

Historia Clínica

SECCIÓN A CARGO DE ELIZABETH SAPIA

Hospital de Niños “Ricardo Gutiérrez”

IGNACIO CASTAGNOTTI*, MARÍA DE LA PAZ JAUREGUIZAR** Y GUILLERMINA OLIVERA***

Datos personales

- Nombre y apellido: E.A.
- Edad: 12 años.
- Sexo: Masculino.
- Fecha de ingreso: 25/03/13.
- Procedencia: Ezeiza, provincia de Buenos Aires.

Motivo de consulta

Trastorno de la marcha.

Enfermedad actual

Paciente de 12 años con diagnóstico de polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP) que consulta por presentar alteración en la marcha de una semana de evolución, disfagia (alimentos sólidos y líquidos) y dificultad en el habla. El paciente es evaluado en el servicio de patología neuromuscular y se decide su internación para control clínico y tratamiento con gammaglobulina.

Antecedentes personales

Nacido de término (41 semanas)/ PAEG. Embarazo controlado. Serologías maternas negativas. Pesquisa neonatal normal

- Alimentación: dieta general.
- Vacunas: completas según calendario.
- Desarrollo neuromadurativo acorde a la edad.

Antecedentes patológicos

Requirió múltiples internaciones por su patología de base

- **Abril 2003 (2 años):** Internación en Hospital de Niños de La Plata por parálisis flácida ascendente con compromiso respiratorio. Se realizó el diagnóstico de Síndrome de Guillán-Barré por presen-

tar patrón de electromiograma compatible y disociación albúmino-citológica en el líquido cefalorraquídeo (LCR). Requirió 19 días de ARM (asistencia respiratoria mecánica), luego fue traqueostomizado por estenosis subglótica secundaria a ARM.

- **Marzo 2008 (7 años):** Diagnóstico de CIDP: Internación en este hospital por parálisis flácida ascendente con compromiso respiratorio. Requirió 9 días de ARM y se realizó nueva traqueostomía. Se repitió la punción lumbar con disociación albúmino-citológica y electromiograma que informó compromiso homogéneo de tipo desmielinizante en miembros inferiores compatible con polirradiculopatía desmielinizante sensitiva y motora; en todos los nervios explorados se observó compromiso axonal probablemente secundario al componente desmielinizante; ambos compatibles con el diagnóstico de CIDP. Recibió tratamiento con infusión de gammaglobulina un gramo por kilo.
- **Marzo 2010 (9 años):** Cierre de traqueostomía.
- **Octubre 2010 (9 años y 6 meses):** Internación por parálisis flácida ascendente sin compromiso respiratorio. Recibió tratamiento con gammaglobulina 2 gramos por kilo.

Examen físico al ingreso

Paciente en buen estado general, hemodinámicamente compensado, vigil, reactivo, conectado, en suficiencia cardiorrespiratoria.

Frecuencia cardíaca: 90 por minuto. Frecuencia respiratoria: 18 por minuto. Tensión arterial: 110/70 mmHg., saturación de oxígeno 99% respirando aire ambiental.

Buena mecánica ventilatoria, con buena entrada de aire bilateral, presentaba estridor inspiratorio, disfonía y disnea al hablar.

Reflejos nauseoso y tusígeno conservados, simetría del velo del paladar conservada. Sin trastornos deglutorios.

* Residente de Clínica Pediátrica de 2^{do} año.

** Jefe de Residentes de Clínica Pediátrica.

*** Residente de Clínica Pediátrica de 1^{er} año.

Marcha alterada en *stepage*, escala 2 de Hughes (Tabla 1), con tono muscular y reflejos osteotendinosos conservados, resto del examen neurológico sin particularidades.

Abdomen blando, depresible e indoloro.

Se observa cicatriz de traqueostomía en región cervical anterior.

Resto del examen físico normal.

