación amp prox/distal<0.7	Relación amp prox/distal<0.5 y dCMPA> 20%LLN
Latencia de la onda F (ms) milisegundos	>120%	>125% (1 o más nervios)	>120%, amp>80%; >150%, amp<80% (2 nervios) >120%	>150%	>120%,	amp>80%; >150%, amp<80% (2 nervios) >120%	ULN LLN: límite

inferior de lo normal
ULN: límite superior de lo normal
Modificado de Chaudry V (4)

Tabla 2. Diferentes criterios para determinar la desmielinización en CIDP.

	Albers 1989 (3 de 4)	Barohn 1989	AAN 1991 (3 de 4)	INCAT 2001	Nicolas 2002	Thais 2002
VC-LLN (2 nervios)	<75%	<70%	<80% si amp>80%; <70% si amp<80%	BC o DT en 2 nervios + Criterio AAN en otro o Si no BC o DT, Criterio AAN en otros 3 nervios	BC/DT en 3 nervios con valor anormal en 1nervio o BC/DT en 2 nervios y valor en otro o No BC/DT anormal en 3 nervios	Duración DCMP >9 ms
BC/DT Relación P/D (1 nervio)	<70%		BC = <80% amp si dur <115% LD=<80% amp si dur >115%			
LD-ULN (2 nervios)	>130%		>125% si amp>80%: >150% si amp<80%			
F - ULN (2 nervios)	>130% (1nervio)		>120% si amp>80% >150% si amp<80%			

AAN: Academia Americana de Neurología
INCAT: Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment Group
VC: velocidad de conducción
LLN: límite inferior de lo normal
ULN: límite superior de lo normal

BC: bloqueo de conducción
DT: dispersión temporal
P/D: proximal/distal
DCMP: potencial de acción muscular compuesto distal
Modificado de Chaudry V (4)

conducción motora, es usar electrodos de superficie y registrar la respuesta máxima con EMG de superficie distal inducida voluntariamente (V) y por un estímulo eléctrico (E). La relación V/E está reducida en los pacientes con bloqueos proximales de conducción documentados.

El neurofisiólogo clínico debe estar

consciente de que el diagnóstico de una neuropatía tipo Guillain-Barré o CIDP se fundamenta en un conjunto de criterios clínicos, electrofisiológicos (examen del LCR) y en los hallazgos de la biopsia del nervio. Los estudios electrodiagnósticos son solamente una herramienta diagnóstica complementaria para confirmar la sospecha clínica.

Tabla 3. Criterios AAEM para bloqueo de conducción.

	Dispersión temporal mínima		Dispersión temporal anormal	
	Bloqueo de conducción definitivo (probable)		Bloqueo de conducción probable	
Nervios	Reducción de amplitud	Reducción de área	Reducción de amplitud	Reducción de área
Mediano	>50% (40-49)	>40% (30-39)	>50%	>40%
Cubital	>50% (40-49)	>40% (30-39)	>50%	>40%
Radial	>50%	>40%	>50%	>40%
Peroneo	>60% (50-59)	>50% (40-49)	>60%	>50%
Tibial	>60%	>50% (49-49)	>60%	>50%

Modificado de Chaudry V (4)

LECTURAS RECOMENDADAS

- [1] **LEWIS RA.** Chronic Immune Mediated Demyelinating Polyneuropathies. *AAN* 2204; 7FC-003-362.
- [2] **PARRY GJ.** Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathies (CIDP): Diagnosis and Recent Therapeutic Developments. *AAN* 2204; 7AC-003-537.
- [3] **OH SJ, KUROKAWA K, DE ALMEIDA DF, RYAN HF, CLUSSEN GC.** Subacute inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neurology* 2003;61:1507-1512.
- [4] **CHAUDHRY V.** Evaluation of peripheral neuropathies - Criteria for demyelination. *AAN* 2004; 7PC-001-341.
- [5] **LEVIN KH.** Nerve Conduction Studies: Practical Physiology and Patterns of Abnormalities. *AAN*; 2004;7AC-001-678.
- [6] **NOTERMANS NC, FRANSSSEN H ET AL.** Diagnostic criteria for demyelinating polyneuropathy associated with monoclonal gammopathy. *Muscle Nerve* 2000;23:73-79.
- [7] **NICOLAS G, MAISONOBE T, FORESTIER NL, LEGER JM, BOUCHE P.** Proposed revised electrophysiological criteria for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Muscle Nerve* 2002;25:26-30.
- [8] **ALAM TA, CHAUDRY V, CORNBLATH DR.** Electrophysiological studies in Guillain-Barre Syndrome: Distinguishing subtypes by published criteria. *Muscle Nerve* 1998; (21):1275-1279.
- [9] **THAISETHAWATKUL P, LOGIGIAN EL, HERRMANN DN.** Dispersion of the distal compound muscle action potential as a diagnostic criterion for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neurology* 2002;59:1526-1532.
- [10] **BROMBERG MB.** Comparison of electrodiagnostic criteria for primary demyelination in chronic polyneuropathy. *Muscle Nerve* 1991;14:968-976.
- [11] **OLNEY RK.** Consensus criteria for the diagnosis of partial conduction block. *Muscle Nerve* 1999;22 (Suppl 8):S225-S229.
- [12] **ALBERS JW, KELLY JJ.** Acquired inflammatory demyelinating polyneuropathies: Clinical and electrodiagnostic features. *Muscle Nerve* 1989;12:435-451.
- [13] **CLELAND JC, LOGIGIA, EL, THAISETHAWATKUL O, HERRMANN DN.** Dispersion of the distal compound muscle action potential in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy and carpal tunnel syndrome. *Muscle Nerve* 2003;28:189-193.
- [14] **OLNEY RK, LEWIS RA, PUTMAN TD, CAMPPELLONE JC.** Consensus criteria for the diagnosis of multifocal neuropathy. *Muscle Nerve* 2003;27:117-121.
- [15] **NOTERMANS NC, FRANSSSEN H, EURELINGS M, VAN DER GY, WOKKE JH.** Diagnostic criteria for demyelinating polyneuropathy associated with monoclonal gammopathy. *Muscle Nerve* 2001;23:73-79.