

Varón de 28 años remitido a UDR por parestesias

Dra. Belén Blanco Iglesias

-Médico Adjunto M. Interna-

Dra. Victoria Muñoz Embuena

-R5 M. Interna-

ANTECEDENTES PERSONALES

No AMC.

Natural de Rumanía. Vive en Cistierna desde hace 3 años. Montador de estructuras metálicas.

Fumador de 1 paq/día. Niega otros hábitos tóxicos.

No enfermedades médico-quirúrgicas. No tratamiento habitual

Vacunación COVID completa

Antecedentes familiares: Padre con Linfoma

ENFERMEDAD ACTUAL

Varón de 28 años remitido a la UDR por cuadro de 1 mes de evolución que se inicia con artralgias generalizadas de predominio en región cervical, lumbar y ambas rodillas, sin signos inflamatorios. Pocos días después comienza con parestesias en ambas manos, sensación de acorchamiento y agarrotamiento en 4º y 5º dedos de ambas manos que impide la extensión, con limitación funcional y pérdida de fuerza. Ligeras parestesias distales en MMII.

Frialdad de manos bilateral.

No fiebre. Insomnio. No otros síntomas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Buen estado general. Hábito asténico. No lesiones cutáneas. No adenopatías periféricas palpables.

ACP: normal. Abdomen: sin hallazgos. EE: no edemas ni signos de TVP. Pulsos simétricos. **Frialdad de manos**

COC. PIN, MOE y resto de pares craneales normales.

Hipotrofia de eminencias tenar y sobre todo hipotentar, bilateral.

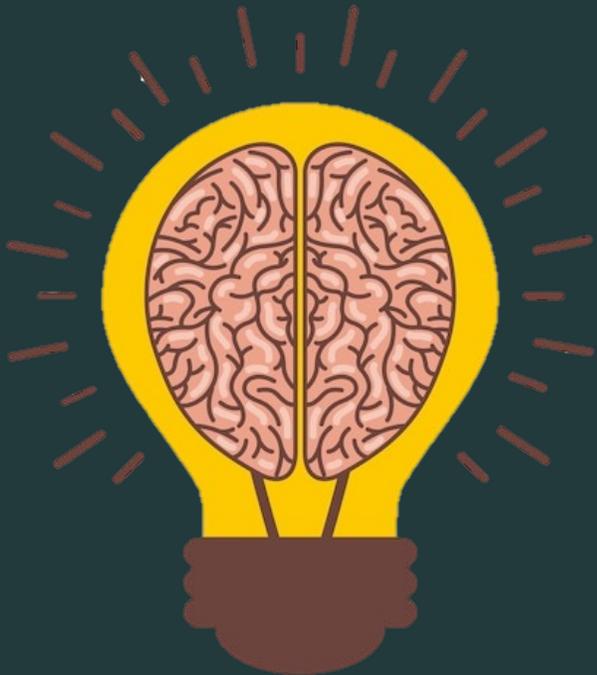
4º y 5º dedos de ambas manos en flexión, con **dificultad para la extensión** activa, más llamativa en mano derecha.

Fuerza: 4/5 en MSD.

Sensibilidad: **hipoestesia en cara interna de antebrazo y 4º y 5º dedos (st derecho)** .

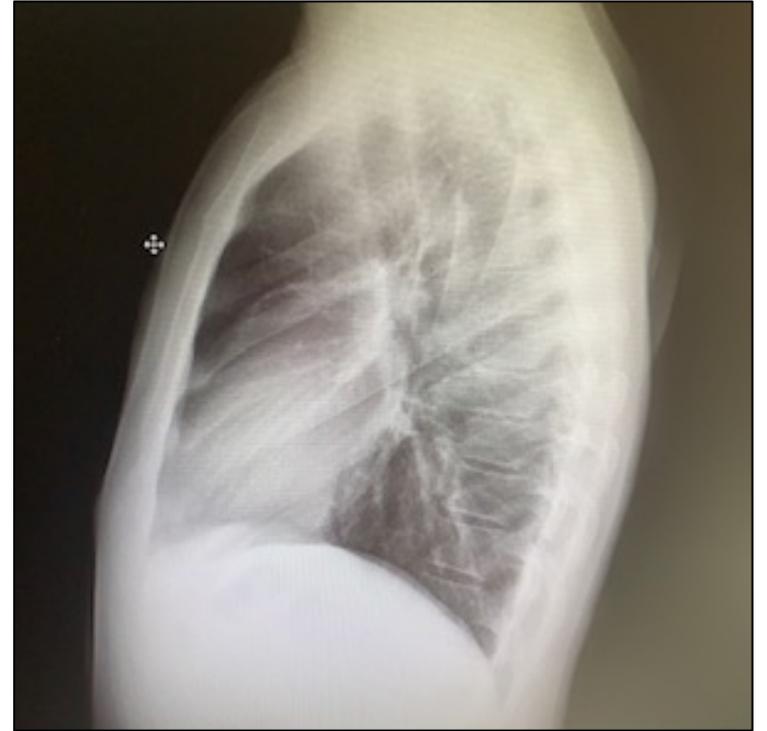
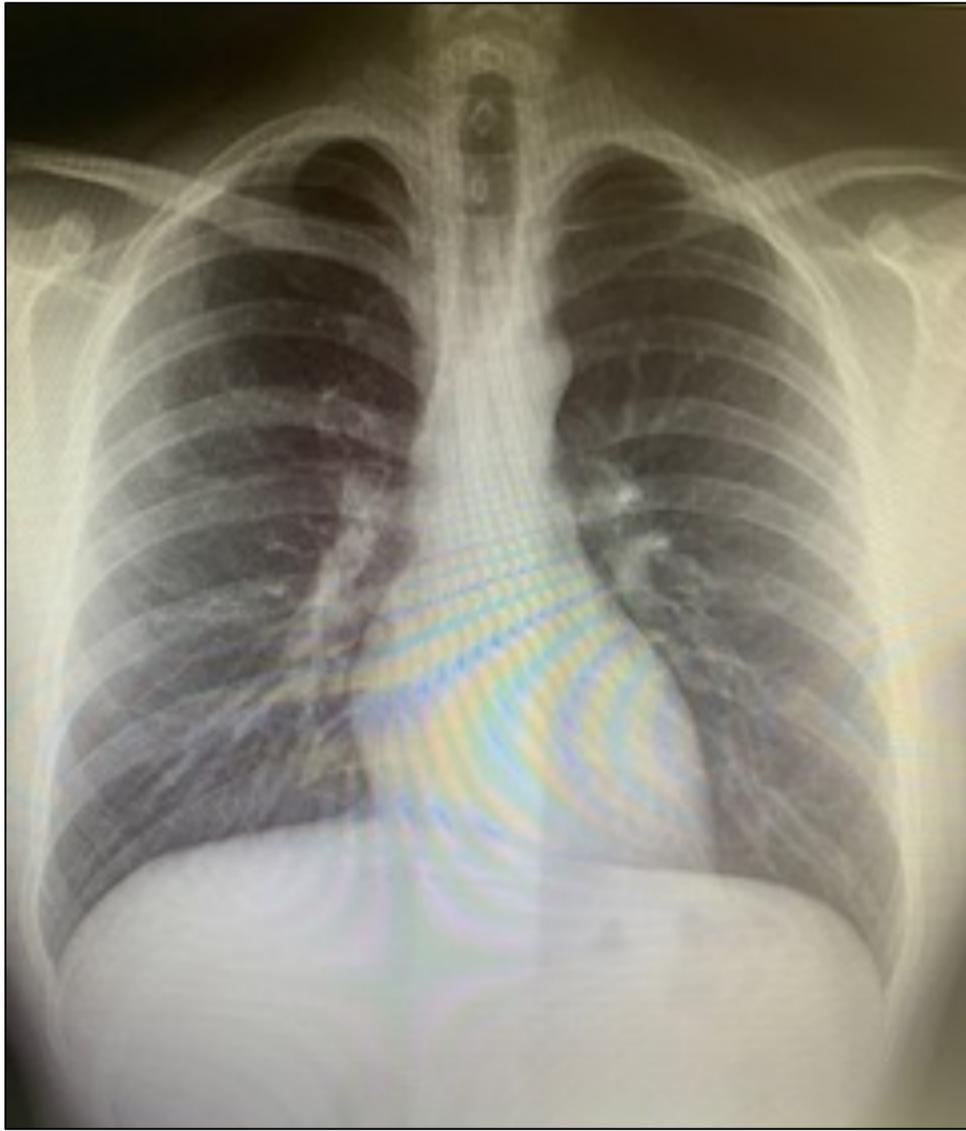
No fasciculaciones

