

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

---

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
DELEGACIÓN SUR DEL DISTRITO FEDERAL  
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI  
“DR. BERNARDO SEPÚLVEDA GURIÉRREZ”**

**POLIRRADICULONEUROPATIA DESMIELINIZANTE  
INFLAMATORIA CRÓNICA, ESTUDIO  
NEUROFISIOLÓGICO POSTERAPEÚTICO EN LA UNIDAD  
DE NEUROFISIOLOGÍA DEL HOSPITAL DE  
ESPECIALIDADES DEL CMN SIGLO XXI**

**TESIS**

---

**PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD DE  
NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA**

**PRESENTA  
DR. CÉSAR MARTÍN PAREDES FERNÁNDEZ**

**ASESOR  
Dra. Norma Claudia Aréchiga Ramos  
Médico adscrito Servicio de Neurología  
UMAE Hospital de Especialidades CMN Siglo XXI**

---

**MÉXICO, D.F.**

**FEBRERO 2012**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS  
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud  
Coordinación de Investigación en Salud

**Dictamen de Autorizado**

COMITÉ LOCAL DE INVESTIGACIÓN EN SALUD 3601  
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DR. BERNARDO SEPULVEDA GUTIERREZ, CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI, D.F. SUR

FECHA **27/02/2012**

**DR. SERGIO DE JESUS AGUILAR CASTILLO**

**P R E S E N T E**

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

**POLIRRADICULONEUROPATIA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA CRÓNICA, ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO POSTERAPEÚTICO EN LA UNIDAD DE NEUROFISIOLOGÍA DEL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CMN SIGLO XXI**

que usted sometió a consideración de este Comité Local de Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro Institucional:

Núm. de Registro
R-2012-3601-5

ATENTAMENTE

**DR. CARLOS FREDY CUEVAS GARCÍA**  
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud núm 3601

**IMSS**

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

AUTORIZACIÓN DE TESIS

---

**DRA. DIANA G. MENEZ DIAZ**

JEFE DE LA DIVISIÓN DE EDUCACIÓN EN SALUD  
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI  
"DR. BERNARDO SEPÚLVEDA GURIÉRREZ"



---

**DR. SERGIO DE JESUS AGUILAR CASTILLO**  
DIRECTOR DE TESIS

JEFE DEL SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA  
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI  
"DR. BERNARDO SEPÚLVEDA GURIÉRREZ"

---

**DRA. NORMA CLAUDIA ARÉCHIGA RAMOS**  
REVISOR DE TESIS

MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA  
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI  
"DR. BERNARDO SEPÚLVEDA GURIÉRREZ"

## **AGRADECIMIENTOS**

### A MI ESPOSA:

*Romi Gracias, por estar, por los años de apoyo, comprensión y espera, por el tiempo que debería ser tuyo y no fue así., y por enseñarme que con paciencia, amor y persistencia se logra adquirir lo que deseas.*

### A MI HIJO EMILIANO:

*Por llegar en el mejor momento de mi vida, darme el valor, la paciencia y enseñanza, para continuar con la luz que ya brillaba en mí camino.*

### A MIS PADRES Y HERMANOS:

*José y Araceli, José Manuel, Alejandro y Rodrigo porque gracias a su apoyo incondicional vuelvo a ver reflejado otro de mis más grandes logros personales y profesionales en mi vida.*

### A MIS PACIENTES:

*La mayoría desconocidos, quienes depositaron en mi el bien más grande, su vida.*

### A MIS MAESTROS y MIGOS:

*Dr. Solís Cundapí, Dr. Tinoco Ojanguren, Dr. Santíz Gómez, Dr. Soberanes López, Dra. González González, Dr. Mavir Torres, Dr. Salas Muñoz, por enseñarme las bases y fundamentos de la medicina; Dr. Playas Pérez, Dr. Ramos Ramírez, Dr. Zenteno Vacherón, Dr. Aguilar Castillo, Dra. Osnaya Rubio, por su dedicación, empeño, paciencia y amistad para los estudiantes que seguimos siendo durante toda nuestra vida, a todos, gracias por dirigirme en esta profesión tan maravillosa y guiarme con su ejemplo a ser mejor médico cada día; para mis amigos que están y los que se han ido, pero a los que siempre están en mis pensamientos y son parte importante de mi vida y en lo que soy....gracias!!*

## **1. DATOS DEL ALUMNO**

APELLIDO PATERNO: **PAREDES**  
APELLIDO MATERNO: **FERNÁNDEZ**  
NOMBRES: **CÉSAR MARTÍN**  
TELÉFONO: **59-08-15-42 o 58-72-31-56**  
UNIVERSIDAD: **UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**  
CARRERA: **ESPECIALIDAD EN NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA**  
NUMERO DE CUENTA: **094062911**

## **2. DATOS DEL ASESOR**

APELLIDO PATERNO: **ARÉCHIGA**  
APELLIDO MATERNO: **RAMOS**  
NOMBRE: **NORMA CLAUDIA**

## **3. DATOS DE EL DIRECTOR DE TESIS**

APELLIDO PATERNO: **AGUILAR**  
APELLIDO MATERNO: **CASTILLO**  
NOMBRE: **SERGIO DE JESÚS**

## **4. DATOS DE LA TESIS**

TITULO: **POLIRRADICULONEUROPATIA DESMIELINIZANTE  
INFLAMATORIA CRÓNICA, ESTUDIO NEUROFISIOLOGICO  
POSTERAPEUTICO EN LA UNIDAD DE NEUROFISIOLOGIA DEL  
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CMN SIGLO XXI**

Páginas.

AÑO: **2012**

Número de registro: **R-2012-3601-5**

## INDICE

CONTENIDO	PAGINA
Resumen.....	7
Introducción.....	9
Marco Teórico.....	12
Justificación.....	17
Planteamiento del Problema.....	18
Objetivos.....	19
Diseño Metodológico	
Tipo de estudio.....	21
Diseño de estudio.....	21
Definición de las variables.....	21
Universo de Trabajo.....	28
Criterios de Inclusión.....	30
Criterios de Exclusión.....	30
Criterios de Eliminación.....	30
Recursos Humanos.....	34
Recursos Materiales.....	34
Financiamiento.....	35
Cronogramas de actividades.....	35
Análisis Estadístico.....	36
Resultados.....	38
Cuadros y graficas.....	39
Discusión.....	42
Conclusiones.....	45
Referencias.....	46
Anexos.....	49
Hoja de recolección de datos.....	49

## RESUMEN

### **POLIRRADICULONEUROPATIA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA CRÓNICA, ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO POSTERAPEÚTICO EN LA UNIDAD DE NEUROFISIOLOGÍA DEL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CMN SIGLO XXI**

Paredes Fernández César Martín MC.

**OBJETIVOS.** La finalidad de este trabajo, es reportar la posible relación de las Velocidades de neuroconducción en el seguimiento posterapeúutico con inmunoglobulina intravenosa en los pacientes con PDIC y si existe relación con la escala funcional de Hughes y demostrar que las VCN pueden ser un patrón de seguimiento de respuesta terapéutica.

**MATERIAL Y MÉTODOS.** Es un estudio retrospectivo, observacional, de tipo transversal, que incluyó los expedientes de pacientes con diagnóstico de PDIC, mayores de 16 años, de ambos géneros, de cualquier tiempo de evolución, a quienes se les hayan cumplido los criterios de la Sociedad Americana de Neurología, y estén con más de 12 meses de tratamiento con Inmunoglobulina Intravenosa; el instrumento a utilizar para la recolección de datos será un cuestionario donde el investigador registró los datos del expediente clínico.

**ANÁLISIS ESTADÍSTICO.** La captura de la información fue en base de datos en Excel y posteriormente se trasladó a STATA-8, análisis simple de cada una de las variables y la distribución de frecuencias de todas las variables bajo estudio. Se calculó medidas de tendencia central y de dispersión para variables cuantitativas continuas.

**RESULTADOS.** Se registraron solo 7 expedientes, donde predominó el género masculino, la edad promedio de 61 años; más de la mitad de los pacientes presentaron comorbilidades como Diabetes tipo 2 y Obesidad; todos los pacientes iniciaron tratamiento con Inmunoglobulina dentro de los 12 meses siguientes al diagnóstico y teniendo esteroide como tratamiento adjunto; 4 pacientes además asociaban Azatiprina a su tratamiento de base. Más del 50% calificó para un grado de moderada discapacidad previo al inicio del tratamiento. Cuatro pacientes presentaban una variedad sensitivo motora en las velocidades de neuroconducción y 2 más con cambios axonales relacionados sin cambios estadísticamente significativos en esta tendencia en el control posterapeúutico.

**DISCUSIÓN.** La PDIC es indudablemente una entidad clínica controvertida; las características neurofisiológicas en esta entidad se pueden comprender mejor al definirlo como un espectro amplio de enfermedades de curso progresivo en la mayoría de los casos y con respuesta variable al tratamiento empleado, siendo los dos principales el Recambio Plasmático Terapéutico y la Inmunoglobulina Intravenosa, los dos más estudiados y mejor establecidos en relación a niveles de evidencia y recomendación para su empleo; sin existir hasta el momento estudios a gran escala en el que se empleen escalas funcionales pos-terapéuticas ni evaluaciones objetivas en relación a mejoría clínica.

