

# Polirradiculoneuropatía crónica inflamatoria desmielinizante

Jaime Iván Castro Macías, Eduardo Briceño González

## RESUMEN

La polirradiculoneuropatía crónica inflamatoria desmielinizante es potencialmente tratable pero es con frecuencia subdiagnosticada. Se caracteriza por debilidad simétrica, progresiva y alteraciones sensitivas y autonómicas con aumento de proteínas en el líquido cefalorraquídeo constituye un 20% de neuropatía no diagnosticada. Se puede asociar con otras enfermedades concurrentes. Se estudiaron durante un periodo de 10 años. 26 pacientes que cumplían los criterios fueron incluidos con edad entre 15 a 71 años. Se dio tratamiento con prednisona con mejoría parcial en 13, asintomáticos 5, sin mejoría 4.

**Palabras clave:** polirradiculoneuropatía, desmielinizante, síntomas, tratamiento, resultados.

## CHRONIC, INFLAMATORY, DESMYLINIZING POLIRADICULONEUROPATHY

## ABSTRACT

Polirradiculoneuropathy is a chronic inflammatory disease that might be treated but first must be correctly diagnosed. The symptoms are symmetric weakness progressive with sensitive alterations and autonomic symptoms. The spinal fluid has an increase of proteins. This disease might be associated with other diseases. We studied 26 patients during a 10 year period with an

age from 15 to 71 years. The treatment with prednisone give partial improvement in 13, asymptomatic 5 and no improvement 4.

**Key words:** polirradiculoneuropathy, desmylinizing, symptoms, treatment, results.

**L**a polirradiculoneuropatía crónica inflamatoria desmielinizante (CIDP), es una enfermedad neurológica que se caracteriza por ser una neuropatía crónica adquirida; sin embargo, es un padecimiento aunque potencialmente tratable<sup>1</sup>, es con frecuencia subdiagnosticada, lo que impide la mejoría del paciente. Se caracteriza clínicamente por la presencia de debilidad simétrica tanto en los músculos proximales como distales que se instala en forma progresiva, en un periodo de más de 8 semanas, con frecuencia asociado a estos síntomas cardinales se asocian alteraciones sensitivas o autonómicas, hay disminución o ausencia de los reflejos osteotendinosos, elevación de las proteínas del líquido cefalorraquídeo obtenidas por punción lumbar (LCR), y los estudios neurofisiológicos de conducción nerviosa (VCN) son compatibles con hallazgos de desmielinización, esta evidencia se corrobora con biopsia de nervio periférico que demuestra la desmielinización<sup>2-4</sup>.

Existen pocos estudios en la literatura especializada acerca de la epidemiología de la CIDP. La prevalencia en niños se ha reportado en 0.5 por 100,000 niños, siendo los varones con más frecuencia afectados en relación a las mujeres<sup>5</sup>. En un estudio en población pediátrica que incluyó a 82 niños la CIDP fue responsable del 6.2% de los casos de neuropatía crónica<sup>6</sup>. En adultos se ha documentado una prevalencia de 1 a 2 por 100,000 habitantes<sup>7,8</sup>. En un estudio reciente en New South Wales se mostró una prevalencia cruda de 1.9 por 100,000 habitantes.

Recibido: 19 enero 2007. Aceptado: 27 febrero 2007.

Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. Correspondencia: Eduardo Briceño González. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. Insurgentes Sur #3877. Col. La Fama, 14269 México, D.F.

Siendo más común en hombres que en mujeres. La prevalencia en edad específica alcanzo un máximo de 6.7 por 100,000 habitantes en el grupo de edad de 70 a 79 años.

La edad promedio de instalación fue de 47.6 años (mediana de 53.5 años). La incidencia anual cruda reportada es de 0.15 por 100,000 habitantes<sup>8</sup>.

En los hospitales de referencia la CIDP constituye el 20% de los casos de neuropatía crónica no diagnosticada y del 10% de los pacientes atendidos en clínicas especializadas en enfermedades neuromusculares<sup>9</sup>. México aún no cuenta con datos epidemiológicos al respecto de esta enfermedad<sup>10</sup>.

En la actualidad existen diferentes criterios diagnósticos para la CIDP, estos se basan en las características clínicas y se apoyan en los estudios neurofisiológicos, en segundo término se encuentran los hallazgos de análisis del líquido cefalorraquídeo y la biopsia del nervio periférico, dependiendo del nivel clínico se presentan hallazgos en los pacientes, estos pueden aplicarse en grados de certeza diagnostica, el cual puede estar en el rango de posible, probable o definitivo. Sin embargo, la obtención de ambos LCR y la biopsia de nervio sural son estudios obligatorios para el diagnóstico definitivo de esta patología, de acuerdo con los criterios establecidos por la Academia Americana de Neurología, pero en desacuerdo con los criterios ampliamente propuestos aceptados por *Saperstein et al*, y por el grupo de trabajo para el Tratamiento y la Causa de la Neuropatía Inflamatoria (INCAT)<sup>11-13</sup>.