Fuerza y sensibilidad en MMII normal. ROTS normales en las 4 EE. Marcha normal.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

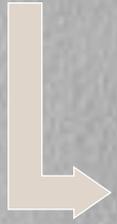
- HEMOGRAMA: Normal. VSG 2.
- COAGULACIÓN: normal
- BIOQUÍMICA: Glc 73, Urea 21, Cr 0.92, FG 113, GOT 17, GPT 15, F. alc 42, GGT 19, Proteínas totales 7.2, Colesterol total 133, Ca 9.6, LDH 155, CK 37, Brb total 1.63, IgG 1336, IgA 156, IgM 98, Fe 154, Transferrina 228, IST 68%, Ferritina 255, Albúmina 4.96, Na 140, K 4.1, PCR <0.6, B12 321, Ac fólico 10.10.
- PROTEINOGRAMA: normal





EN RESUMEN....

Paciente joven sin
AP de interés



**FOCALIDAD
NEUROLÓGICA
SUBAGUDA**



Pruebas
complementarias
normales

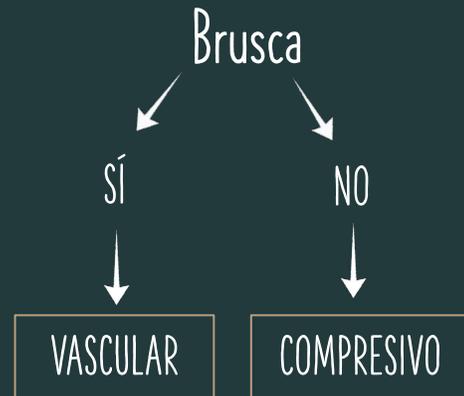


FOCALIDAD NEUROLÓGICA

(INSTAURACIÓN)

AGUDA

SUBAGUDA Y PROGRESIVA



PATOLOGÍA DEGENERATIVA VERTEBRAL
ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE
TUMORES

FOCALIDAD NEUROLÓGICA

(DISTRIBUCIÓN)

CRANEO-CORPORAL

Facies y cuerpo
contralaterales a la lesión



HEMISFERIO CEREBRAL

Apraxia, afasia, agnosia
Hemicuadrantanopsia contralateral
Debilidad espástica
Babinski

Facies ipsilateral y cuerpo
contralateral a la lesión



TRONCOENCÉFALO

SÍNDROME DE GUILLAIN - BARRÉ

MIOPATÍA

MELOPATÍA

CORPORAL

(respeto área craneofacial)

Bilateral



Debilidad motora, parestesias, distal,
simétrica, MMII

Clinica exclusivamente motora,
proximal
Normo/hiporreflexia

Nivel sensitivo/motor
Trastorno esfinteriano

Unilateral



Nivel medular

SÍ

MELOPATÍA

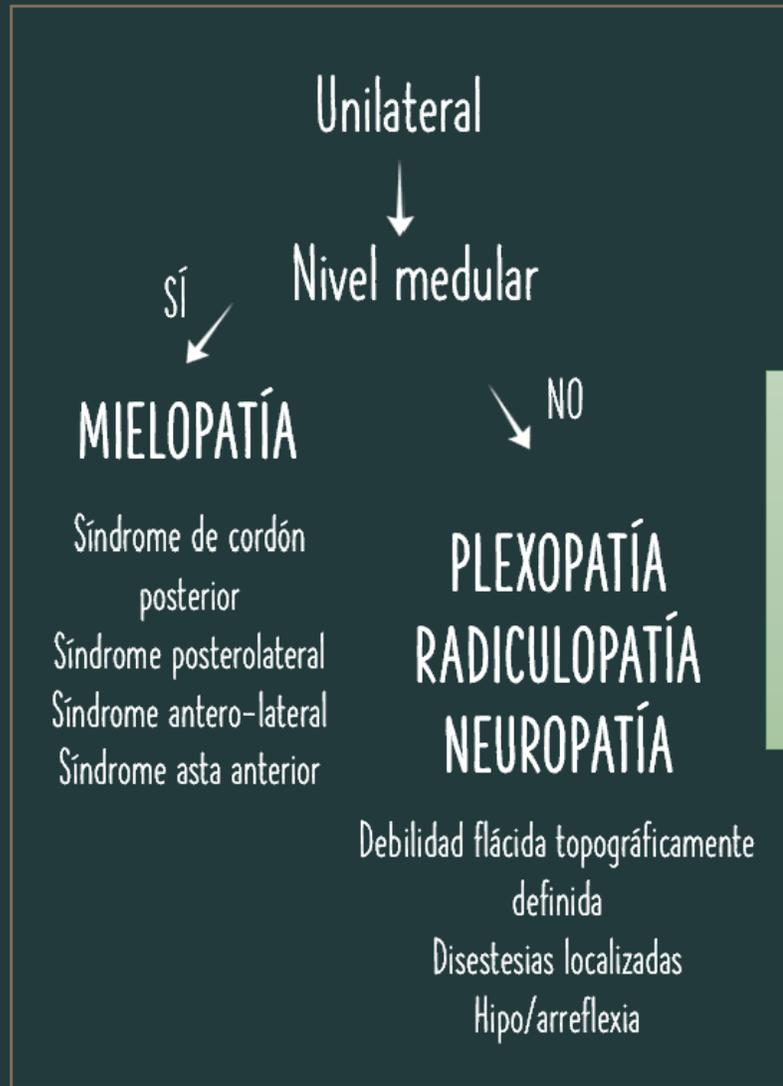
Síndrome de cordón
posterior
Síndrome posterolateral
Síndrome antero-lateral
Síndrome asta anterior