**CONCLUSIONES.** No se generó diferencia significativa a otros estudios en relación a características demográficas ni grupos étnicos, ni a los patrones clínicos por estudio neurofisiológico; y no se logró correlacionar la mejoría clínica con los hallazgos neurofisiológicos posterapeúuticos.



## **GUILLAIN-BARRE SYNDROME, EXPERIENCE WITH PLASMA EXCHANGE AND ITS RELATION WITH THE DAYS OF HOSPITAL STAY IN THE NEUROLOGY UNIT OF THE GENERAL HOSPITAL OF MEXICO**

Paredes Fernández César Martín\*

\*Médico Residente de Neurofisiología Clínica. UMAE Hospital de Especialidades del CMN SXXI. Instituto Mexicano del Seguro Social.

**OBJECTIVES.** The purpose of this paper is to report the possible relationship of the nerve conduction velocity in monitoring of intravenous immunoglobulin posttherapeutic in patients with CIDP, and whether there relation with Hughes functional scale and show that the VCN may be a pattern to follow therapeutic response.

**MATERIAL AND METHODS.** This is a retrospective, observational, cross-sectional, which included records of patients diagnosed with CIDP, over 16 years, of both genders, any time of evolution, who have attained the criteria of the American Society of Neurology, and are more than 12 months of treatment with intravenous immunoglobulin, the instrument used for data collection is a questionnaire where the researcher recorded the data from clinical files.

**STATISTICAL ANALYSIS.** The capture of the information was on the basis of data in Excel and later transfer to STATAR-8, simple analysis of each one of the variables and the frequency allocation of all the variables under study. Calculation measured of central tendency and dispersion for continuous quantitative variables,

**RESULTS.** There were only 7 cases, males predominated, the average age of 61 years, more than half of the patients had comorbidities such as type 2 diabetes and obesity, all patients started treatment with immunoglobulin within 12 months of diagnosis and taking steroids as adjunctive therapy, 4 patients additionally showed Azatioprina base their treatment. More than 50% qualify for a moderate degree of disability before the start of treatment. Four patients had a variety motorta sensory nerve conduction velocities in and 2 more related axonal changes without statistically significant changes in this trend in posttherapeutic control.

**DISCUSSION.** The PDIC is undoubtedly a controversial clinical entity, the neurophysiological features in this entity may be better understood by defining it as a broad spectrum of diseases progressive course in most cases and variable response to the treatment used, with the two main the Therapeutic plasma exchange and intravenous immunoglobulin, the two most studied and best established in relation to levels of evidence and recommendation for use; not exist until larger studies are employed in the post-therapeutic functional scales and objective assessments in relation to clinical improvement.

**CONCLUSIONS.** No significant difference was generated in other studies related to demographic or age group, or clinical patterns by neurophysiological study, and not achieving clinical improvement correlated with the neurophysiological findings post-therapeutic

## INTRODUCCIÓN

La Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica (PDIC o CIDP por sus siglas en inglés), es una neuropatía sensitivo-motora periférica adquirida, caracterizada por desmielinización que predomina en raíces espinales, plexos mayores y troncos nerviosos proximales, frecuentemente subdiagnosticada y que habitualmente es tratable. En los más de 50 años desde la primera descripción de la enfermedad, se han obtenido muchos progresos en relación al estudio de su etiología y su tratamiento. <sup>(1)</sup>

Recientemente mucho ha cambiado el enfoque otorgado a la PDIC, pues cada vez más se sabe, que ésta enfermedad abarca un grupo de desordenes heterogéneos con diversas alteraciones inmunopatológicas, pero manifestaciones clínicas similares. <sup>(2)</sup> Es así que la evaluación neurofisiológica, es de utilidad para dividir la enfermedad en subtipos, sin olvidar que éstos, comprenden una sola entidad y que estas divisiones son meramente con fines de estudio e investigación, otorgados en los registros basados en evidencias sobre los tratamientos y métodos diagnósticos, que podrían generar un pronóstico más exacto de la evolución de la enfermedad. <sup>(3,4,5)</sup>

Las anormalidades clínicas neurológicas pueden ser difíciles de detectar en las primeras fases de la enfermedad y las diferentes formas no clasificadas del síndrome provocan problemas de seguimiento. <sup>(2)</sup> La incidencia es semejante en todo el mundo, aunque es influida por los criterios diagnósticos empleados; existen pocos estudios en la bibliografía acerca de la epidemiología de la PDIC. La PDIC es una entidad clínica heterogénea que tiene un amplio rango de formas de presentación dependiendo del tipo predominante de fibras que se encuentran afectadas (sensitivas, motoras o autonómicas); es así, que en los últimos 30 años se le ha descrito en asociación con diversos desordenes sistémicos bien definidos. <sup>(2,4,5)</sup> En México no existen datos epidemiológicos al respecto. Tiene una prevalencia variable en todas las edades, de 1.24 (1 a 1.9) por cada 100,000 habitantes a nivel mundial y 1.9 a 2 por cada 100,000 habitantes en Australia; en niños es menos frecuente que en adultos, con prevalencia de 0.48/100,000 habitantes, registros epidemiológicos han registrado una prevalencia de hasta 7.7/100,000 en los Estados Unidos y Reino Unido; la prevalencia es mayor en hombres que en mujeres. Se puede presentar a cualquier edad, la edad promedio de presentación es de 47.6 años (mediana de 53.5 años). <sup>(4-6)</sup>

Hay tres formas descritas de curso clínico de la enfermedad: 1) curso monofásico en el que los pacientes progresan a su déficit máximo y luego se recuperan completamente con el tratamiento y por lo general no hay recaída, 2) curso remitente-recidivante, los pacientes tienen remisiones completas entre las recaídas, con periodos inter-críticos variables y 3) curso progresivo crónico en el cual el paciente se deteriora funcionalmente hasta recibir tratamiento y a pesar de éste. <sup>(6,7)</sup>

Dentro de las manifestaciones clínicas más frecuentes son: una evolución que alcanza el máximo a las 8 semanas tras el inicio, síntomas motores predominantes, involucro simétrico de brazos y piernas, así como proximal y distal; reflejos disminuidos ó abolidos; sólo en un 10- 20% hay afección de nervios craneales, puede haber disestesias dolorosas, así como daño a la sensibilidad profunda más que a la superficial; pueden haber síntomas disautonómicos como constipación y retención urinaria. <sup>(1,3,7)</sup>

Existen variantes clínicas bien definidas como son: polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica predominantemente motora simétrica, tanto proximal como distal; Síndrome de Lewis- Sumner (neuropatía motora y sensitiva desmielinizante multifocal adquirida), neuropatía desmielinizante con inmunoglobulina G ó inmunoglobulina A como paraproteinemias; neuropatía desmielinizante predominantemente sensitiva, polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica con desmielinización en sistema nervioso central y neuropatía desmielinizante asociada con desordenes sistémicos como hepatitis B ó C, HIV, linfoma, diabetes mellitus, lupus eritematoso sistémico u otras colagenopatías, tirotoxicosis, trasplante de órganos ó médula ósea, síndrome nefrótico, y enfermedad Intestinal inflamatoria. <sup>(1,3,8)</sup>

El Tratamiento de la PDIC y sus variantes clínicas, tiene en general, cuatro objetivos principales: 1) Detener el daño progresivo de el nervio y facilitarle a éste sus mecanismos de reparación; 2) para suprimir e inducir la remisión de la enfermedad o la respuesta inmune a los componentes de la mielina; 3) mantener la remisión una vez inducida y 4) reducir al mínimo costos y efectos adversos asociados con el tratamiento. Los principales tratamiento utilizados para esta patología son los esteroides, que se manejan a dosis de 50-100 mg/día por periodos largos de tiempo; la inmunoglobulina intravenosa, dada a dosis de 2 g/kg por 2-5 días, seguido por dosis de mantenimiento de 0.4-2 g/kg mensualmente; ó el Recambio Plasmático Terapéutico (plasmaféresis) realizada de 1 a 1.5 volúmenes, por 3 a 5 sesiones totales, para inducción a la remisión o hasta que el cuadro agudo de una recaída se resuelva. <sup>(2,4,8-10)</sup>

La evolución es mucho mejor en los casos bajo tratamiento, al menos durante unos años, pues no hay estudios con seguimiento hasta la edad adulta para conocer, en el caso de los niños, el comportamiento de la enfermedad de PDIC tratada a largo plazo, ni seguimiento neurofisiológico posterapéutico en el adulto. Por lo que esto ha llevado al uso de terapias inmunes en esta enfermedad, teniendo en cuenta que el 50% de los pacientes pueden tener graves secuelas de discapacidad en el transcurso de la enfermedad y aproximadamente el 10% de ellos eventualmente serán discapacitados o mueren a causa de la enfermedad. <sup>(2,10,11,13)</sup>

El 69% del total de los casos revisados respondieron satisfactoriamente en el grupo de trabajo EFNS-PNS de 2010 después de la primera terapia autoinmune utilizada; 64% con esteroides, 78% con Inmunoglobulina Intravenosa (IgIV) y en el 56% después del Recambio Plasmático Terapéutico; en el 40-50% de los pacientes que no mejoraron después de la terapia inicial respondió al segundo esquema terapéutico. En general el 81% de todos los pacientes responden al primer o segundo esquema terapéutico. No

hubo diferencia significativa entre los grupos de esteroide y uso de IgIV; sin embargo durante el seguimiento, los pacientes tratados con IgIV requirieron mantenimiento crónico terapéutico que los manejados con esteroide o recambio plasmático terapéutico. <sup>(11,13)</sup>