*McCombe* observó que en el 32% de 92 pacientes con CIDP dentro de un periodo de 6 semanas previas a la instalación de los síntomas neurológicos, es posible documentar una historia de vacunación o de infección (muchas de las cuales son respiratorias o del tracto gastrointestinal)<sup>14</sup>.

En otro estudio similar que incluyo a 100 pacientes se documento que el 16% de los pacientes tenían un antecedente infeccioso en este mismo periodo de tiempo<sup>15</sup>.

La CIDP es una entidad clínica heterogénea, esta se manifiesta con un amplio rango de formas de presentación dependiendo del tipo predominante de fibras que se encuentran afectadas (sensitiva, motora o autonómica)<sup>16</sup>. La forma de presentación inicial puede ser aguda en un periodo menor de 4 semanas, muy similar a los síntomas que se presentan en el síndrome de Guillain Barré seguido de un curso prolongado, subaguda, monofásica o crónica con recurrencias. La distribución de la debilidad también puede ser de predominio proximal, distal o mixta.

También se han descrito cuadros de distribución asimétrica.

En un estudio reciente que incluyo a 44 pacientes en un seguimiento de 4 años se observó que los pacientes con un cuadro de instalación aguda y subaguda (progresión de menos de 8 semanas) tenían una tasa de remisión más alta que los pacientes con una instalación crónica (progresión de más de 8 semanas). Los pacientes con debilidad proximal tuvieron una tasa de remisión mayor que los pacientes con debilidad distal. Por lo que, la instalación subaguda y la presencia de debilidad proximal constituyeron signos de buen pronóstico, y que se correlacionaron con una alta tasa de recuperación a la normalidad en CIDP<sup>17</sup>. Sin embargo, existen resultados discordantes cuando se correlacionan los patrones de distribución de desmielinización y las características clínicas, los cuales muestran que los pacientes tiene un patrón de afección difusa o distal tienen características clínicas similares tal como la instalación subaguda, síntomas simétricos y debilidad que involucra tanto la musculatura proximal como la distal. Los pacientes con un patrón distal muestran una mejor respuesta al tratamiento y un curso monofásico, aunque el patrón difuso fue asociado con una dependencia del tratamiento para evitar las recaídas, reflejando una actividad crónica<sup>18</sup>.

Los estudios clínicos actuales han definido otras formas de polineuropatías crónicas desmielinizantes con una etiología presumiblemente autoinmune o disimune que difieren de la forma clásica de la CIDP, tanto en sus características clínicas como la respuesta al tratamiento<sup>19-30</sup>.

El componente de autoinmunidad humoral se ha demostrado por la presencia de bandas oligoclonales de IgG en LCR y suero, así como depósito de inmunoglobulinas y complemento en los nervios periféricos que inducen bloqueo y desmielinización. La proteína de mielina zero de 28 kD, gangliósidos y glucolípidos han sido identificados como antígenos blanco de esta reacción<sup>31-37</sup>.

Además de existir como una patología independiente la CIDP se ha asociado con enfermedades concurrentes tales como la infección por el virus de la hepatitis C, enfermedad inflamatoria intestinal, melanoma, linfoma, diabetes *mellitus*<sup>38,39</sup>, síndrome de Sjogren, lupus eritematoso sistémico<sup>40</sup>, gammopatía monoclonal de significado incierto con IgM, IgG, IgA<sup>42</sup> síndrome de inmunodeficiencia adquirida humana y Charcot-Marie-Tooth<sup>43</sup>. En muchas de estas situaciones clínicas los hallazgos clínicos y electrofisiológicos son similares. Pero, en algunas entidades el pronóstico es

variable. En la asociación de CIDP con gammaglobulina monoclonal con un significado incierto, los pacientes muestran un curso progresivo, con un tiempo prolongado para alcanzar el pico de deterioro en cada episodio de recaída, aunque con un grado menor de disfunción y menor grado de debilidad, lo que conlleva a un pequeño grado mayor de mejoría con respecto a los casos idiopáticos en los períodos de recaída. Aunque en el seguimiento a largo plazo muestran mayor afección los casos asociados a gammaglobulinas<sup>41,44</sup>.

Aunque considerada una enfermedad del sistema nervioso periférico, los estudios de resonancia magnética han demostrado involucro del sistema nervioso central, caracterizado por lesiones desmielinizantes focales con extensa destrucción de mielina y realce con el medio de contraste<sup>45</sup>; sin embargo, no se han podido reproducir estos hallazgos en algunos estudios<sup>46</sup> mostrando con más frecuencia hipertrofia y realce anormal de las raíces nerviosas espinales<sup>47</sup>.