NO

PLEXOPATÍA RADICULOPATÍA NEUROPATÍA

Debilidad flácida topográficamente
definida
Disestesias localizadas
Hipo/arreflexia





Las manifestaciones clínicas del sistema nervioso periférico se caracterizan por síntomas motores (hipoarreflexia, fasciculaciones, atrofia), sensitivos (incluyendo dolor) y autonómicos

Unilateral



Nivel medular

SÍ



MIELOPATÍA

Síndrome de cordón posterior

Síndrome posterolateral

Síndrome antero-lateral

Síndrome asta anterior

NO



~~PLEXOPATÍA~~
RADICULOPATÍA
NEUROPATÍA

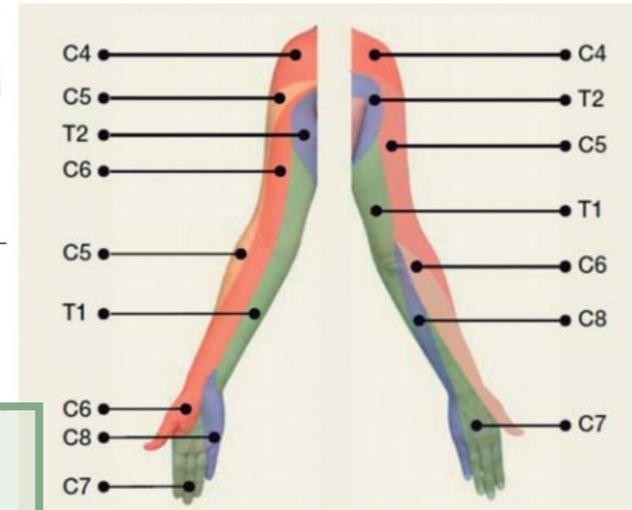
Debilidad flácida topográficamente definida

Disestesias localizadas

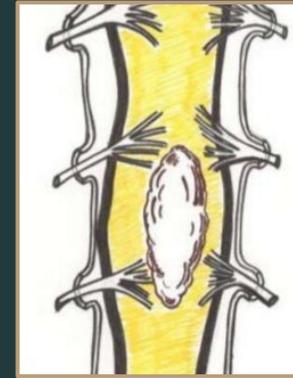
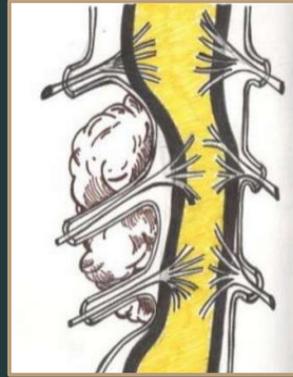
Hipo/arreflexia

Manifestaciones clínicas de las monorradiculopatías más frecuentes

Raíz nerviosa	Dolor	Alteración de la sensibilidad	Déficit motor	Reflejos afectados	Dermatomas
Radiculopatías cervicales					
C5	Cuello Hombro Escápula	Cara externa del brazo	Abducción y rotación externa del hombro Flexión del codo	Bicipital Braquiorradial Supinación del antebrazo	
C6	Cuello Hombro Escápula Cara externa del brazo, del antebrazo y de la mano	Cara externa del antebrazo Dedo pulgar e índice	Abducción y rotación externa del hombro Flexión del codo Supinación y pronación del antebrazo	Bicipital Braquiorradial	
C7	Cuello Hombro Tercer dedo de la mano Mano	Dedos 2º y 3º de la mano Palma de la mano	Extensión del codo y de la muñeca (radial) Pronación del antebrazo Flexión de la muñeca	Tricipital	
C8	Cuello Hombro Cara interna del antebrazo Dedos 4º y 5º de la mano Cara interna de la mano	Cara interna del antebrazo Cara interna de la mano Dedos 4º y 5º de la mano	Extensión de la muñeca (cubital) Flexión distal, extensión, abducción y adducción de los dedos Flexión distal del pulgar	Ninguno	
T1	Cuello Cara interna del brazo y antebrazo	Cara anterior del brazo Cara interna del antebrazo	Abducción y flexión distal del pulgar Abducción y adducción de los dedos	Ninguno	



La mayoría de las lesiones que causan radiculopatía son de naturaleza compresiva



¡BILATERAL!

Tumores extradurales	Tumores intradurales extramedulares	Tumores intramedulares
Fuera del saco tecal	Dentro del saco tecal pero fuera de la médula espinal	Dentro de la médula espinal
Columna vertebral, espacio epidural, tejidos blandos paraespinales	Leptomeninges, raíces nerviosas	Parénquima medular
Metástasis, fracturas, hernias discales, abscesos, hematomas	Meningiomas, tumores de las vainas nerviosas	Astrocitoma, ependimoma, hemangioblastoma...



HERNIA DISCAL

En el área lumbar, suelen afectarse las raíces nerviosas L5 o S1; en el área cervical, las más afectadas son C6 y C7.

- ✓ Clínica neurológica muy definida
- ✓ Montador de estructuras metálicas

¡BILATERAL!

Afectación clínica a otros niveles

TUBERCULOSIS

(Mal de Pott)

- ✓ Proveniente de zona con alta incidencia de TBC
- ✓ Focalidad de instauración subaguda y progresiva

NO clínica infecciosa
VSG y PCR normales

ESPONDILOARTROPATÍAS

(espondilitis anquilosante)

La espondilitis anquilosante es 3 veces más frecuente en hombres que en mujeres, y comienza entre los 20 y los 40 años de edad.