En general, los estudios sugieren que a largo plazo, la evolución es adecuada en los pacientes con PDIC, especialmente en aquellos con una evolución clínica monofásica o un curso recidivante. Por otro lado, aunque esta variable no ha sido estudiada en forma controlada y sistemática, la experiencia muestra que el tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas y el inicio del tratamiento puede ser un tema clave que puede determinar el pronóstico de la PDIC, así mismo no existen registros sobre el seguimiento neurofisiológico posterapéutico a corto ni largo plazo. <sup>(2,5,13)</sup>

## **ANTECEDENTES / MARCO TEÓRICO**

La Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica (PDIC o CIDP por sus siglas en inglés), es una neuropatía sensitivo-motora periférica adquirida, caracterizada por desmielinización que predomina en raíces espinales, plexos mayores y troncos nerviosos proximales, frecuentemente subdiagnosticada y que habitualmente es tratable. En los más de 50 años desde la primera descripción de la enfermedad, se han obtenido muchos progresos en relación al estudio de su etiología y su tratamiento. <sup>(1,2)</sup>

Recientemente mucho ha cambiado el enfoque otorgado a la PDIC, pues cada vez más se sabe, que ésta enfermedad abarca un grupo de desordenes heterogéneos con diversas alteraciones inmunopatológicas, pero manifestaciones clínicas similares. Es así que la evaluación neurofisiológica, es de utilidad para dividir la enfermedad en subtipos, sin olvidar que éstos, comprenden una sola entidad y que estas divisiones son meramente con fines de estudio e investigación, otorgados en los registros basados en evidencias sobre los tratamientos y métodos diagnósticos, que podrían generar un pronóstico más exacto de la evolución de la enfermedad. <sup>(3,4,5)</sup>

Las anormalidades clínicas neurológicas pueden ser difíciles de detectar en las primeras fases de la enfermedad y las diferentes formas no clasificadas del síndrome provocan problemas de seguimiento. <sup>(2)</sup> La incidencia es semejante en todo el mundo, aunque es influida por los criterios diagnósticos empleados; existen pocos estudios en la bibliografía acerca de la epidemiología de la PDIC. <sup>(2,4,5)</sup>

La PDIC es una entidad clínica heterogénea que tiene un amplio rango de formas de presentación dependiendo del tipo predominante de fibras que se encuentran afectadas (sensitivas, motoras o autonómicas); es así, que en los últimos 30 años se le ha descrito en asociación con diversos desordenes sistémicos bien definidos. En México no existen datos epidemiológicos al respecto. Tiene una prevalencia variable en todas las edades, de 1.24 (1 a 1.9) por cada 100,000 habitantes a nivel mundial y 1.9 a 2 por cada 100,000 habitantes en Australia; en niños es menos frecuente que en adultos, con prevalencia de 0.48/100,000 habitantes, registros epidemiológicos han registrado una prevalencia de hasta 7.7/100,000 en los Estados Unidos y Reino Unido; la prevalencia es mayor en hombres que en mujeres. Se puede presentar a cualquier edad, la edad promedio de presentación es de 47.6 años (mediana de 53.5 años). <sup>(4,5,6)</sup>

Hay tres formas descritas de curso clínico de la enfermedad: 1) curso monofásico en el que los pacientes progresan a su déficit máximo y luego se recuperan completamente con el tratamiento y por lo general no hay recaída, 2) curso remitente-recidivante, los pacientes tienen remisiones completas entre las recaídas, con periodos inter-críticos variables y 3) curso progresivo crónico en el cual el paciente se deteriora funcionalmente hasta recibir tratamiento y a pesar de éste. <sup>(6,7)</sup> Dentro de las manifestaciones clínicas más frecuentes son: una evolución que alcanza el máximo a las 8 semanas tras el inicio, síntomas motores predominantes, involucro simétrico de brazos y piernas, así como proximal y distal; reflejos disminuidos ó abolidos; sólo en un 10- 20% hay afección de nervios craneales, puede haber disestesias dolorosas, así como daño a la sensibilidad profunda más que a la superficial; pueden haber síntomas disautonómicos como constipación y retención urinaria. <sup>(1,3,7)</sup>

Existen variantes clínicas bien definidas como son: polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica predominantemente motora simétrica, tanto proximal como distal; Síndrome de Lewis- Sumner (neuropatía motora y sensitiva desmielinizante multifocal adquirida), neuropatía desmielinizante con inmunoglobulina G ó inmunoglobulina A como paraproteinemias; neuropatía desmielinizante predominantemente sensitiva, polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica con desmielinización en sistema nervioso central y neuropatía desmielinizante asociada con desordenes sistémicos como hepatitis B ó C, HIV, linfoma, diabetes mellitus, lupus eritematoso sistémico u otras collagenopatías, tirotoxicosis, trasplante de órganos ó médula ósea, síndrome nefrótico, y enfermedad Intestinal inflamatoria. <sup>(1,3,8)</sup>

La inmunopatogénesis de la PDIC y sus variantes es desconocida, sin embargo en la hipótesis propuesta se consideran los componentes celulares y humorales son los involucrados, como lo es la activación de células T y su capacidad de atravesar por la barrera hemato-neuronal, con involucro de citocinas, factor de necrosis tumoral, Interferon, interleucinas, entre otros; no existen antígenos específicos relacionados con la PDIC. El ataque inmune esta principalmente dirigida a la vaina de mielina en los axones, pero la degeneración axonal secundaria es invariable. El diagnostico precoz y el tratamiento es importante pues reduce al mínimo la perdida de los axones. <sup>(2,6,11)</sup>

Para hacer el diagnóstico, existen diversos criterios, dentro de los cuales se encuentran los propuestos por la Academia Americana de Neurología, por el comité ad hoc; además los criterios propuestos por Saperstein y colaboradores; y por último los propuestos por el Grupo para la Causa y tratamiento de neuropatías inflamatorias (INCAT por sus siglas en inglés). Los cuales establecen criterios clínicos que se refieren a la disfunción motora y sensitiva de más de una extremidad; el curso de la enfermedad que sea mayor de 2 meses; los reflejos disminuidos ó ausentes; los criterios neurofisiológicos son: disminución de la conducción nerviosa en el 80% del valor mínimo de lo normal y otros signos de desmielinización como latencias de la onda F prolongada ó ausente, dispersión temporal y bloqueo de la conducción; características del líquido cefalorraquídeo en cuanto a tener menos de 10 células por mm<sup>3</sup>, y proteínas mayores de 45 mg/dL, así como una biopsia de nervio en la cual se demuestre la desmielinización y la re-mielinización. Se deben descartar otras causas de neuropatía. Hay más de 10 criterios publicados en la literatura diseñados para definir explícitamente los cambios en la neuroconducción relacionados a neuropatía desmielinizante, no sólo para PDIC, sino también para síndrome de Guillain-Barré (SGB), Neuropatía Motora Multifocal (NMM) y otras neuropatías desmielinizantes. Un estudio comparativo de los 10 criterios en los pacientes con SGB, NMM, PDIC, Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) y Neuropatía Diabética, mostraron una sensibilidad de 39 a 89% para PDIC. Durante los últimos 20 años se han realizado por lo menos ocho diferentes publicaciones sobre criterios diagnósticos de PDIC y todavía no hay consenso en cuanto a la óptima; sin embargo solo el grupo de consenso de expertos en 2009, (AAN subcomité ad hoc 1991; grupo de trabajo EFNS-PNS de 2010; Hughes et.al., 2001 y por Koski et.al., 2009) se le ha otorgado un nivel de sensibilidad de 83% y especificidad de 97%. La mayoría considera la evolución clínica, los estudios paraclínicos asociados que incrementan, así su sensibilidad y en la minoría biopsia de nervio en casos de duda diagnostica. <sup>(13,14,15)</sup>

Parámetros	Criterios de la AAN	Criterios de Saperstein	Criterios de INCAT
Evolución Clínica	Disfunción Motora, sensitiva en más de una extremidad o ambas.	Principal: debilidad simétrica distal; Menores: debilidad exclusivamente distal o pérdida sensitiva.	Disfunción sensitiva y motora progresiva o intermitente, en más de una extremidad.
Tiempo de Curso (meses)	+ 2	+ 2	+ 2
Reflejos de Estiramiento Muscular	Disminuidos o Ausentes	Disminuidos o Ausentes	Disminuidos o Ausentes
Estudios de Electrodiagnóstico.	Cualquiera de 3 de los siguientes 4 criterios: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Bloqueo de la conducción en más de un nervio motor.</li> <li>• Disminución de la VCN en más de 2 nervios.</li> <li>• Prolongación de la latencia distal en &gt;2 nervios motores o</li> <li>• Prolongación de la Onda F en &gt; de 2 nervios motores o la ausencia de las Ondas F.</li> </ul>	2 de 4 criterios Electrodiagnósticos de la Academia Americana de Neurología (AAN).	Bloqueo de la conducción en >2 nervios motores y anomalías en la Velocidad de Neuroconducción o latencia distal de la Onda F en un nervio. En ausencia de Bloqueo de la conducción, VCN anormal en su latencia distal, onda F en 3 nervios motores, o Anormalidades Electrodiagnósticas que indiquen desmielinización, en 2 nervios y Evidencia de desmielinización por biopsia.
Líquido Cerebroespinal.	Recuento células blancas < 10/mm <sup>3</sup> , VDRL negativo, incremento en concentración de proteínas.	Proteínas > 45 mg/dl; células blancas < 10/mm <sup>3</sup>	Es recomendado pero no necesario para el diagnóstico.
Biopsia	Evidencia de desmielinización.	Predominio de cambios de desmielinización; inflamación (no es requerido para el diagnóstico).	No es necesario para el diagnóstico. La excepción es cuando por el estudio electrofisiológico las anomalías se encuentren solo en 2 nervios motores.