Los estudios de electrofisiología han mostrado datos de desmielinización de las vías centrales con prolongación de latencias en los potenciales evocados visuales y auditivos de tallo cerebral asociado con hallazgos de desmielinización del SNC, los cuales tienden a mejorar con el tratamiento inmunomodulador<sup>48,49</sup>. Como se mencionó con antelación el diagnóstico de CIDP está fundamentado en las características clínicas y los hallazgos de estudios de conducción nerviosa que deberán ser consistentes con desmielinización. La hiperproteinorraquí sin pleocirosis y los hallazgos histopatológicos que demuestren datos de desmielinización y remielinización, por lo general asociado con datos inflamatorios, ofrecen datos adicionales que apoyan el diagnóstico de CIDP de acuerdo a los criterios establecidos<sup>3,4,13</sup>.

Los estudios de conducción nerviosa son los que demuestran los hallazgos cardinales de desmielinización que deberán estar acordes con los criterios establecidos previamente por la Academia Americana de Neurología<sup>4</sup> y demás clasificaciones. El análisis de LCR con hiperproteinorraquí y celularidad levemente incrementada o normal son los hallazgos característicos, aunque su realización no son criterios obligatorios de acuerdo con el grupo INCAT<sup>13</sup>.

Un abordaje más extenso se deberá realizar en aquellos pacientes en donde se sospeche una entidad clínica diferente o una comorbilidad, por ello será necesario complementar los estudios con determinación de glucosa, urea, creatinina, perfil hormonal, beta 2 microglobulina, VIH, VDRL, electroforesis de proteínas, estudios microbiológicos para lepra, *B. burgdorferi*, *C.*

*diphtheria*, determinación de niveles de vitaminas del complejo B y E. Así como pruebas inmunológicas para descartar neuropatías vasculíticas. Los estudios de DNA serán necesarios para descartar neuropatías hereditarias<sup>1,11,50</sup>.

La realización de la biopsia del nervio sural tiene aun indicaciones controversiales, algunos expertos no le dan un claro valor diagnóstico mientras que otros le dan un papel primordial para el diagnóstico y manejo en más del 60% de los pacientes con CIDP.

Los hallazgos de la biopsia muestran datos de desmielinización, degeneración axonal, regeneración y cambios inflamatorios asociados con la presencia de inmunidad tanto celular como humorar; sin embargo, los hallazgos más relevantes se encuentran en los segmentos proximales de los nervios o las raíces o en nervios motores, los cuales no son accesibles a biopsia<sup>51-53</sup>. Recién se ha tratado de buscar marcadores específicos de inflamación como los conglomerados de macrófagos alrededor de los vasos endoneurales en el nervio sural que apoyaría el diagnóstico de CIDP diferenciándolos de neuropatías hereditarias<sup>54</sup>.

Algunos estudios han mostrado una mayor sensibilidad a la biopsia del nervio sural en relación a los estudios electrofisiológicos, por lo que algunos expertos consideran que la biopsia del nervio sural estaría indicado en los casos donde los estudios electrofisiológicos no son concluyentes o se sospeche de una neuropatía vasculítica.<sup>55,56</sup> En una serie de 100 pacientes con CIDP, *Bouchard et al*, observó que la pérdida de axones en la biopsia de nervio fue uno de los factores pronósticos más sensibles, para predecir un curso desfavorable de la enfermedad<sup>57</sup>.

Los principales tratamientos utilizados en esta condición, son los corticoesteroides, inmunoglobulinas intravenosas, plasmaferesis y los medicamentos inmunosupresores. Casi todos los pacientes con CIDP muestran una respuesta inicial a la terapia inmunomoduladora<sup>58</sup>.

En la actualidad existen dificultades en la valoración objetiva de la adecuada respuesta al tratamiento por la pobre correlación con los datos electrofisiológicos, incidencia variable de degeneración axonal y el curso variable. La eficacia de la terapia con IgG intravenosa se ha observado en el 63 al 79%<sup>59,60</sup> mientras que la plasmaferesis muestra resultados similares en el rango del 80%<sup>61</sup>.

Aunque estudios comparando la eficacia de la IgG IV con la plasmaferesis y prednisona oral no han mostrado diferencias significativas<sup>62,63</sup>.

Algunos autores inician el tratamiento con corticoesteroides y otros con IgG IV. La prednisona es

indicada y sostenida a 1 mg/kg/d por unas pocas semanas seguida por su reducción en meses. El inicio con IgG IV a dosis de .4/kg por 5 días consecutivos, es lo habitual seguido de una dosis por mes por 3 meses. En caso de falla se puede realizar plasmaférasis<sup>64</sup>. En caso de progresión se puede tratar con ciclofosfamida a 2mg/kg/día por 6 a 12 meses. Se han intentado otras terapias con INF α-2a, INF β-1<sup>a</sup>, azatioprina, rituximab, ciclosporina A, micofenolato de moefetil, tacrolimus, y con otras drogas inmunosupresoras; sin embargo, los resultados son no concluyentes<sup>58,65</sup>.

El objetivo de este trabajo es describir las características clínicas, del líquido cefalorraquídeo, electrofisiológicas, y de la respuesta al tratamiento en pacientes con CIDP. En el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía en un periodo de 10 años.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo parcial, transversal seriado.