A veces aparecen signos neurológicos por radiculitis compresiva

- ✓ Paciente joven
- ✓ Artralgias
- ✓ Focalidad de instauración subaguda y progresiva

VSG y PCR normales
NO signos inflamatorios clínicos ni radiológicos

Unilateral



Nivel medular

SÍ



MIELOPATÍA

Síndrome de cordón posterior
Síndrome posterolateral
Síndrome antero-lateral
Síndrome asta anterior

NO



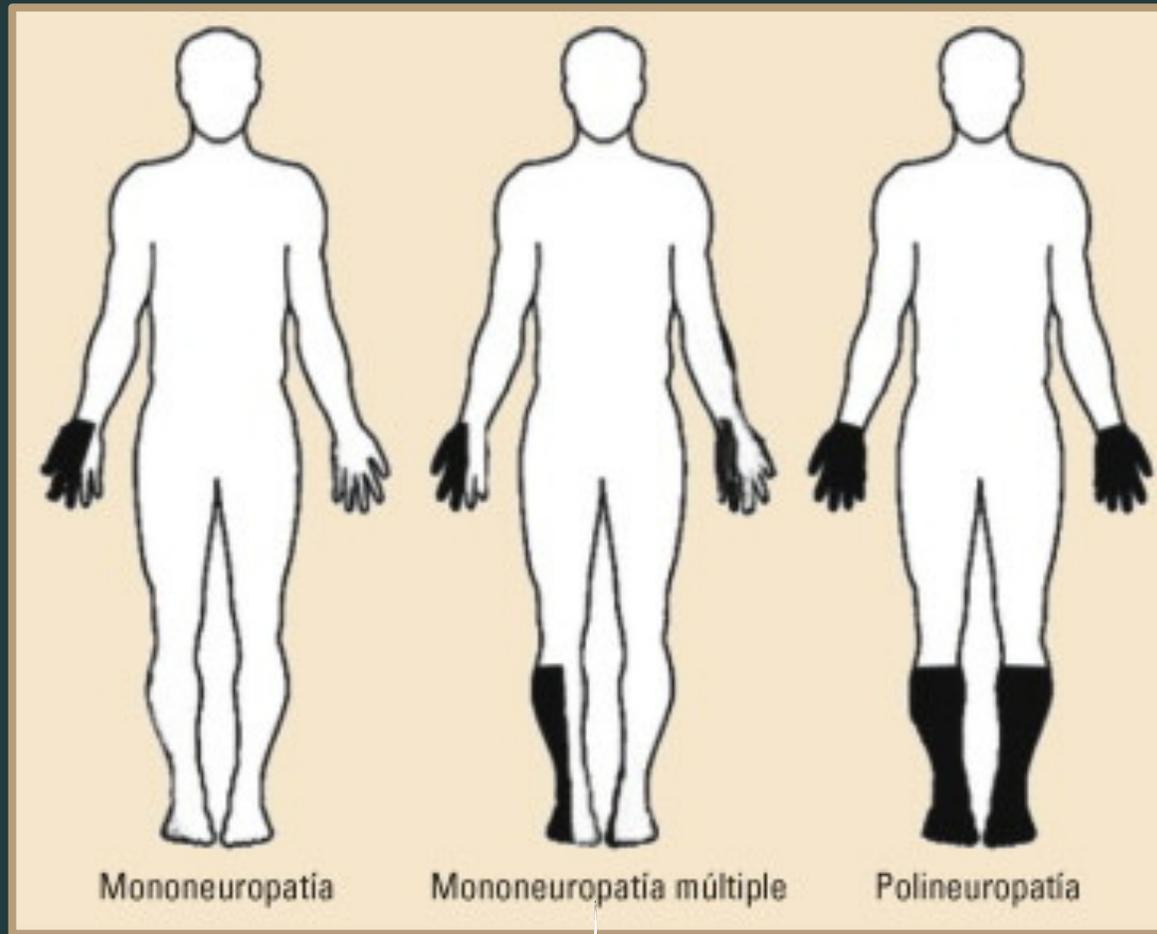
~~PLEXOPATÍA~~

~~RADICULOPATÍA~~

NEUROPATÍA

Debilidad flácida topográficamente definida
Disestesias localizadas
Hipo/arreflexia

Implica la afectación de varios troncos nerviosos, generalmente de forma asimétrica y asíncrona, siendo la vasculitis la etiología más frecuente a considerar



Las más frecuentes son las neuropatías por atrapamiento

Se asocian a procesos metabólicos del tipo diabetes mellitus, alcoholismo o insuficiencia renal

NEUROPATÍA VASCULÍTICA

- ✓ Focalidad de instauración subaguda y progresiva
- ✓ Asimétrica y asíncrona
- ✓ Artralgias

SISTÉMICA

- Primarias
 - Periarteritis nodosa (PAN)
 - Angiitis alérgica y granulomatosa (Churg-Strauss)
 - Granulomatosis de Wegener
 - Arteritis de células gigantes
- Asociadas:
 - Hipersensibilidad a drogas
 - Enfermedades del tejido conectivo (Lupus, esclerodermia, S Sjögren,)
 - Infecciones (HIV, Hepatitis B, C)
 - Crioglobulinemia

NO otra clínica sistémica
VSG y PCR normales

Suelen aparecer entre la 5ª y la 8ª década de la vida

NO SISTÉMICA (restringida)

Unilateral



Nivel medular

SÍ



MIELOPATÍA

- Síndrome de cordón posterior
- Síndrome posterolateral
- Síndrome antero-lateral
- Síndrome asta anterior

NO



~~PLEXOPATÍA~~

~~RADICULOPATÍA~~

NEUROPATÍA

- Debilidad flácida topográficamente definida
- Disestesias localizadas
- Hipo/arreflexia



ESCLEROSIS MÚLTIPLE

La EM es conocida como "la enfermedad de las mil caras" por su heterogeneidad: presenta una gran diversidad de sintomatología como consecuencia de la desmielinización del SNC y posterior reconducción enlentecida o bloqueada a nivel de los axones, ocasionando una combinación de signos negativos y positivos.