El Tratamiento de la PDIC y sus variantes clínicas, tiene en general, cuatro objetivos principales: 1) Detener el daño progresivo de el nervio y facilitarle a éste sus mecanismos de reparación; 2) para suprimir e inducir la remisión de la enfermedad o la respuesta inmune a los componentes de la mielina; 3) mantener la remisión una vez inducida y 4) reducir al mínimo costos y efectos adversos asociados con el tratamiento. Los principales tratamiento utilizados para esta patología son los esteroides, que se manejan a dosis de 50-100 mg/día por periodos largos de tiempo; la inmunoglobulina intravenosa, dada a dosis de 2 g/kg por 2-5 días, seguido por dosis de mantenimiento de 0.4-2 g/kg mensualmente; ó el Recambio Plasmático Terapéutico (plasmaféresis) realizada de 1 a 1.5 volúmenes, por 3 a 5 sesiones totales, para inducción a la remisión o hasta que el cuadro agudo de una recaída se resuelva. <sup>(2,4,8-10)</sup>

Existen otros tratamientos que se utilizan en segunda línea como son: Azatioprina, Ciclosporina, Ciclofosfamida, Metotrexate, Interferon alfa ó beta, Micofenolato de Mofetilo. Todos estos se pueden dar aislados ó en combinación. Las opciones terapéuticas se deben individualizar de acuerdo a las co-morbilidades detectadas en cada paciente, así como la severidad de la enfermedad y/o evolución de la misma, el género, la edad, etc.

Aunque la mayoría de los pacientes responden a una sola o a una combinación de las opciones de tratamiento, hay una minoría significativa que sigue progresando a pesar de ello, esto parece ser el momento apropiado para usar un régimen de dosis altas de Ciclofosfamida. <sup>(2,14,15)</sup>

La evolución es mucho mejor en los casos bajo tratamiento, al menos durante unos años, pues no hay estudios con seguimiento hasta la edad adulta para conocer, en el caso de los niños, el comportamiento de la enfermedad de PDIC tratada a largo plazo, ni seguimiento neurofisiológico posterapéutico en el adulto. Por lo que esto ha llevado al uso de terapias inmunes en esta enfermedad, teniendo en cuenta que el 50% de los pacientes pueden tener graves secuelas de discapacidad en el transcurso de la enfermedad y aproximadamente el 10% de ellos eventualmente serán discapacitados o mueren a causa de la enfermedad. <sup>(14,15,16)</sup>

El 69% del total de los casos revisados respondieron satisfactoriamente en el grupo de trabajo EFNS-PNS de 2010 después de la primera terapia autoinmune utilizada; 64% con esteroides, 78% con Inmunoglobulina Intravenosa (IgIV) y en el 56% después del Recambio Plasmático Terapéutico; en el 40-50% de los pacientes que no mejoraron después de la terapia inicial respondió al segundo esquema terapéutico. En general el 81% de todos los pacientes responden al primer o segundo esquema terapéutico. No hubo diferencia significativa entre los grupos de esteroide y uso de IgIV; sin embargo durante el seguimiento, los pacientes tratados con IgIV requirieron mantenimiento crónico terapéutico que los manejados con esteroide o recambio plasmático terapéutico. <sup>(15,16,17)</sup>

Algunos estudios controlados recientes con esteroide e IgIV han aclarado algunos puntos con respecto a la respuesta terapéutica, siendo que estudios aleatorizados, controlados a doble ciego muestran que pulsos de dexametasona en dosis altas y dosis orales diarias de prednisona son igual de eficaces en un estudio con 40 pacientes; sin embargo solo el 40% de los pacientes llegaron a la remisión de la enfermedad al cabo de 12 meses de tratamiento, con baja incidencia de reacciones adversas; en un estudio no controlado con 10 pacientes y pulsos de dexametasona oral mensual durante 22 meses llevo a la remisión de la enfermedad en el 60% de los casos. Estudios similares, con uso de pulsos de metilprednisolona asociados con dosis orales de prednisona e IgIV mensuales, logran inducir la remisión en 6 meses en el 81 a 88% de los pacientes. Así mismo los pacientes en quienes se uso IgIV necesitaron durante algunos años la ministración de este para inducir la remisión. <sup>(14,15,17)</sup>

Los datos disponibles sugieren que el pronóstico a largo plazo de la PDIC es dependiente en una forma importante de la edad de el inicio, forma clínica de la enfermedad y la respuesta inicial al tratamiento; los pacientes más jóvenes con un curso clínico subagudo o monofásico son más propensos a responder al tratamiento y recuperarse completamente. En los paciente de edad avanzada, parece tener un efecto negativo sobre la respuesta terapéutica, por lo que la recuperación completa después del tratamiento es menos frecuente que en los pacientes jóvenes o en adultos menores de 65 años. Entre las variedades clínicas, la relacionada con debilidad proximal se ha relacionado con una mayor tasa de remisión y mejor pronostico en comparación con la variante clínica distal. En dos estudios más concordantes y controlados han demostrado que la variante de desmielinización distal se correlaciona con una buena respuesta al tratamiento y mejor pronostico. <sup>(2,15,17)</sup>



En general, los estudios sugieren que a largo plazo, la evolución es adecuada en los pacientes con PDIC, especialmente en aquellos con una evolución clínica monofásica o un curso recidivante. Por otro lado, aunque esta variable no ha sido estudiada en forma controlada y sistemática, la experiencia muestra que el tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas y el inicio del tratamiento puede ser un tema clave que puede determinar el pronóstico de la PDIC, así mismo no existen registros sobre el seguimiento neurofisiológico postterapéutico a corto ni largo plazo. <sup>(1, 6,9,11)</sup>

La PDIC rara vez es una enfermedad mortal, pues su mortalidad es inferior al 5%. La curación o remisión permanente es igual de rara. Los estudios hasta ahora realizados, no han mostrado un tratamiento eficaz, pero se ha establecido que de un 60 a 75% de los pacientes son capaces de seguir trabajando, pero limitados por síntomas; el 10 a 20% siguen ambulatorios pero no pueden trabajar y el 10 al 20% están confinados a una silla de ruedas requiriendo asistencia para las actividades básicas y de autocuidado. <sup>(11,14.18-20)</sup>

## **JUSTIFICACION / PROPÓSITO**

La Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica (PDIC) representa un porcentaje importante dentro de las polineuropatías autoinmunes, pues cada vez, con mayor frecuencia, se logra diagnosticar ya que los criterios diagnósticos se han definido mejor y las variantes clínicas se han descrito en forma completa. Representa una entidad de gran importancia, ya que llega a generar discapacidad severa en quienes la padecen, teniendo un alto impacto sobre las poblaciones económicamente activas. A pesar de esto, es una entidad de la cual aún no se conoce todo acerca de su fisiopatología, por lo tanto tampoco del tratamiento exacto. Existe escasa literatura del tema a nivel mundial; sin embargo en México no se tienen registros de los datos epidemiológicos ni mucho menos de la morbi-mortalidad de esta enfermedad, por lo cual es esperado no tener reportes a nivel nacional de la respuesta terapéutica.

Se ha realizado un solo estudio publicado en 2007, del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía que reporta una revisión de 10 años con 26 pacientes con PDIC; donde se evaluó la respuesta terapéutica al manejo con corticoesteroides, IgIV pero no a Plasmaféresis.

Con respecto a los pronósticos, en un estudio con seguimiento a 4 años de la enfermedad, se observó que los pacientes con inicio de sintomatología en forma aguda y subaguda (progresión en menos de 8 semanas) tenían una tasa de remisión más alta que los pacientes con un inicio crónico e insidioso (progresión más de 8 semanas). Los pacientes con debilidad proximal tuvieron una tasa de remisión mayor que los pacientes con debilidad distal; existen estudios con resultados variables cuando se correlacionan los patrones de distribución en el tipo de lesión al nervio periférico descrito, de acuerdo al estudio neurofisiológico por distribución desmielinizante, así como la sintomatología predominante como tipo de distribución clínica (simétrica, distal), instalación aguda o subaguda. Los pacientes con un patrón distal y curso monofásico muestran una mejor respuesta al tratamiento; los de un patrón clínico difuso, se asocia con una dependencia al tratamiento para evitar recaídas, reflejando así una actividad crónica de la actividad. Otro factor que ha demostrado ser relevante en el pronóstico incluye al tipo de afección axonal secundaria, la presentación clínica sensitivo motora y evolución crónica, al recibir tratamiento el 82% presenta mejoría clínica significativa; así como la presencia de otras enfermedades o comorbilidades asociadas, influyó de forma directa sobre el pronóstico funcional del paciente.