Se revisaron los expedientes clínicos completos de pacientes hospitalizados en el Servicio de Neurología del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía en un periodo de 10 años.

Los casos se definieron de acuerdo a los criterios del grupo para la causa y tratamiento de las neuropatías (INCAT).

Se describieron las variables demográficas (edad y género), clínicas (paresia, parestesias, distribución, simetría).

Se describen las características del LCR y electrofisiológicas al inicio.

Se especifica el tipo de tratamiento instaurado y la respuesta clínica al mismo valorada al año, agrupándolos en 3 categorías: asintomático, sin mejoría, mejoría parcial (arreflexia y datos sensitivos).

### Análisis estadístico

Se utilizo el programa SPSS versión 12 para el análisis descriptivo estadístico de las variables nominales y numéricas.

### Criterios de inclusión

1. Pacientes con diagnóstico de neuropatía crónica quienes cumplan con los criterios de INCANT para polirradiculoneuropatía desmielinizante crónica inflamatoria.
2. De cualquier género.
3. De 15 años de edad o mayores.

4. Sin evidencia clínica de enfermedad de neurona motora superior e inferior

### Criterios de exclusión

1. Menores de 15 años
2. Pacientes con el diagnóstico previo de neuropatía motora multifocal con bloqueo de la conducción, esclerosis lateral amiotrófica con variedades atípicas.
3. Neuropatía hereditaria
4. Pacientes cuyo expediente se encuentre incompleto para documentar el diagnóstico.
5. Pacientes en estado crítico que cursen con neuropatía (tabla 1).

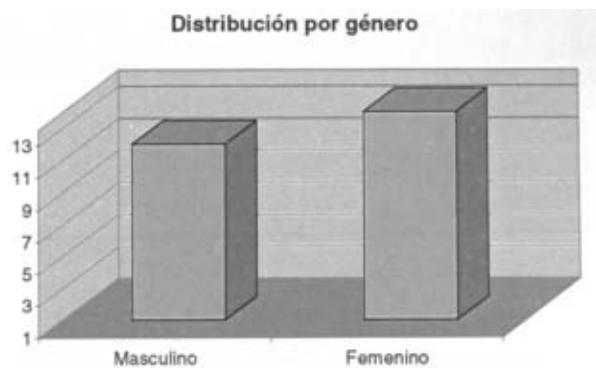
**Tabla 1.** Criterios diagnósticos.

	Criterios AAN	Criterios de Saperstein	Criterios INCAT
Manifestación clínica	Alteración motora, sensitiva en más de una extremidad o ambas.		
Curso temporal (meses) Reflejos	≥ 2 Disminuidos o ausentes	≥2 Disminuidos o ausentes	≥2 Disminuidos o ausentes
Estudio electrodiagnóstico	3 de los siguientes 4 criterios: bloqueo de la conducción parcial ≥ 2 nervios motor, disminución de las velocidades de conducción de ≥ 2 nervios motores latencias distales prolongadas de ≥ 2 nervios motores o latencia de onda F prolongada en ≥ 2 nervios motores o ausencia de ondas F.	2 de 4 criterios ≥ electrodiafragmáticos de la AAN	Bloqueo de la conducción parcial ≥ nervios motores y velocidades de conducción anormal o aumento en la latencia de onda F en uno u otro nervio; o en ausencia de bloqueo de la conducción parcial, velocidades de conducción anormales, latencias distales, o latencia de la onda F en 3 o más motores; o anomalidades electrodiafragmáticas que indiquen desmielinización en 2 nervios y evidencia histológica de desmielinización.
Características del líquido Cefalorraquídeo LCR Biopsia	Menos de 10 leucocitos /mm3, VDRL negativo, incremento en las Proteínas en el LCR. Evidencia de desmielinización remielinización	Proteínas mayor de 45mg/dl. Análisis del líquido cefalorraquídeo recomendado pero no requerido. menos de 10 leucocitos /mm3 Desmielinización predominantemente, inflamación (no requerido)	No mandatoria (excepto en los casos con anomalidades electrodiafragmáticas en solo 2 nervios motores).

## RESULTADOS

Veintiséis pacientes fueron incluidos los cuales cumplían los criterios de CIDP 12 hombres (46.15%) y 14 mujeres (53.84%), con edades entre 15 y 71 años, con una media de 40.17 +/- 15.7 distribución t con un intervalo de confianza de 95%. Cinco pacientes (20.8%) se asociaron a otras entidades, cuyo primer síntoma en 10 (38.46%) fue paresia, 15 (57.69%) fueron parestesias, afección de nervios craneales 1 (3.84%), y paresia/parestesia 4 (15.38%). Síntomas simétricos al inicio de la enfermedad 16 (66.7%) para paresia y 9 (37.5%) para parestesias. Síntomas asimétricos al inicio de la enfermedad 19 para paresia y 10 para parestesias tabla 2. Las extremidades afectadas al inicio de la enfermedad cuyo primer síntoma fue paresia se presentó en las extremidades inferiores

14 pacientes, extremidades superiores en 4 y afección de ambas en 8, con una distribución proximal en 5 de ellos, distal en 12 y de distal a proximal en 9. En cuanto al síntoma parestesias con afección de las extremidades inferiores en 5, superiores en 4 ambas en 8 con una distribución proximal en 1 distal en 14 y de distal a proximal en 2 pacientes. Sólo uno de ellos con afección de nervios craneales IX y X (tabla 3).