La edad de aparición más frecuente es de 20 a 40 años → es la principal causa de discapacidad en los jóvenes por enfermedad

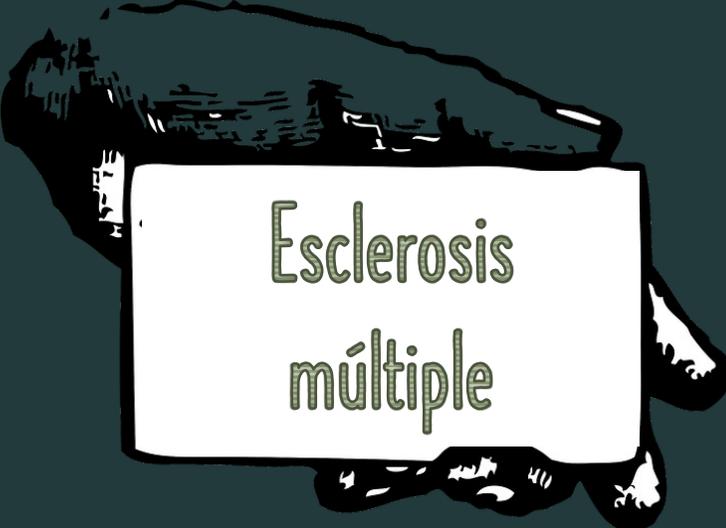
Clínica neurológica de un territorio muy definido

- ✓ Paciente joven
- ✓ Focalidad de instauración subaguda y progresiva

A stylized illustration of a hand holding a white rectangular sign. The hand is rendered in a dark, textured style with black outlines. The sign contains text in a light green, monospace-style font.

MONONEURITIS MÚLTIPLE

(neuropatía vasculítica no
sistémica)

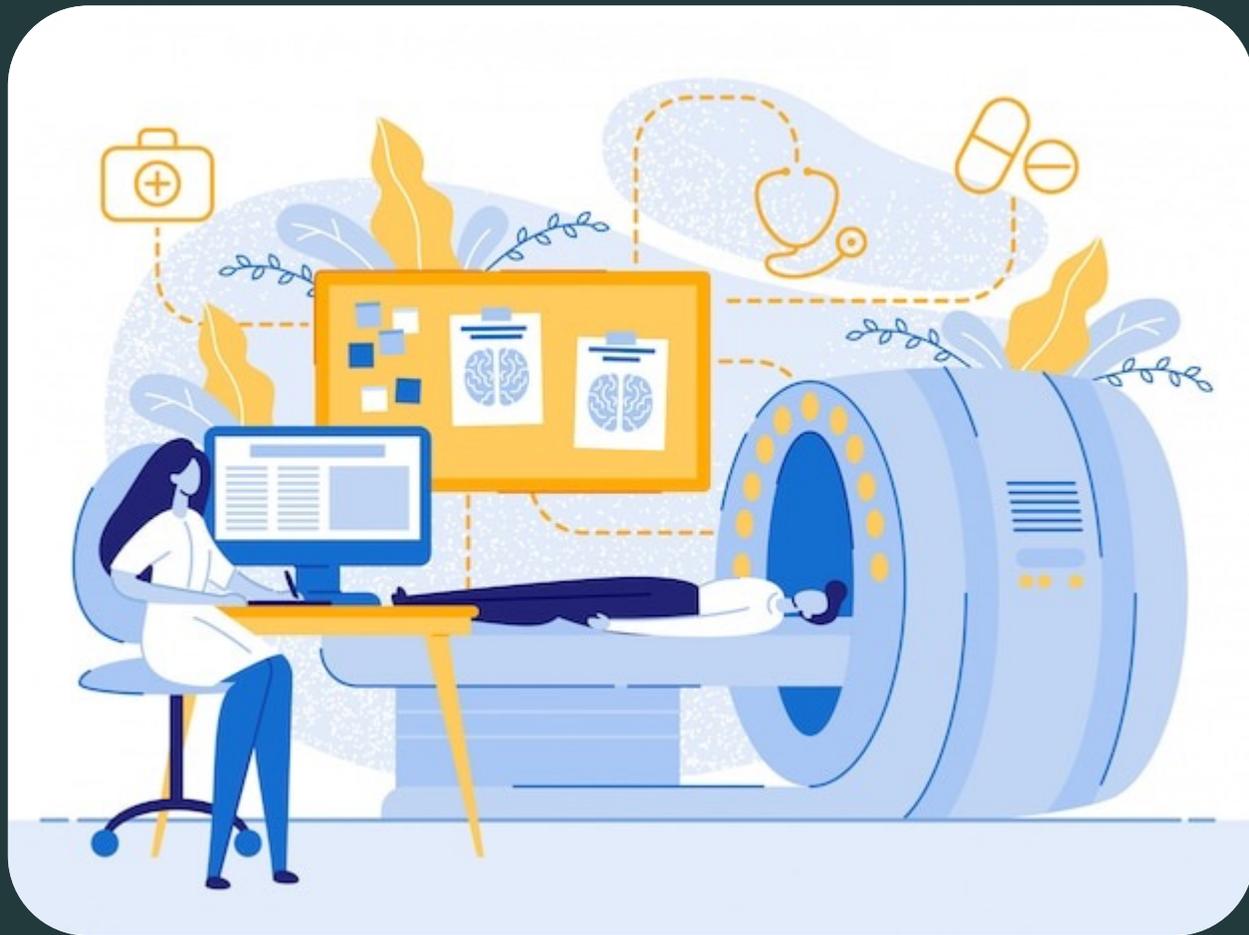
A stylized illustration of a hand holding a white rectangular sign. The hand is rendered in a dark, textured style with black outlines. The sign contains text in a light green, monospace-style font.

Esclerosis
múltiple

A stylized illustration of a hand holding a white rectangular sign. The hand is rendered in a dark, textured style with black outlines. The sign contains text in a light green, monospace-style font.

Radiculopatía
compresiva

DIAGNÓSTICO: EMG + RMN



- HLA B27
- Autoinmunidad y FR
- Serología VIH, lues, hepatitis B y C
- Quantiferon
- Biopsia neural

TRATAMIENTO: ETIOLÓGICO

(si se confirma CE)

BIBLIOGRAFÍA

- D. Sánchez Sendín, M. Calderón Moreno, M.E. García Leoni y V. Palazuelos Molinero, *Dolores musculoesqueléticos. Radiculopatías. Afectación de partes blandas. Artritis aguda*. *Medicine*. 2011;10(89):6023-40.
- M. E. Shy, *Neuropatías periféricas*, Cecil y Goldman, Tratado de Medicina Interna, 24ª edición. Capítulo 428. 2400-2412.
- Y. Ivánovic Barbeito y D. Paredes Ruiz, *Mielopatías, neuropatías periféricas y miopatías*, Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica del Hospital Universitario 12 de Octubre, 2018, Capítulo 84: 1479-96.

MUCHAS
GRACIAS



CASO CLINICO

27-JULIO-2022

Dra. Victoria Muñoz Embuena

Dra. Belén Blanco Iglesias

RM cervical-torácica

No alteración en la morfología y señal del cordón medular.

Rectificación de la lordosis cervical fisiológica con la consiguiente reducción del calibre del canal cervical.