A pesar de los avances en los registros neurofisiológicos, medicamentos inmunosupresores e inductores a la remisión de la actividad de la enfermedad, no existe una escala que mida en forma adecuada la funcionalidad posterior al tratamiento, con seguimiento postterapéutico demasiado cortos y ausencia de estudios controlados en relación a comparar las respuestas entre los tratamientos en la evolución clínica de éstos, pero se han establecido algunos patrones clínicos en nuestro medio. Por lo que la finalidad de este trabajo es describir el patrón neurofisiológico de velocidades de neuroconducción postterapéutico de la Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica como marcador paraclínico de respuesta terapéutica a un año del inicio de éste.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

¿El estudio Neurofisiológico de velocidades de neuroconducción en la Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica es un marcador paraclínico de respuesta terapéutica a un año del inicio de éste en la Unidad de Neurofisiología Clínica de la UMAE Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional S XXI?

## **HIPÓTESIS**

1. El estudio Neurofisiológico de velocidades de Neuroconducción es un marcador paraclínico de respuesta terapéutica en la Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica (PDIC) a un año del inicio de éste.
2. El estudio Neurofisiológico de velocidades de Neuroconducción no es un marcador paraclínico de la respuesta terapéutica en la PDIC a un año de iniciado el tratamiento.

## **OBJETIVOS**

**OBJETIVO GENERAL o PRINCIPAL.** Describir los registros médicos de los pacientes que egresaron del servicio de Neurología con el diagnóstico de Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica (PDIC) bajo los criterios de la Academia Americana de Neurología (AAN por sus siglas en inglés), de más de 1 año de evolución bajo tratamiento con Inmunoglobulina intravenosa (IgIV), esteroides o inmunosupresor y control neurofisiológico por velocidades de neuroconducción en la Unidad de Neurofisiología Clínica de la Unidad Medica de Alta Especialidad (UMAE) Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional SXXI.

### **OBJETIVOS ESPECIFICOS O PARTICULARES.**

1. Existe relación entre los patrones neurofisiológicos de las velocidades de neuroconducción iniciales y la posterapéutica en la PDIC.
2. Analizar la relación entre la Escala Funcional de Hughes al momento del diagnóstico de PDIC y el estudio Neurofisiológico con la evaluación posterapéutica de la misma escala y el control Neurofisiológico correspondiente.

## DISEÑO METODOLÓGICO

Es un estudio retrospectivo, observacional, descriptivo, de tipo longitudinal, en un grupo de expedientes y pacientes seleccionados que cumplieron los criterios de inclusión obtenidos durante la revisión de los mismos, así como estudio neurofisiológico de seguimiento después de los 12 meses de haber iniciado el tratamiento para la Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica con IgIV en la unidad de Neurología de la UMAE del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional SXXI.

### **1. ESPECIFICACIÓN DE LAS VARIABLES.**

- VARIABLE INDEPENDIENTE: Tratamiento en la Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica con Esteroides, IgIV o Recambio Plasmático Terapéutico.
- VARIABLE DEPENDIENTE: Patrones Neurofisiológicos por Velocidades de Neuroconducción. Escala Funcional de Hughes.

#### **A. VARIABLE INDEPENDIENTE.**

##### **1. Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP).**

A). *Definición conceptual:* Definida de acuerdo a los criterios del comité Ad Hoc de la Academia Americana de Neurología, que son:

a). Criterios clínicos: disfunción motora y/o sensitiva de más de una extremidad o ambas.

b). Curso de la enfermedad: mayor de 2 meses.

c). Reflejos: disminuidos ó ausentes.

d). Criterios electrofisiológicos: cumplir con 3 de los 4 siguientes:

1).- Bloqueo de la conducción parcial de más de 1 nervio motor

2).- Disminución de las velocidades de conducción (VCN) de > 2 nervios

motores

3).- Latencias dístales prolongadas de >2 nervios motores

4).- Latencia de Onda F prolongada de >2 nervios motores ó ausencia.

5).- Líquido cefalorraquídeo: leucocitos <10/mm<sup>3</sup> VDRL negativo, Proteínas >45 mg/dL.

6).- Biopsia de nervio: evidencia de desmielinización y remielinización.

B). *Definición operacional:* Pacientes ingresados al servicio con diagnóstico de CIDP.

- ##### **2. Los principales tratamiento utilizados para esta patología son los esteroides, por periodos largos de tiempo; la inmunoglobulina intravenosa, en pulsos en infusión y posteriormente mensuales; ó el Recambio Plasmático Terapéutico (plasmaféresis) realizada de 1 a 1.5 volúmenes, por 3 a 5 sesiones totales, para inducción a la remisión o hasta que el cuadro agudo de una recaída se resuelva.**

## **B. VARIABLE DEPENDIENTE.**

### **a) PERDIDA AXONAL.**

- Patrón más común.
- Reducción de amplitud (Número de axones nerviosos).
- VCN normal/ disminuida 75% límite inferior de lo normal (LIN)
- Latencia distal normal o levemente prolongada. No mayor al 130% del límite superior de lo normal (LSN).

### **b) LESION DESMIELINIZANTE.**

- Sin mielina la VCN se enlentece o bloquea.
  - Velocidad conducción lenta (Menor 75% LIN).
  - Prolongación marcada de latencia distal (Mayor 130% LSN).
- Cualquier VCN sensitiva, motora o mixta menor a 35m/s en extremidades torácicas y 30 m/s en extremidades pélvicas:
- Cambios de amplitud variables

### **c) BLOQUEO DE LA CONDUCCIÓN.**

- Reducción de amplitud en lesiones desmielinizantes.
- La duración de (PAMC) no aumenta más de 15% (Dispersión temporal)
- Caída mayor al 50% en el área entre sitio proximal y distal: Bloqueo conducción electrofisiológico.
- Neuropatía desmielinizante sin bloqueo ayuda a diferenciar entre condiciones adquiridas o hereditarias.

## **C. ESPECIFICACIÓN DE LOS INDICADORES DE LAS VARIABLES.**

VARIABLE INDEPENDIENTE. Cuantos de los pacientes recibieron más de 1 año de tratamiento con Esteroides, IgIV o Recambio Plasmático Terapéutico con diagnóstico de PDIC modificaron sus parámetros pre-terapéuticos en las Velocidades de Neuroconducción.

VARIABLE DEPENDIENTE. Cuantos de los Pacientes que recibieron tratamiento más de 12 meses con Esteroide, IGIV o Recambio Plasmático Terapéutico no cambiaron los resultados en las Velocidades de Neuroconducción.

## **ESCALA DEMEDICIÓN DE LAS VARIABLES.**

VARIABLE INDEPENDIENTE: Nominal, Discreta y Finita.

VARIABLE DEPENDIENTE: Nominal, Discreta y Finita.

## Variables Independientes

No	VARIABLE	DEFINICIÓN	ESCALA
1	Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica	La Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica es una neuropatía sensitivo-motora periférica adquirida, caracterizada por desmielinización multifocal que predomina en raíces espinales, plexos mayores y troncos nerviosos proximales, frecuentemente sub-diagnosticada por su evolución insidiosa hasta la cronicidad y que habitualmente es tratable. Según los Criterios de la Academia Americana de Neurología.	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Si cumple criterios</li> <li>2. No Cumple criterios</li> </ol>
2	Recambio Plasmático Terapéutico o Plasmaféresis o Aféresis Terapéutica	Procedimiento en el que se filtran (en la mayoría de los equipos), el plasma sanguíneo, anticuerpos circulantes mediante centrifugación, que separan y/o filtran los elementos sanguíneos por medio de una membrana semipermeable; removiendo o diluyendo los factores inmunitarios (anticuerpos, citocinas y complejos circulantes) dirigidos hacia el nervio periférico y raíces nerviosas, todos implicados en la patogénesis del Síndrome de Guillain-Barré	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Si Realizado</li> <li>2. No Realizado</li> </ol>
3	Uso de Esteroides	Principalmente Metilprednisolona y/o Prednisona, calculados por kilogramo de peso ideal.	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Si Usado</li> <li>2. No Usado</li> </ol>
5	Escala Funcional de Hughes al Diagnóstico	<ol style="list-style-type: none"> <li>I. Sólo Signos y Síntomas menores</li> <li>II. Capaz de caminar 5 metros en un espacio abierto sin ayuda.</li> <li>III. Capaz de caminar 5 metros en un espacio abierto con ayuda de una persona caminando normal o arrastrando los pies.</li> <li>IV. Confinado a una camilla o silla sin ser capaz de caminar.</li> <li>V. Requiere asistencia respiratoria</li> <li>VI. Muerte.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Leve I-II</li> <li>2. Moderada III</li> <li>3. Severa IV-V</li> </ol>
6	Presencia de Comorbilidades	Factor o Factores bien definidos que pueden modificar la respuesta terapéutica en los pacientes con PDIC.	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Con Comorbilidades</li> <li>2. Sin Comorbilidades</li> </ol>