Exámenes complementarios solicitados

- **Espirometría:** Patrón restrictivo y obstructivo leve: VEF1 55% CVF 74% IT 74%
- **Hemograma:** Glóbulos blancos: 8400/mm³, cayados: 2%, neutrófilos: 32%, eosinófilos: 9% basófilos: 1%, linfocitos: 46%, monocitos: 10%, Hemoglobina: 11,9 gr/dl, Hematocrito: 35,6%, Plaquetas: 355.000. Interpretado normal.
- **EAB con ionograma:** PH: 7,41, PCO₂: 41,8 mmHg HCO: 26meq/L, EB: 1,7, sodio: 144meq/L, potasio: 3,8 meq/L, cloro: 105 meq/L. Interpretado normal.
- **Química:** urea: 21 mg/dl, glucosa: 81 mg/dl, ácido úrico: 5,2 mg/dl, creatinina 0,38 mg/dl calcio: 9,7 mg/dl, fósforo: 4,1 mg/dl, magnesio: 1,9 mg/dl, GPT: 18U/l, GOT: 22U/l, proteínas totales: 8 gr/dl, albumina: 4,6 gr/dl, CPK: 138U/l. Interpretado normal.

Tratamiento

Gammaglobulina 2 g/kg durante 4 días.

Salbutamol 2 puff cada 4 hs.

Planteos diagnósticos

- Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica.
- Neuropatías hereditarias.
- Neuropatía metabólica: diabética, urémica, asociada a hipotiroidismo o enfermedad hepática.

Tabla 1. Escala de Hughes

0. Sano.
1. Signos y síntomas leves, que no impiden la actividad normal.
2. Camina más de 10 metros sin ayuda.
3. Camina más de 10 metros con ayuda o apoyo.
4. Confinado a la cama o silla de ruedas.
5. Con ventilación mecánica.

- Neuropatía paraneoplásica: linfoma, melanoma.
- Neuropatía asociada a enfermedades infecciosas: Hepatitis B o C, HIV.
- Neuropatía asociada a enfermedades inflamatorias sistémicas: lupus eritematoso sistémico, artritis idiopática juvenil, enfermedad inflamatoria intestinal, esclerodermia, poliarteritis nodosa, sarcoidosis, amiloidosis, granulomatosis de Wegener.
- Neuropatía por tóxicos: plomo, alcohol, fármacos (tacrolimus, amiodarona, cloroquina, agentes quimioterápicos).
- Neuropatía secundaria a déficit nutricional: déficit de vitaminas B1, B6, B12 o E.
- Neuropatía asociada a Porfiria.
- Polineuropatía asociada a enfermedad aguda severa: sepsis, ARM prolongada, trasplante de médula ósea u órganos sólidos.

Evolución Clínica

El paciente evolucionó favorablemente, con buena respuesta al tratamiento con gammaglobulina, evidenciándose mejoría en la marcha en las primeras 24 horas de instaurado el mismo.

Durante la internación se realizaron espirometrías de control en las que persistió el patrón restrictivo del ingreso, agregándose un componente obstructivo secundario a bronquitis aguda por lo que recibió tratamiento con salbutamol y amoxicilina-clavulánico.

Por buena evolución clínica, respuesta favorable al tratamiento y ausencia de complicaciones, se otorgó su egreso hospitalario, continuando con seguimiento ambulatorio.

Comentario

La polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica o CIDP (por sus siglas en inglés) es una patología de origen autoinmunitaria, en la que intervienen mecanismos de inmunidad celular y humoral.

Se presenta como una polineuropatía con compromiso motor y sensitivo, simétrico, de más de 8 semanas de evolución; acompañado de hiperproteinorraquia en el líquido cefalorraquídeo y signos de desmielinización periférica en el electromiograma (EMG) y/o biopsia de nervios periféricos. La presentación puede ser crónica progresiva o manifestarse como brotes y remisiones.