Leve deshidratación de los discos comprendidos entre C3 y C6, sin pérdida de altura. Leve abombamiento discal focal posterior, central C5-C6, oblitera mínimamente el saco dural anterior. Deshidratación de los discos comprendidos entre D1 y D5.

Mínimas protrusiones discales paracentral derecha D5-D6 y posterior central D7-D8, sin repercusión compresiva significativa.

Conclusión: Sin hallazgos patológicos significativos

ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO

- 1-Nervios Cubitales de MMSS: Leve disminución de la VC-Sensitiva (5-dedo-muñeca) de forma bilateral, potenciales sensitivos de amplitud disminuida. VC-Motora levemente disminuida
- 2-Nervios Medianos de MMSS: LD-motora normal, VC-Motora normal. Leve disminución de la VC-Sensitiva (3-dedo-muñeca) bilateral
- 3-Leve patrón denervativo aguda a nivel de músculos Interoseo y Abductor del meñique de ambos MMSS (lo hallazgos son más acentuado a nivel de MS-Derecho)
- 4-Nervios Tibiales de MMII: LD-Motora, VC-Motora y respuesta-F dentro de la normalidad
- 5-Nervios Surales de MMII. VC-Sensitiva(maleolo externo-sura) normal
- 6-Reflejo-H-Bilateral Presente con latencia y amplitud normal

ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO

CONCLUSION: Datos compatibles con polineuropatía sensitivo-motora leve a nivel de troncos nerviosos de MMSS.

A nivel de MMII los hallazgos se encuentran dentro de la normalidad.

NOTA: el paciente se encuentra mucho mejor en el momento de la realización del estudio (persisten torpeza y parestesias en mano derecha). Dado que la clínica comienza de manera aguda en (MMSS y MMII) tras la vacunación contra el COVID, lo más probable es que sufriera alguna variante de un Sd de Guillain-Barré postvacunacional que justifica los hallazgos actuales

SINDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Polirradiculopatía desmielinizante aguda, multifocal y segmentaria, inmunomediada (Ac anti gangliósidos, antimielina del nervio oculomotor).

Puede afectar a cualquier nervio recubierto de mielina (motor, sensitivo, pares craneales, SNA)

Se caracteriza por:

- Debilidad simétrica (tetraparesia flácida y progresiva, ascendente), que puede alcanzar la musculatura respiratoria
- Arreflexia.

EPIDEMIOLOGIA

1-2 casos/100.000 hab/año; aumenta un 20% por cada 10 años de vida

Varones algo más frecuente que en mujeres

DESENCADENANTES

- Infecciones respiratorias o gastrointestinales (2/3 de los casos)
 - *Campylobacter jejunii*, *Mycoplasma*, *Haemophilus influenzae*
 - Virus: Influenza, CMV, VEB, VHA, VHB, VIH
- Vacunas: gripe o las vacunas infantiles (meningococo, varicela)

ACTUALIDAD

Infección por Coronavirus

Vacuna

- Otras sin evidencia epidemiológica clara:
 - Cirugía,
 - Linfoma de Hodgkin, LES, Sarcoidosis
 - Biológicos

MANIFESTACIONES CLINICAS:

La intensidad de los síntomas es muy variable (paucisintomático → grave)

-Tetraparesia flácida y progresiva, ascendente + Arreflexia.

- Alteraciones motoras:

-Hiporreflexia/arreflexia (aunque puede estar ausente)

-Debilidad muscular (paresia → plejia) Los músculos paréticos desarrollan amiotrofia (eminencia tenar e hipotenar de la mano, paquete anterolateral de la pierna y músculo pedio en el pie). En la mitad de los casos de SGB hay paresia facial bilateral.

- Alteraciones sensitivas:

- Parestesias en manos y pies (80%) (entumecimiento, sensación de «frialdad»),

- Dolor por inflamación de las ramas nerviosas (espalda, EE)

- Disautonomía: alteraciones de la sudoración, Flushing facial, cambios en la coloración y la temperatura de la piel, arritmias, HTA, hipotensión ortostática, disfunción intestinal y de vejiga ...

EVOLUCION

- Inicio agudo (90%): Se desarrolla tras 5-7 días del inicio de la infección, progresando los síntomas durante 2 semanas y, tras una fase de meseta, empieza la mejoría a las cuatro semanas.

Deja secuelas en la mitad de los casos

Un alto porcentaje está casi asintomático en 2-3 meses

Formas subagudas: desarrollo de síntomas hasta 8 semanas
y Crónico: más de 8 semanas

VARIANTES CLINICAS DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

El SGB era considerado como un trastorno único; actualmente se considera un síndrome heterogéneo con distintas variantes

En general, son poco frecuentes las formas “puras” de las variantes del SGB: a menudo se superponen en parte con el Sd clásico o muestran características típicas de otras variantes.

VARIANTES DEL SGB:

Comunes

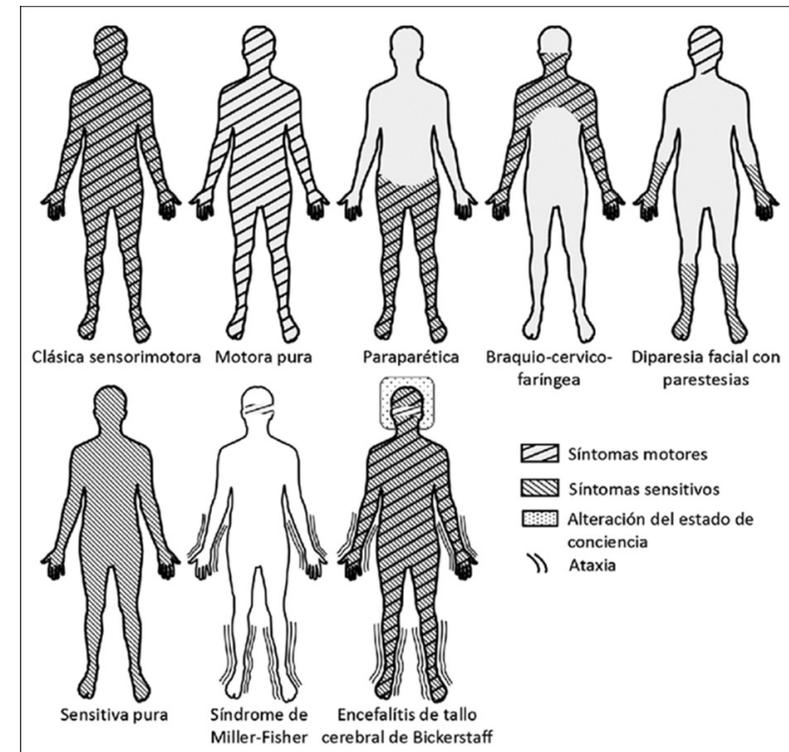
- 1- Neuropatía axonal motora aguda (AMAN)
- 2- Neuropatía axonal sensorial y motora aguda (AMSAN)
- 3- Sd de Miller-Fisher (MFS)
- 4- Encefalitis de tronco encefálico de Bickerstaff (BBE)
- 5- Faringo-cervico-braquial

Raras

- 6- Paraparesia
- 7- Disautonomía aguda
- 8- SGB sensitivo puro
- 9- Diplejia facial y parestesias distales en EE
- 10- Parálisis bulbar aguda

Ac antigangliósidos

GQ1b



1- Neuropatía axonal motora aguda (AMAN):

C. jejuni; jóvenes; verano

Afectación motora

ROTs preservados.