7	Uso de Otros Medicamentos Terapéuticos.	Existen otros tratamientos que se pueden utilizar como segunda línea terapéutica en todos estos pacientes, como se pueden dar aislados ó en combinación.	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Azatioprina</li> <li>2. Ciclosporina</li> <li>3. Metrotrexate</li> <li>4. Interferón</li> <li>5. Micofenolato Mofetilo</li> </ol> <p style="text-align: right;">de</p>
8	Escala Funcional de Hughes a 1 año Posttratamiento	<ol style="list-style-type: none"> <li>I. Sólo Signos y Síntomas menores</li> <li>II. Capaz de caminar 5 metros en un espacio abierto sin ayuda.</li> <li>III. Capaz de caminar 5 metros en un espacio abierto con ayuda de una persona caminando normal o arrastrando los pies.</li> <li>IV. Confinado a una camilla o silla sin ser capaz de caminar.</li> <li>V. Requiere asistencia respiratoria</li> <li>VI. Muerte.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1.- Leve I-II</li> <li>2.- Moderada III</li> <li>3.- Severa IV-V</li> </ol>

## Variables Dependientes

No	VARIABLE	DEFINICIÓN	ESCALA
1	Tipo de Lesión post-terapéutica por Estudio Neurofisiológico de Velocidades de Neuroconducción	<p>a) PERDIDA AXONAL.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Patrón más común.</li> <li>• Reducción de amplitud (Número de axones nerviosos).</li> <li>• VCN normal/ disminuida 75% límite inferior de lo normal (LIN)</li> <li>• Latencia distal normal o levemente prolongada. No mayor al 130% del límite superior de lo normal (LSN).</li> </ul> <p>b) LESIÓN DESMIELINIZANTE.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Sin mielina la VCN se entelteece o bloquea. <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Velocidad conducción lenta (Menor 75% LIN).</li> <li>▪ Prolongación marcada de latencia distal (Mayor 130% LSN).</li> </ul> </li> <li>○ Cualquier VCN sensitiva, motora o mixta menor a 35m/s en extremidades torácicas y 30 m/s en extremidades pélvicas:</li> <li>○ Cambios de amplitud variables</li> </ul> <p>d) BLOQUEO DE LA CONDUCCIÓN.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Reducción de amplitud en lesiones desmielinizantes.</li> <li>○ La duración de (PAMC) no aumenta más de 15% (Dispersión temporal)</li> <li>○ Caída mayor al 50% en el área entre sitio proximal y distal: Bloqueo conducción electrofisiológico.</li> </ul>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Desmielinización Motora.</li> <li>2. Desmielinización Sensitivo-Motora</li> <li>3. Desmielinización Sensitiva</li> <li>4. Axonal Motora</li> <li>5. Axonal Sensitivo-Motora.</li> <li>6. Axonal Sensitiva.</li> </ol>

## **CARACTERÍSTICAS DEL GRUPO**

Se incluyo a expedientes y pacientes con diagnostico registrado de Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica bajo tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (IgIV), mayores de 16 años y menos de 80 años, de ambos sexos, que egresaron del Servicio de Neurología Clínica de la UMAE del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional SXXI que cumplieron los criterios del Grupo para la Causa y Tratamiento de Neuropatías Inflamatorias (INCAT por sus siglas en inglés), y que se haya realizado el control Neurofisiológico a 12 o más meses de haber iniciado el tratamiento.

## **SISTEMA DE CAPTACIÓN DE LA INFORMACIÓN**

Para obtener la información se revisarán los expedientes de los pacientes egresados del Servicio de Neurología de la UMAE Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional del SXXI, con el diagnóstico de Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica (PDIC), en el periodo del 1º de Abril de 2011 al 30 de Junio de 2011; y control de estudio neurofisiológico de velocidades de neuroconducción en el grupo de pacientes con más de 12 meses de haber iniciado tratamiento con IgIV. El instrumento a utilizar para la recolección de datos será un cuestionario donde el investigador registrará los datos del expediente clínico y control neurofisiológico. (ANEXO1).

## **ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

1. Se validó la información contenida en los cuestionarios de los expedientes de egresos del Servicio de Neurología de la UMAE del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional SXXI.
2. Captura de la información fue en la base de datos en Excel y posteriormente trasladarla a STATA-8.
3. Se obtuvo la información a través de análisis simple de cada una de las variables.
4. Distribución de frecuencias de todas las variables bajo estudio.
5. Se calculó medidas de tendencia central y de dispersión para variables cuantitativas continuas.

## **AMBITO GEOGRÁFICO**

La presente investigación se llevará a cabo en la Unidad de Neurofisiología Clínica de la UMAE Hospital de Especialidades “Dr. Bernardo Sepúlveda Gutiérrez” en México Distrito Federal, el cual se localiza Av. Cuauhtémoc 330, Col. Doctores, Delegación Cuauhtémoc, CP 06725.

## **UNIVERSO DE TRABAJO**

Se integrará por todos los expedientes y los pacientes quienes se encuentren con los diagnósticos de PDIC, egresados del Servicio de Neurología de la UMAE Hospital de Especialidades “Dr. Bernardo Sepúlveda Gutiérrez” del Instituto Mexicano del Seguro Social, con los criterios de inclusión para este estudio.

## **CRITERIOS DE INCLUSION Y EXCLUSION**

### Inclusión:

- Cualquier número de expedientes de Servicio de Neurología de la UMAE Hospital de Especialidades “Dr. Bernardo Sepúlveda Gutiérrez” del Instituto Mexicano del Seguro Social registrados durante el periodo del 1º Enero de 2008 al 31 de Diciembre de 2010, con el diagnóstico de Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica (PDIC).
- Pacientes mayores de 16 años y menores de 80 años.
- Cualquier sexo (género)
- Cualquier tiempo de evolución del cuadro clínico de PDIC
- Presenten criterios de de la Academia Americana de Neurología para PDIC.

### Exclusión:

- Paciente quien ingrese procedente de otra unidad hospitalaria, sin tratamiento, o tengan menos de 12 meses de inmunoglobulina intravenosa, esteroides o recambio plasmático terapéutico.
- Pacientes quienes se hallan trasladado o enviado a otra unidad.
- Pacientes sin Punción Lumbar y/o estudio de neurofisiología previo al inicio del tratamiento.
- Tener un registro incompleto o diagnóstico de egreso descartando el diagnóstico.
- Que no se tenga control Neurofisiológico post-terapéutico.

## **DESCRIPCIÓN DEL PROGRAMA DE TRABAJO**

El presente trabajo se iniciará a partir del 1ro de Abril de 2011 al 30 de Junio de 2011, en el área de Consulta Externa de Neurología Clínica, en su base de datos y libreta de registro del servicio de Neurología, con la revisión de expedientes, en los cuales se encuentre el diagnóstico de PDIC, donde se recabaron los datos generales (edad, género, enfermedades crónico-degenerativas, etc.), así como los datos específicos relacionados con el presente estudio (patrones neurofisiológicos por velocidades de neuroconducción, escala funcional de Hughes al ingreso, tipo de tratamiento utilizado y tiempo de uso del mismo, etc.), todo esto de acuerdo a los criterios de inclusión antes mencionados, y se eliminarán a los que no los cumplan; por último se les otorgará cita a los pacientes que cumplan los criterios mencionados, para realizar el control de estudio neurofisiológico de velocidades de neuroconducción.



## **TAMAÑO MUESTRAL**

Para dicho estudio se empleará *el método de muestreo no aleatorio por accidente* y es el que menos difiere con nuestros procedimientos diarios de muestreo, ya que se basa exclusivamente en lo que es conveniente para la investigación; es decir, el investigar simplemente incluye los casos más convenientes en su muestra (PDIC) y excluye de ella los casos inconvenientes (expedientes incompletos).

## **VALIDACIÓN**

El cuestionario diseñado para el estudio, se aplicará en el área de la Consulta Externa de Neurología, en la primera semana de Mayo de 2011, en 5 expedientes y su posterior corrección.

## **LIMITACIONES DEL ESTUDIO**

En este diseño de estudio se tienen los riesgos de no poder hacer deducciones con respecto a los factores de riesgo presentes en épocas anteriores al estudio, sólo se pueden hacer conjeturas tentativas sobre factores presentes al momento del estudio.

## **RECURSOS MATERIALES**

- Hojas de Papel Bond.
- Escritorio.
- Equipo básico de oficina.
- Equipo de cómputo para manejo y registro de información.
- Electromiógrafo de cuatro canales, Marca Nicolet, Modelo Viking IV D.
- Electrodo de copa de oro 10 mm de diámetro
- Electrodo de anillo
- Torundas de algodón
- Alcohol
- Pasta conductora TEN 20
- Gel electrolítico (conductor)
- Gasas
- Cinta métrica
- Marcador de agua (no permanente)
- Batas clínicas.

## **RECURSOS HUMANOS**

- Médico Residente de Neurofisiología Clínica.

## CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ABRIL 2011	MAYO 2011	JUNIO 2011
<ul style="list-style-type: none"><li>• Revisión del número de expedientes el servicio de Consulta Externa del Servicio de Neurología de la UMAE Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI “Dr. Bernardo Sepúlveda Gutiérrez”.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Validación del Formato para la recolección de datos.</li><li>• Revisión de los Expedientes clínicos.</li><li>• Estudios de Neuroconducción en los pacientes seleccionados.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Presentación ante las autoridades del servicio de Neurofisiología y Neurología el estudio y resultados preliminares.</li><li>• Interpretación de resultados</li><li>• Elaboración de reporte final.</li></ul>

## **FINANCIAMIENTO DEL PROYECTO**

La presente investigación será autofinanciada en su gran mayoría, y se cuenta con los recursos Institucionales y Hospitalarios previamente establecidos con las autoridades correspondientes.