**Gráfica 1.** Características electrofisiológicas.

**Tabla 2.** Género y síntomas.

	# de pacientes	Porcentaje
Neuropatías crónicas que ingresaron al servicio de neurología		
Poliradiculoneuropatía crónica inflamatoria desmielinizante	26	18.84%
Otras neuropatías crónicas	112	81.15%
Distribución por género		
Masculino	12	45.15%
Femenino	14	53.84%
Manifestación clínica inicial	# de pacientes	Porcentaje
Paresia	10	38.46%
Parestesias	15	57.69%
Afección de nervios craneales	1	3.84%
Paresia/parestesia	4	15.38%

El análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) realizado en todos los pacientes se obtuvieron concentraciones de glucosa con una media de 91.94 mg/dl (47-84), concentración de proteínas media 100.96 mg/dl (18-282), cantidad de células media de 2.27 (0-9). Se documentaron en los estudios electrofisiológicos neuropatía axonal 5 (25%), desmielinizante 2 (8.3%), axonal con desmielinización secundaria 5 (16.7%), desmielinizante con degeneración axonal secundaria 14 (50%). Recibieron tratamiento en 22 pacientes (84.61%) de los cuales la prednisona se indicó en 11 (45.8%), azatioprina 2 (7.69%), azatioprina más prednisona 3 (11.53%), azatioprina, prednisona más inmunoglobulina IV 1 (3.84%), prednisona y

antiepilepticos 2 (7.69%), antiepilepticos 1 (7.69%) inmunoglobulina IV 2 (7.69%), sin tratamiento 4 (15.38%), respuesta al tratamiento permaneciendo asintomáticos 5 pacientes (22.72%) con mejoría parcial en 13 (59,09%) y sin mejoría en 4 (18.8%). En ninguno de los pacientes se documentó infección en un periodo de 6 semanas previas o vacunación tabla 4.

**Tabla 3.** Extremidades afectadas, síntomas y características neurofisiológicas

Extremidades afectadas durante la enfermedad			
	Extremidades superiores	Extremidades inferiores	Ambas
Paresia	4	14	8
Parestesias	4	5	8
Simetría de los síntomas			
	Simétricos	Asimétricos	
Paresia	19	7	
Parestesias	10	9	
Predominio de los síntomas sensitivos y motores			
	Proximal	Distal	Ambos
Paresia	5	12	8
Parestesias	1	14	8
Características neurofisiológicas			
	No. de pacientes	Porcentaje	
Neuropatía axonal con desmielinización secundaria	5	19.23%	
Neuropatía desmielinizante con degeneración axonal secundaria	14	53.84%	
Neuropatía axonal con desmielinización secundaria	5	19.23%	
Neuropatía desmielinizante con degeneración axonal secundaria	14	53.84%	
Características electrofisiológicas			
N. Axonal	5		
N. Desmielinizante	2		
N. Axonal con desmielinización secundaria	5		
N. Desmielinizante con deg. Axonal sec.	14		

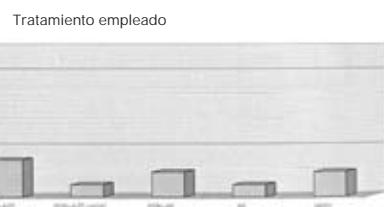
**Gráfica 2.** Características electrofisiológicas.

## DISCUSIÓN

La CIDP es una de las neuropatías crónicas tratables por lo que es de gran relevancia el reconocimiento de las manifestaciones clínicas comunes para sospecharla asimismo, conocer los procedimientos que apoyen al diagnóstico y reconocer la asociación

**Tabla 4.** Tratamiento empleado.

Tratamiento empleado	# de pacientes	Porcentaje
Azatioprina	2	7.69%
Prednisona	11	42.30%
Prednisona / azatioprina	3	11.53%
Prednisona / azatioprina / inmunoglobulina IV	1	3.84%
Prednisona / antiepileptico (carbamazepina)	2	7.69%
Antiepileptico	1	3.84%
Inmunoglobulina IV	2	7.69%
No recibieron tratamiento	4	15.38%