2- Neuropatía axonal sensorial y motora aguda (AMSAN)

Similar a la anterior pero con afectación sensitiva

3- Sd de Miller-Fisher (MFS) (5-10%):

Oftalmoplejia+ ataxia+ arreflexia

4- Encefalitis de tronco encefálico de Bickerstaff (BBE):

Encefalopatía+ Oftalmoplejia+ ataxia

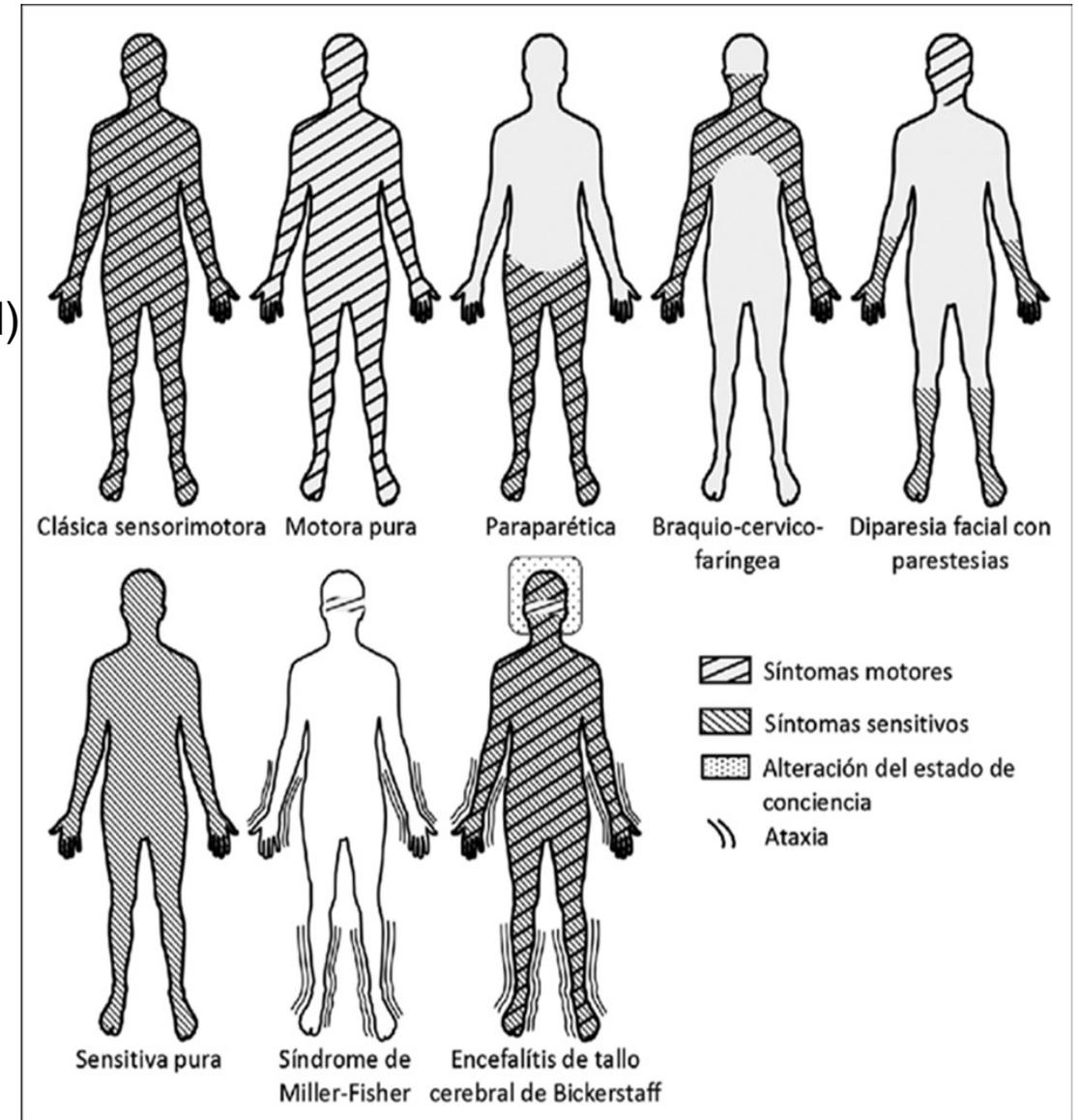
ROTs variables

Puede haber debilidad muscular leve

5- Faringo-cervico-braquial:

debilidad aguda de músculos orofaríngeos, cuello y hombros, con disfunción de la deglución

