

Polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante crónica: diagnóstico y desafíos para una condición tratable

Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: diagnostic and therapeutic challenges for a treatable condition

Vallat J-M, Sommer C, Magy L. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: diagnostic and therapeutic challenges for a treatable condition. *Lancet Neurol.* 2010;9:402-12.

Resumen

La polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante crónica (CIDP) es una enfermedad clínicamente heterogénea, relativamente simétrica, con afectación motora y sensitiva, con evolución monofásica o recurrente. Se distingue del síndrome de Guillain Barré por su evolución en más de 8 semanas, y también se estima que su fisiopatología involucra alteraciones en la inmunidad. Para llegar al diagnóstico la *American Academy of Neurology* propone una serie de criterios diagnósticos, clínicos, electrofisiológicos y de soporte. La clínica clásica de la CIDP es una afectación selectiva del sistema nervioso periférico, con debilidad de miembros con progresión de proximal a distal, con arreflexia generalizada, alteraciones sensitivas, con evolución de forma recurrente, continua o fluctuante. Hay varios tipos de presentaciones clínicas atípicas de la CIDP, incluyendo formas puramente motoras, puramente sensitivas, con afectación exclusiva de raíces nerviosas, formas multifocales, entre otras; todas estas tienen en común la anatomía patológica, con un patrón parcheado de desmielinización y remielinización en catáfilas de cebollas, con infiltración linfocítica y monocítica del perineuro.

Los estudios diagnósticos incluyen velocidades de conducción, exámenes de laboratorio y, eventualmente, biopsia del nervio. En los estudios electrofisiológicos los hallazgos incluyen disminución de las velocidades de conducción motoras y sensitivas, prolongación de latencias distales, bloqueos de conducción y prolongación de ondas F. El análisis del líquido

cefalorraquídeo ayuda a encontrar hiperproteinorraquia sin pleocitosis, lo cual indica inflamación de las raíces nerviosas. De igual manera se puede estudiar dicha afectación a través de una resonancia magnética nuclear de columna. La biopsia se realiza únicamente en aquellos pacientes con presentaciones clínicas o hallazgos electrofisiológicos atípicos o poco concluyentes, o en aquellos que responden mal al tratamiento inmunosupresor.

Los diagnósticos diferenciales incluyen la neuropatía motora multifocal, paraproteinemias, alteraciones endocrínicas y el síndrome de POEMS, entre otros.

Con respecto al tratamiento, tanto los esteroides como la inmunoglobulina EV han demostrado ser eficaces, siendo esta última la primera opción en pacientes con formas puramente motoras o muy sintomáticos. La plasmaféresis es considerada como un tratamiento de segunda línea, así como otros inmunosupresores.

Discusión y comentario

Este artículo muestra una actualización de la CIDP con las diferentes formas clínicas, métodos diagnósticos y opciones terapéuticas. Las interrogantes que quedan se relacionan con la fisiopatología y la genética, cuestiones que siguen en continua investigación.

Al ser la CIDP una patología que responde a los corticoides, a inmunoglobulina EV, a la plasmaféresis y a inmunosupresores, es muy importante tener guías para poder diagnosticarla, ya que estos tratamientos modifican la evolución de la enfermedad y el pronóstico de los pacientes.

P. Zuberbuhler

Residencia de Neurología, FLENI, Buenos Aires, Argentina