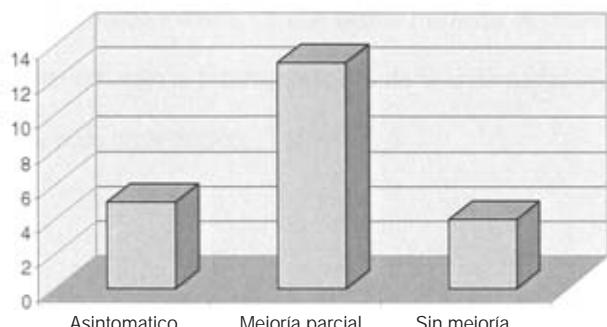


**Gráfica 4.** Tratamiento empleado.

**Tabla 5.** Características del líquido cefalorraquídeo.

Características del líquido cefalorraquídeo				
	Mínimo	Máximo	Media	Desviación estandar
Glucosa	47	84	61.94	9.22
Proteínas mg/dl	18	282	100.96	78.38
Células	0	9	2.27	2.51
Respuestas al tratamiento		# de pacientes	Porcentaje	
Asintomático		5	22.72%	
Mejoría parcial		13	59.09%	
Sin mejoría		4	18.18%	

Respuesta al tratamiento



**Gráfica 5.** Respuesta al tratamiento.

con enfermedades sistémicas comunes. De las neuropatías referidas a este centro al área de hospitalización en un periodo de 10 años de 138 pacientes se concluyó que 26 de ellos (21.6%). Se realizó el diag-

nóstico de CIDP en 12 hombres (46%) y 14 mujeres (54%), con edades de entre 15 y 71 años con una media de  $40.17 \pm 15.7$ .

Los pacientes tuvieron un curso clínico mayor de 8 semanas en todos los casos, su síntoma principal al inicio de la enfermedad fueron manifestaciones sensitivas simétricas de predominio distal en ambas extremidades en nuestra serie; sin embargo, con debilidad simétrica de distribución al inicio de la paresia con predominio distal con progresión a músculos proximales al igual que lo reportado en la literatura, destacando la afección de nervios del cráneo en un paciente; asimismo, con incremento de las concentraciones de proteínas en LCR en todos ellos (tabla 5), los estudios neurofisiológicos demostraron una polineuropatía desmielinizante con degeneración axonal secundaria en la mayoría de los casos. El 84.61% de los pacientes recibieron tratamiento inmunomodulador (gráfica 4). La prednisona se administro en el 42.3% de los pacientes siendo el principal tratamiento utilizado. La respuesta al tratamiento al año con mejoría parcial en 13 (59.09%) asintomático 5 (22.72%) y sin mejoría en 4 (18.18%) (gráfica 5).

## CONCLUSIÓN

Se encontró que los hallazgos mencionados compatibles con CIDP se asociaron a otras entidades dentro de las que destacan, esclerodermia, hipotiroidismo, síndrome paraneoplásico en 3 enfermos, así como asociada a gamapatía monoclonal de significado incierto. Lo que podría modificar la respuesta al tratamiento en estos casos. Demostrando con esto la heterogeneidad de la enfermedad con la asociación con otras entidades y forma inicial de presentación.

No obstante, no se incluye una escala para evaluar la funcionalidad posterior al tratamiento inmuno-supresor y su seguimiento posterior limitado en este estudio. Así como el hecho de constituir una serie de pacientes que han ameritado hospitalización no incluyendo a los pacientes ambulatorios lo cual quizás involucra una forma menos grave de la enfermedad.

## REFERENCIAS

- Koller H, Kieseier BC, Jander S, Hartung HP. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *N Engl J Med* 2005; 352(13): 1343-56.
- Dalakas MC, Engel WK. Chronic relapsing (dysimmune) polyneuropathy: pathogenesis and treatment. *Ann Neurol* 1981;9: Suppl:134-45.
- Barohn RJ, Kissel JT, Warmolts JR, Mendell JR. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: clinical characteristics, course, and recommendations for diagnostic