EE: fuerza y ROTs conservados



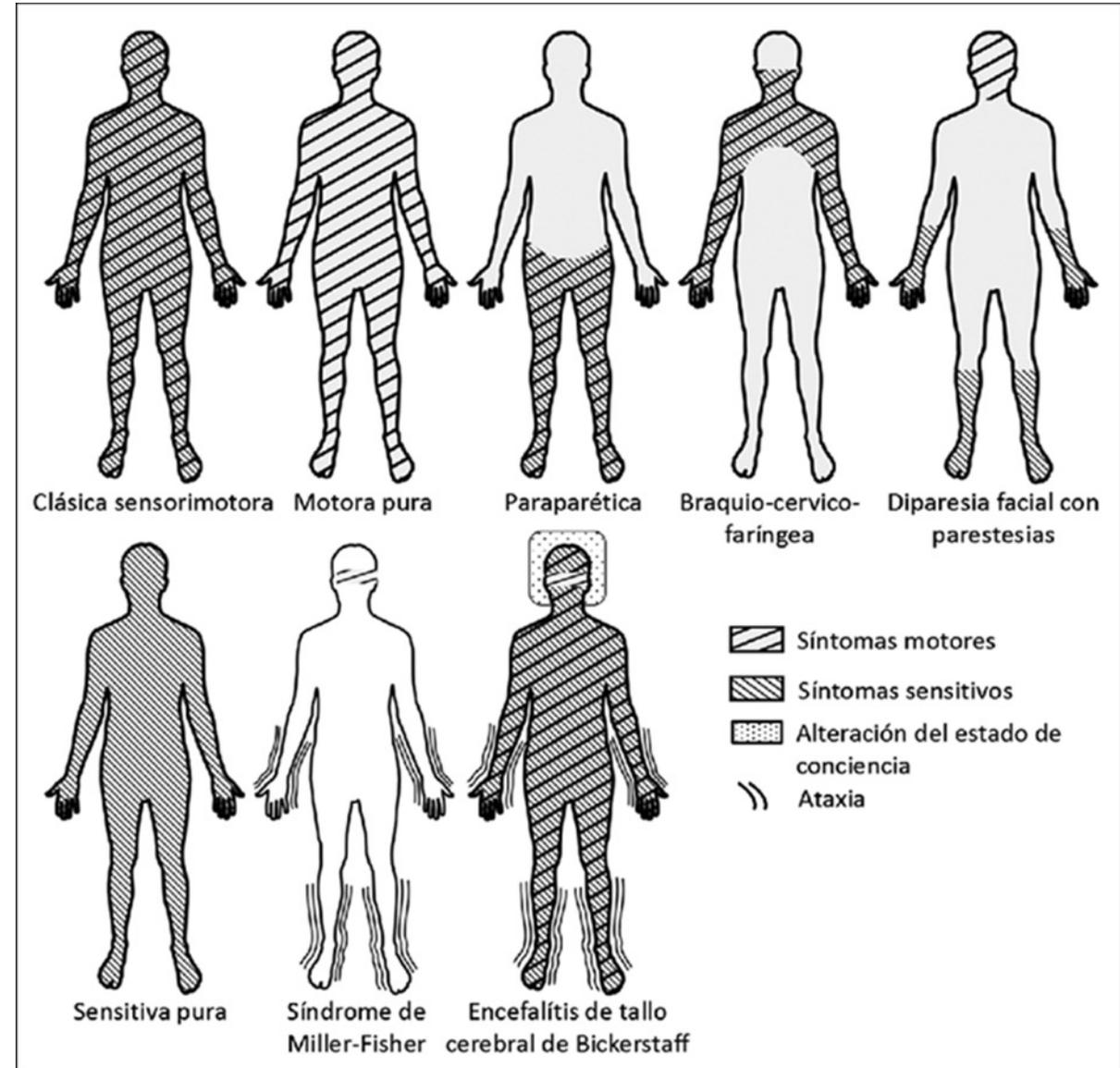
6-Paraparesia:
debilidad e hiporreflexia de EEII
(aunque puede detectarse hiporreflexia y alt de
conducción en EESS)

7-Disautonomía aguda:
disfunción autonómica aislada+ hiporreflexia
Pueden tener síntomas sensitivos

8-SGB sensitivo puro:
muy rara y heterogénea.
ROTs ausentes

9-Diplejia facial y parestesias distales en EE

10-Parálisis bulbar aguda:
Puede tener oftalmoplejía, arreflexia, ataxia y
parálisis facial
No hay debilidad en cuello y EE



DIAGNOSTICO:

- CLINICA
- LCR: disociación albúmino-citológica (<10cél/m³ y proteinorraquia)
- ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO: puede ser normal en los 1º días
 - enlentecimiento de las velocidades de conducción nerviosa y
 - disminución de las ondas F
- RESONANCIA: no forma parte de la evaluación diagnóstica de rutina, pero puede ser útil para excluir otras causas (como infección del tronco cerebral, ACV, inflamación de la médula espinal o de las células del asta anterior de la médula, compresión de la raíz nerviosa o neoplasia leptomenígea)

Se dudará del diagnóstico de SGB si:

debilidad asimétrica clara y persistente,

presencia de nivel sensitivo,

pleocitosis mononuclear > 50 células/mm³ en el LCR, y/o

disfunción intestinal o vesical al inicio o que es persistente.

Diagnóstico diferencial del Síndrome de Guillain-Barre	
Neuropatía Periférica	<ul style="list-style-type: none"> • Polineuropatía desmielinizante crónica inflamatoria • Intoxicación con plomo, arsénico o talio • Porfiria intermitente aguda • Parálisis por garrapatas (Lyme) • Alteraciones en potasio, fósforo, magnesio glucosa • Deficiencia severa de vitamina B1
Alteraciones de la unión neuromuscular	<ul style="list-style-type: none"> • Miastenia Gravis • Síndrome de Lambert Eaton • Botulismo
Afección de las neuronas motoras	<ul style="list-style-type: none"> • Poliomiелitis • Virus West Nile • Esclerosis lateral amiotrófica
Raíces nerviosas	<ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad de Lyme • Radiculitis por CMV y VIH • Malignidad leptomeníngea
Enfermedad Muscular	<ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad mitocondrial • Rabdomiólisis aguda • Polimiositis y dermatomiositis
Sistema Nervioso Central	<ul style="list-style-type: none"> • Encefalitis • Mielitis Transversa • Compresión medular

PRONOSTICO

- 5% mortalidad (SDRA, sepsis, embolia pulmonar, paro cardiaco)
- 80% camina de forma independiente en 6 meses.
- 60% recupera su fuerza en un año
- 14% persisten problemas motores severos
- 5-10% tienen un curso prolongado, dependientes de ventilador durante meses y no se recuperan totalmente.

- Recaídas: (10%) tras una mejoría inicial o estabilización después del tratamiento
- 2% llegan a desarrollar polirradiculopatía crónica.

Los factores asociados con un mal pronóstico

- Edad avanzada
- Inicio rápido (menos de siete días) antes de la presentación
- Debilidad muscular severa
- Necesidad de apoyo ventilatorio
- Una reducción media de la amplitud del potencial motor distal a <20 por ciento de la normal
- Enfermedades diarreicas previas

Tratamiento

Tratamiento general

- Preservación de la capacidad ventilatoria, así como de la vía aérea.
- Monitorización cardiovascular.
- Tratamiento de trastornos autonómicos (arritmias, hipertensión/hipotensión arterial).
- Prevención y/o tratamiento precoz de las infecciones.
- Nutrición e hidratación adecuadas.
- Prevención de escaras cutáneas.

Específico

- Gammaglobulina intravenosa (IgIV): dosis total de 2 g/kg.
- Plasmaféresis.
- Neurorrehabilitación: estabilización motora, férulas, etc.

La pauta habitual de Ig IV es 0,4 g/kg de peso/día durante 5 días (2 g/kg en total).

Los efectos adversos más comunes son: cefalea, fiebre, mialgias, vómitos y rash cutáneo



END
OF
STORY