Esta patología encuentra ciertas similitudes con el síndrome de Guillán-Barré (SGB) en lo que respecta a la fisiopatología y a la

forma de presentación clínica y respuesta al tratamiento inmunomodulador, diferenciándose principalmente en el tiempo de duración de sus manifestaciones clínicas. El SGB se caracteriza por una evolución menor a las 4 semanas, mientras que el CIDP presenta una evolución mayor a las 8 semanas.

El diagnóstico de la misma se realiza en base a criterios clínicos, bioquímicos (disociación albúmino-citológica en el LCR) y neurofisiológicos (patrón de desmielinización en el EMG). Existe controversia con respecto a la inclusión de la biopsia de nervios periféricos como criterio diagnóstico; siendo una condición necesaria para arribar al mismo por parte de algunas sociedades científicas, como la Academia Americana de Neurología, mientras que otros la consideran parte de los exámenes complementarios aunque no imprescindible para el diagnóstico, tal como ocurrió en el caso de nuestro paciente quien no fue sometido a biopsia de nervios periféricos (*Tabla 2*).

Por último, el tratamiento de esta patología se basa en la inmunomodulación, siendo la gammaglobulina, los corticoides, la azatioprina y la ciclosporina los agentes utilizados con mayor frecuencia.

Bibliografía

1. Rabie M, Nevo Y. Childhood acute and chronic immune-mediated polyradiculoneuropathies. *Europ J Paediatr Neurol* 2008;doi:10.1016/j.ejpn.2008.04.009.
2. Vallat JM, Sommer C, Laurent M. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: diagnostic and therapeutic challenges for a treatable condition. *Lancet Neurol* 2010; 9:402-12.
3. Castro Macias JI, Briceño González E. Polirradiculoneuropatía crónica inflamatoria desmielinizante. *Arch Neurocién (Mex)* 2007;4:221-228.
4. Koller H, Kieseier B, Jander S, Hartung HP. Chronic inflammatory demyelinating poloneuropathy. *N Engl J Med* 2005;352:1343-56.
5. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society. *J Periph Nerv Syst* 2005;10:220-228.

Agradecimientos

Dra. Marcela García Erro médica de planta servicio patología neuromuscular Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez". Unidad 8, Clínica Pediátrica del Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez".

Tabla 2.

	Criterios Academia Americana de Neurología (AAN)	Criterios de Saperstein	Criterios tratamiento y la causa de la neuropatía
Manifestación clínica	Alteración motora, sensitiva en más de una extremidad o ambas		
Curso temporal (meses)	Mayor o igual a 2 meses	Mayor o igual a 2 meses	Mayor o igual a 2 meses
Reflejos	Disminuidos o ausentes	Disminuidos o ausentes	Disminuidos o ausentes
Estudio electrodiagnóstico	3 de los siguientes 4 criterios: - Bloqueo de la conducción parcial de 1 nervio motor - Disminución de la velocidad de conducción de 2 nervios motores - Latencias dístales prolongadas de 2 nervios motores - Latencia de onda F prolongada en 2 nervios motores o ausencia de ondas F.	2 de 4 criterios electrodiagnósticos de la AAN	Bloqueo de la conducción parcial en 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 dístales, o latencia de la onda F en 3 nervios motores; o anomalías electrodiagnósticas que indiquen desmielinización en 2 nervios y evidencia histológica de desmielinización.
Características del líquido Cefalorraquídeo LCR	Menos de 10 leucocitos/mm ³ , VDRL negativo, incremento en las Proteínas en el LCR.	Proteínas mayor a 45mg/dl y menos de 10 leucocitos/mm ³	Análisis del líquido cefalorraquídeo recomendado pero no requerido.
Biopsia	Evidencia de desmielinización y remielinización	Desmielinización predominantemente, inflamación (no requerido)	No mandatoria (excepto en los casos con anomalías electrodiagnósticas en sólo 2 nervios motores).