- criteria. *Arch Neurol* 1989;46:878-84.
4. Research criteria for diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP): report from an *ad hoc* subcommittee of the American Academy of Neurology AIDS Task Force. *Neurology* 1991; 41:617-8.
  5. Connolly AM. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in childhood. *Pediatr Neurol* 2001;24:177-82.
  6. Koul R, Chacko A, Javed H, Al-Hinai K, Zachariah M, Bulusu S. A profile of childhood neuropathies at a university hospital in Oman. *Saudi Med J*. 2002 Apr;23(4):450-6.
  7. McLeod JG, Pollard JD, Macaskill P, Mohamed A, Spring P, Khurana V. Prevalence of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in New South Wales, Australia. *Ann Neurol* 1999;46:910-3.
  8. Lunn MP, Manji H, Choudhary PP, Hughes RA, Thomas PK. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: a prevalence study in south east England. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999;66:677-80.
  9. Barohn RJ, Saperstein DS. Guillain-Barre syndrome and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Semin Neurol* 1998;18: 49-61.
  10. Corona-Vazquez T, Campillo-Serrano C, Lopez M, Mateos-G JH, Soto-Hernandez JL. The neurologic diseases. *Gac Med Mex* 2002;138(6):533-46.
  11. Saperstein DS, Katz JS, Amato AA, Barohn RJ. Clinical spectrum of chronic acquired demyelinating polyneuropathies. *Muscle Nerve* 2001;24:311-24.
  12. Latov N. Diagnosis of CIDP. *Neurology* 2002;59:Suppl 6:52-56.
  13. Sander HW, Latov N. Research criteria for defining patients with CIDP. *Neurology* 2003;60:Suppl 3:58-515.
  14. McCombe PA, Pollard JD, McLeod JG. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Brain* 1987;110: 1617-30.
  15. Bouchard E, Lacroix C, Plante' V. Clinicopathological findings and prognosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neurology* 1999;52:498-503.
  16. Rajabally YA, Jacob S, Abbott RJ. Clinical heterogeneity in mild chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Eur J Neurol* 2006 Sep;13(9):958-62.
  17. Jann S, Beretta S, Brammer MA. Different types of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy have a different clinical course and response to treatment. *Muscle Nerve* 2005; 32(3):351-6.
  18. Kuwabara S, Ogawara K, Misawa S, Mori M, Hattori T. Distribution patterns of demyelination correlate with clinical profiles in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002 Jan;72(1):37-42.
  19. Mygland A, Monstad P. Chronic acquired demyelinating symmetric polyneuropathy classified by pattern of weakness. *Arch Neurol* 2003;60:260-4.
  20. Pestronk A. Multifocal motor neuropathy: diagnosis and treatment. *Neurology* 1998;51:Suppl 5:S22-S24.
  21. Viala K, Renie L, Maisonneuve T. Follow-up study and response to treatment in 23 patients with Lewis-Sumner syndrome. *Brain* 2004;127:2010-7.
  22. Uncini A, Di Muzio A, De Angelis MV, Gioia S, Lugaresi A. Minimal and asymptomatic chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Clin Neurophysiol* 1999;110(4):694-8.
  23. Albert LJ, Inman RD. Mechanisms of disease: molecular mimicry and autoimmunity. *Engl J Med* 1999; 341:2068-74.
  24. Rousseau A, Salachas F, Baccard M, Delattre JY, Sanson M. Chronic inflammatory polyneuropathy revealing malignant melanoma. *J Neurooncol* 2005;71(3):335-6.
  25. Weiss MD, Luciano CAI, Semino-Mora C, Dalakas MC, Quarles RH. Molecular mimicry in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy and melanoma. *Neurology* 1998;51(6):1738-41.
  26. Schmidt B, Toyka KV, Kiefer R, Full J, Hartung HP, Pollard J. Inflammatory infiltrates in sural nerve biopsies in Guillain-Barre syndrome and chronic inflammatory demyelinating neuropathy. *Muscle Nerve* 1996; 19:474-87.
  27. Winer J, Hughes S, Cooper J, Ben-Smith A, Savage CT. Cells infiltrating sensory nerve biopsies from patients with inflammatory neuropathy. *J Neurol* 2002;249:616-21.
  28. Illes Z, Kondo T, Newcombe J, Oka N, Tabira T, Yamamura T. Differential expression of NK T cell V̄24J̄erQ invariant TCR chain in the lesions of multiple sclerosis and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Immunol* 2000;164:4375-81.
  29. Illes Z, Shimamura M, Newcombe J, Oka N, Yamamura T. Accumulation of V̄6.2-J̄cr-33 invariant T cells in human autoimmune inflammatory lesions in the nervous system. *Int Immunol* 2004;16:223-30.
  30. Bosboom WM, Van den Berg LH, Mollee I. Sural nerve T-cell receptor V̄\_ gene utilization in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy and vasculitic neuropathy. *Neurology* 2001;56:74-81.
  31. Lombardi R, Erne B, Lauria G, Pareyson D, Borgna M, Morbin M. IgM deposits on skin nerves in anti-myelin-associated glycoprotein neuropathy. *Ann Neurol* 2005 Feb;57(2):180-7.
  32. Dalakas MC, Engel WK. Immunoglobulin and complement deposits in nerves of patients with chronic relapsing polyneuropathy. *Arch Neurol* 1980;37:637-40.
  33. Dalakas MC, Houff SA, Engel WK, Madden DL, Sever JL. CSF "monoclonal" bands in chronic relapsing polyneuropathy. *Neurology* 1980;30:864-7.
  34. Yan WX, Taylor J, Andriás-Kauba S, Pollard JD. Passive transfer of demyelination by serum or IgG from chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy patients. *Ann Neurol* 2000;47:765-75.
  35. Yan WX, Archelos JJ, Hartung HP, Pollard JD. Po protein is a target antigen in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Ann Neurol* 2001;50: 286-92.
  36. Melendez-Vasquez C, Redford J, Choudhary PP. Immunological investigation of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *J Neuroimmunol* 1997.
  37. Allen D, Giannopoulos K, Gray I, Gregson N, Makowska A, Pritchard J. Antibodies to peripheral nerve myelin proteins in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *J Peripher Nerv Syst* 2005;10(2):174-80.
  38. Haq RU, Pendlebury WW, Fries TJ, Tandan R. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in diabetic patients. *Muscle Nerve* 2003;27(4):465-70.
  39. Gorson KC, Ropper AH, Adelman LS, Weinberg DH. Influence of diabetes mellitus on chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve* 2000;23:37-43.
  40. Hatano T, Fukuda M, Shiozaki H, Miwa H, Urabe T, Mizuno Y. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy followed by systemic lupus erythematosus and Sjögren syndrome: a case report *Rinsho Shinkeigaku* 2006;46(3):203-9.
  41. Cocito D, Durelli L, Isoardo G. Different clinical, electrophysiological and immunological features of CIDP associated with paraproteinemia. *Acta Neurol Scand* 2003; 108(4):274-80.
  42. Simmons Z, Albers JW, Bromberg MB, Feldman EL. Presentation and initial clinical course in patients with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: comparison of patients without and with monoclonal gammopathy. *Neurology* 1993; 43(11):2202-9.
  43. Rajabally Y, Vital A, Ferrer X, Vital C, Julien J, Latour P, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy caused by HIV infection in a patient with asymptomatic CMT IA. *J*