## **CONSIDERACIONES ÉTICAS**

De acuerdo con los artículos 96, 100 y 102 de la Ley General de Salud, este estudio se cataloga como de riesgo nulo para los participantes, ya que no involucra procedimientos que pongan en peligro la salud de los mismos.

## **RESULTADOS**

Se obtuvo un total de 23 expedientes con diagnóstico de Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica (PDIC) en tratamiento con Inmunoglobulina intravenosa bajo seguimiento en la consulta externa del Servicio de Neurología Clínica, en el periodo de 1ro de abril de 2011 al 30 de Junio de 2011, de los cuales 7 expedientes cumplieron los criterios de inclusión, 12 se excluyeron por no tener criterios diagnósticos de PDIC al momento de su revisión y 4 expedientes no se incluyeron por defunción o por no acudir a revaloración.

De los 7 expedientes incluidos 6 fueron varones (86%) y solo una mujer (14%) (ilustración 1). La edad promedio de los pacientes fue de 61 años, (ilustración 2). El tiempo promedio desde el diagnóstico a el inicio de tratamiento fue de 8 meses.

Todos los pacientes al momento de su registro, se encontraban además de el uso de Inmunoglobulina intravenosa, con uso de esteroide en dosis variables, 4 pacientes en tratamiento asociado con Azatioprina y solo uno con Micofenolato de Mofetilo. No se registraron eventos de Recambio Plasmático Terapéutico (ilustración 3).

Dadas las condiciones etarias de la población estudiada, se encontró que 3 pacientes tenían antecedente de Diabetes t2 de larga evolución con máximo de 20 años de diagnóstico de la enfermedad, solo dos pacientes Obesos y no se registraron otras comorbilidades (ilustración 4).

La clasificación de severidad funcional catalogada por Escala de Hughes en los pacientes al momento de de iniciar el tratamiento con Inmunoglobulina Intravenosa fue de moderada a severa (6 en escala de III y 1 con escala de IV). (ilustración 5). Dentro de los primeros 12 meses de haberse iniciado el tratamiento se observo que la escala clínica no se modificó, incluso los pacientes permanecieron sin cambios con respecto al momento de su evaluación (ilustración 6).

La evaluación inicial con respecto al patrón Electrofisiológico predominante al momento de su diagnóstico predominó la Sensitivo-Motora desmielinizante, seguida por la desmielinizante con degeneración axonal secundaria y por último la Desmielinizante motora pura (ilustración 7).

## CUADROS Y GRÁFICOS.

Ilustración 1. Distribución por Género

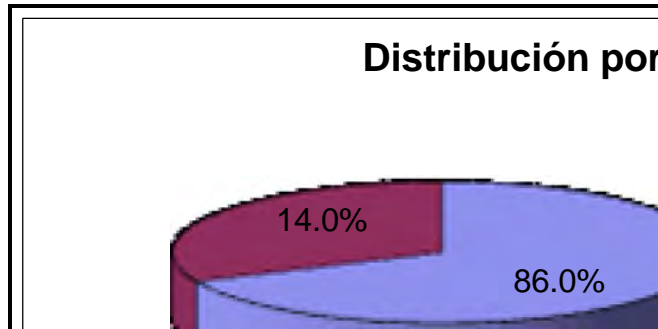


Ilustración 2. Distribución por Edad.

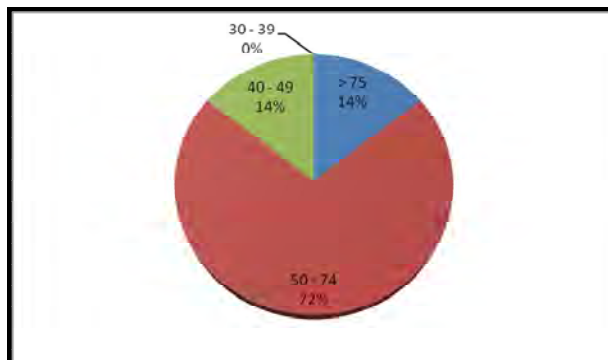


Ilustración 3. Tratamientos Adjuntos

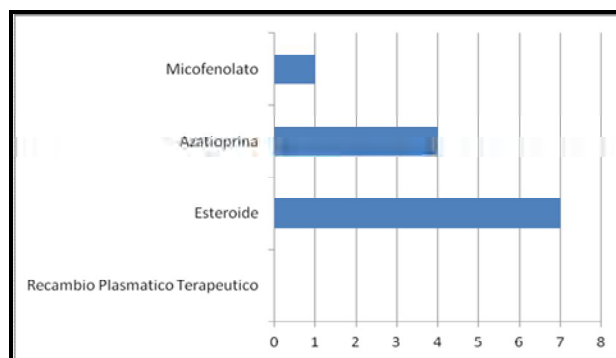




Ilustración 4. Factores Comorbidos.

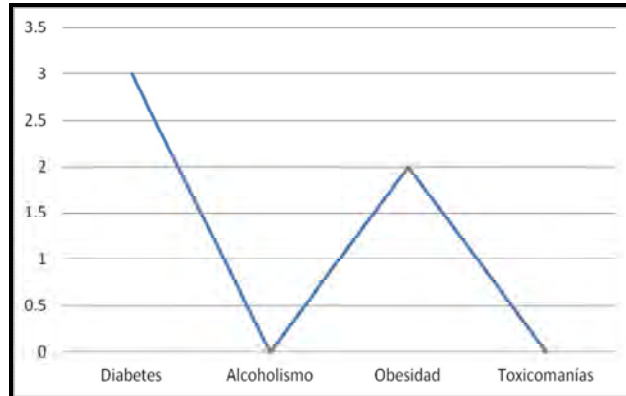


Ilustración 5. Escala Funcional de Hughes al Ingreso.

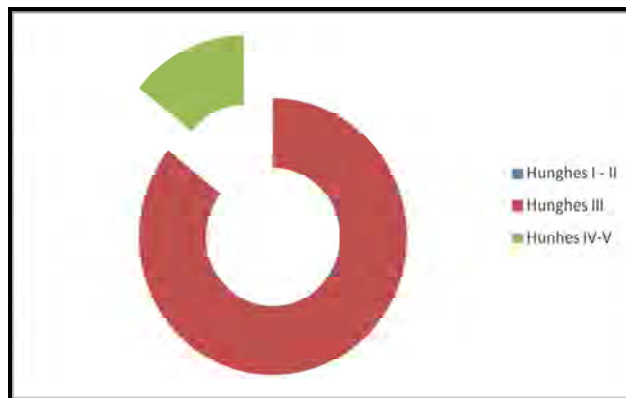


Ilustración 6. Escala de Hughes al Término de 12 meses de Inmunoglobulina IV.

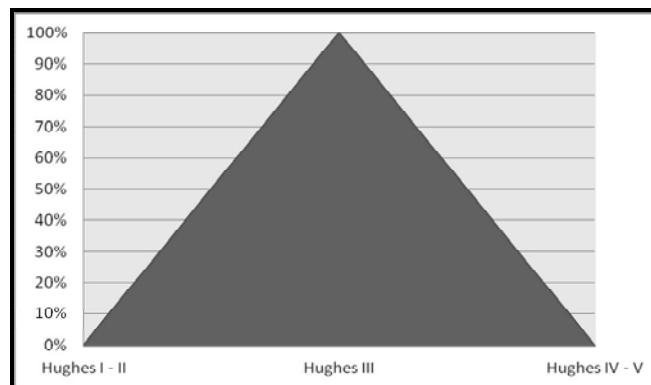


Ilustración 7. Patrón Neurofisiológico Predominante al Diagnóstico

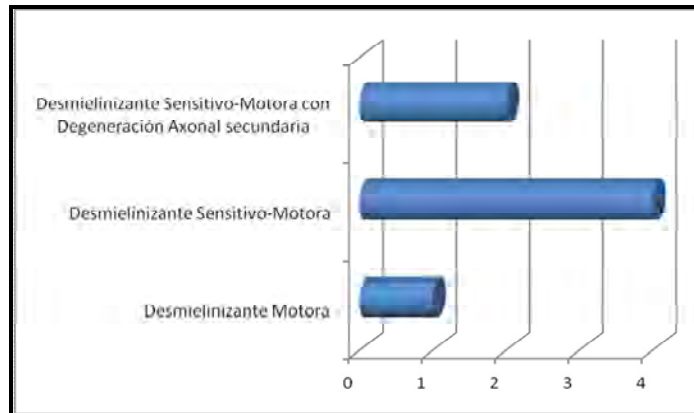
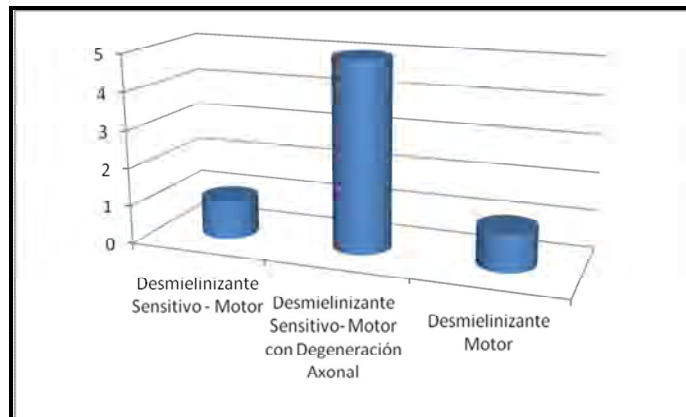


Ilustración 8. Patrón Neurofisiológico de control a 12 meses de tratamiento.