- Peripher Nerv Syst 2000;5(3):158-62.
44. Simmons Z, Albers JW, Bromberg MB, Feldman EL. Long-term follow-up of patients with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, without and with monoclonal gammopathy. *Brain*. 1995;118 ( Pt 2):359-68.
45. Krivickas LS, Hochberg FH, Freeman S. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy with tumefactive central demyelination. *Muscle Nerve* 2006;33(2):283-8.
46. Laura M, Leong W, Murray NM, Ingle G, Miszkiel KA, Altmann DR, Miller DH, Reilly MM. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: MRI study of brain and spinal cord. *Neurology* 2005;64(5):914-6.
47. Matsuoka N/ Kohriyama T, Ochi K, Nishitani M, Sueda Y, Mimori Y, Nakamura S, Matsumoto M. Detection of cervical nerve root hypertrophy by ultrasonography in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *J Neurol Sci* 2004; 15:219(1-2):15-21.
48. Stojkovic T, de Seze J, Hurtevent JF, Arndt C, Beaume A, Hache JC, et al. Visual evoked potentials study in chronic idiopathic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Clin Neurophysiol* 2000;111(12):2285-91.
49. Uncini A, Gallucci M, Lugaresi A, Porrini AM, Onofri M, Gambi D. CNS involvement in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: an electrophysiological and MRI study. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 1991;31(6):365-71.
50. Said G. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neuromuscul Disord* 2006;16(5):293-303.
51. Molenaar DS, Vermeulen M, de Haan R. Diagnostic value of sural nerve biopsy in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64:84-9.
52. Gabriel CM, Howard R, Kinsella N. Prospective study of the usefulness of sural nerve biopsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000;69:442-6.
53. Bosboom WM, van den Berg LH, Franssen H. Diagnostic value of sural nerve demyelination in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Brain* 2001; 124:2427-38.
54. Sommer C, Koch S, Lammens M, Gabreels-Festen A, Stoll G, Toyka KV. Macrophage clustering as a diagnostic marker in sural nerve biopsies of patients with CIDP. *Neurology* 2005; 65(12):1924-9.
55. Haq RU, Fries TJ, Pendlebury WW, Kenny MJ, Badger GJ, Tandan R. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: a study of proposed electrodiagnostic and histologic criteria. *Arch Neurol* 2000;57: 1745-50.
56. Vallat JM, Tabaraud F, Magy L. Diagnostic value of nerve biopsy for atypical chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: evaluation of eight cases. *Muscle Nerve* 2003;27:478-85.
57. Bouchard C, Lacroix C, Plante V. Clinicopathologic findings and prognosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neurology* 1999;52:498-503.
58. Gorson KC, Ropper AH. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP): a review of clinical syndromes and treatment approaches in clinical practice. *J Clin Neuromuscul Dis* 2003;4: 174-9.
59. Hahn AF, Bolton CF, Zochodne D, Feasby TE. Intravenous immunoglobulin treatment in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a double-blind, placebocontrolled, cross-over study. *Brain* 1996;119:1067-77.
60. Mendell JR, Barohn RJ, Freimer ML. Randomized controlled trial of IVIg in untreated chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Neurology* 2001; 56:445-9.
61. Hahn AF, Bolton CF, Pillay N. Plasma- exchange therapy in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a double-blind, sham-controlled, cross-over study. *Brain* 1996;119: 1055-66.
62. Hughes R, Bensa S, Willison H. Randomized controlled trial of intravenous immunoglobulin versus oral prednisolone in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Ann Neurol* 2001;50: 195-201.
63. Dyck PJ, Litchy WJ, Kratz KM. A plasma exchange versus immune globulin infusion trial in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Ann Neurol* 1994;36:838 45.
64. Hahn AF, Bolton CF, Pillay N. Plasma exchange therapy in CIDP. *Brain* 1996;119:1055-66.
65. De Sousa EA, Brannagan TH 3rd. Diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Curr Treat Options Neurol* 2006;8(2):91-103.