## DISCUSIÓN

La Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica es una entidad de gran interés por gran expresividad clínica y la evolución, ya que son muy diversas. Durante las últimas 3 décadas el tratamiento con Inmunoglobulina Intravenosa y el Recambio Plasmático Terapéutico han demostrado ser un tratamiento específico que acorta el curso de la enfermedad, disminuyendo la morbilidad global, sin embargo no han demostrado modificar por completo la evolución de la enfermedad como tal. <sup>(1, 6,9,11)</sup>

Estos tratamientos específicos han demostrado ser beneficiosos en las neuropatías autoinmunes, principalmente cuando se emplean al inicio de la enfermedad, recomendándose iniciar lo antes posible al diagnóstico. <sup>(1, 6,12)</sup>

Las edades de los pacientes van desde los 46 hasta los 74 años, con una media de 61 años, esto es similar a lo reportado por la literatura, en la que se considera puede afectar a cualquier edad, siendo más predominante en las edades adultas, como de lo reportado por Rotta, et al. Los cuales reportaron 87 pacientes con edades desde los 4 hasta los 84 años, con una media de 49.3 años <sup>2</sup>. Said, reporta un predominio en las edades de los 70 a 79 años, similar a lo registrado en este estudio. <sup>(21,26, 27)</sup>

En el caso del presente estudio, el 100% se presentaron con una forma crónica progresiva, ninguno tuvo patrón de brote-remisión; esta forma crónica es la más frecuente dentro de la presentación de la enfermedad; pudiendo existir también una forma monofásica más rara que las anteriores. El 100% de los casos revisados cumplieron con el criterio diagnóstico de acuerdo a los criterios de la Sociedad Americana de Neurología, así como un periodo de tiempo desde el diagnóstico al inicio del tratamiento en promedio de 8 meses, similar los pacientes reportados por Tackenberg <sup>(20,21,25)</sup>

La forma de presentación varía con sintomatología sensitiva como motora; en nuestra revisión se encontró un predominio del inicio con síntomas sensitivos en 71.4% y con inicio motor en 28.6%; lo cual coincide con la forma más frecuente en la que se presenta la patología, ya que es una enfermedad de afección sensitiva profunda principalmente <sup>4</sup>; incluso hay pacientes que se presentan sólo con formas sensitivas aisladas, en las cuales puede haber normalidad de los estudios electrofisiológicos, pero cumpliendo el resto de los criterios para CIDP, considerándose otro subtipo llamado polirradiculopatía sensitiva inmune crónica, aun en debate de si es parte de la CIDP ó es una entidad diferente. <sup>(25-28)</sup>

En la actualidad se considera que el subtipo de la Neuropatía motora y sensitiva desmielinizante multifocal adquirida ó Síndrome de Lewis-Sumner es la principal variedad de la enfermedad; como en nuestro caso que se encontró una proporción del 71.4% de este subtipo, el resto se presentó como una Polineuropatía motora desmielinizante. Estos pacientes presentan una forma de evolución crónica principalmente, con afección distal predominantemente; como lo reportado por Viala, et al. en su estudio de seguimiento realizado a pacientes con Síndrome de Lewis-Sumner, los cuales fueron 23 pacientes, a

los que manejaron con inmunoglobulina intravenosa y esteroides, reportando una mejoría del 73% sin diferencia estadística entre los dos tipos de manejo; en nuestro caso, el predominio que encontramos en esta variedad puede influir en la respuesta al manejo favorable encontrada, tal como se describe en la literatura. <sup>(27,29)</sup>

La literatura se describen diversas variedades de la enfermedad; incluso algunas en debate como son la Neuropatía motora multifocal, la cual se incluyó inicialmente como parte de la CIDP, posteriormente se consideró que era equivalente al Síndrome de Lewis-Sumner; sin embargo, gracias a la electrofisiología se han logrado diferenciar y excluirla de la CIDP, debido a las características particulares que presenta. A pesar de esto, existen diversos artículos acerca de los criterios electrofisiológicos para la CIDP, ya que los propuestos por la Academia Americana de Neurología se consideran rígidos, y sólo el 64.9% de los pacientes pueden cumplir con la totalidad de estos, lo cual hace que la sensibilidad de los criterios para la CIDP sea sólo del 39-89%, a diferencia de la Polineuropatía diabética, en la cual los criterios electrofisiológicos tienen una sensibilidad del 100%. Esto tiene relevancia ya que lo que se propone es hacer más amplios los criterios electrofisiológicos para poder incluir a más pacientes ó hacer otras variedades de la enfermedad, ya que se ha comprobado que aunque los pacientes no cumplan con los criterios definidos hasta ahora por completo, pueden presentar mejoría con el manejo inmunomodulador. <sup>(29-32)</sup>

Sólo existen dos estudios randomizados del manejo con plasmaféresis a pacientes con CIDP; para verificar el beneficio se requiere de la medición de escalas de discapacidad utilizadas como parámetro de mejoría y beneficio de la terapéutica empleada. De estas escalas, las más usadas han sido la escala de Hughes bien conocida principalmente para el Síndrome de Guillain-Barré, la de Rankin modificada y la escala de discapacidad simplificada de Dyck, la cual se consideró para esta revisión, debido a que este autor es el primero en haber realizado una comparación entre la plasmaféresis y la inmunoglobulina intravenosa para la CIDP; esta valora a los pacientes en una escala del 0 al 10, de acuerdo a su capacidad de deambular; registrando la escala obtenida al ingreso de los pacientes, que fueron de 3 a 6, con una media de 4.4; es decir la mayoría de los pacientes llegaron con discapacidad para deambular > 10 metros, ninguno de ellos llegó confinado a cama; realizando las sesiones de plasmaféresis se registró nuevamente la escala de discapacidad, ahora con puntuaciones de 2 a 5, con una media de 3.4; considerándose una mejoría global con las sesiones de 1 punto en la escala de discapacidad (71.4%); lo cual corresponde a lo descrito en la literatura acerca de la terapéutica para la CIDP donde se reporta una mejoría del 71% con plasmaféresis. En la revisión realizada por Cochrane la mejoría reportada con la plasmaféresis tanto en la discapacidad como en el estudio de conducción nerviosa, esta de 33-66%, a corto plazo (<4 semanas), ninguno de los estudios valoro mejoría a largo plazo; sin embargo el 50% de los pacientes reportados recayeron a los 14 días de terminado el manejo con recambio plasmático, debido a esto se considera beneficio en agregar esteroides al manejo para mantenimiento de la mejoría a largo plazo. Como en el caso de nuestros pacientes, a los que en el 100% se manejó al egreso con prednisona vía oral, estatificando una escala de discapacidad al mes de egreso, con un rango de 1-4, media de 2.4; por lo que aun posterior al termino de las sesiones de plasmaféresis siguió la mejoría gracias a la adición del esteroide de mantenimiento. Sin embargo, aun no se tiene registro de discapacidad a

mayor plazo, ni de efecto sobre el estudio de conducción nerviosa para evidenciar el efecto real a largo plazo del manejo con plasmaféresis más esteroide. <sup>(29, 33-35)</sup>

En el presente estudio no hubo cambios significativos en relación a los estudios de Velocidades de Neuroconducción realizados a más de 12 meses de iniciado el tratamiento con inmunoglobulina, así como no se reflejó en relación a la escala funcional de Hughes.

Incluso Dyck al hacer estudio cruzado, al realizar su análisis de resultados encontró que no hubo diferencias significativas en cuanto a la mejoría de los pacientes manejados con plasmaféresis que con inmunoglobulina; en cuanto al estudio que realizó Hahn, se concluyó que el 80% de los pacientes manejados con plasmaféresis mejoran; sin embargo presentó un 66% de recaída, por lo que evidencia el beneficio de agregar esteroide al manejo para la mejoría a largo plazo, con el seguimiento más largo reportado en la literatura hasta el momento actual (1996) que es de 6 meses, en la que la mayoría de sus pacientes presentaron remisión completa. <sup>34,35</sup>. En México, el único estudio reportado de 26 pacientes en 10 años con CIDP, manejados con esteroide enteral el 100%, en los cuales se obtuvo una mejoría parcial en el 56% de los casos, y sólo el 22% remisión completa a 1 año; lo cual hace considerar el beneficio mayor de la terapia combinada como en el caso de esta revisión con plasmaféresis + esteroide, ó Inmunoglobulina intravenosa + esteroide.

A pesar de los avances en los registros neurofisiológicos, medicamentos inmunosupresores e inductores a la remisión de la actividad de la enfermedad, no existe una escala que mida en forma adecuada la funcionalidad posterior al tratamiento, con seguimiento postterapéutico demasiado cortos y ausencia de estudios controlados en relación a comparar las respuestas entre los tratamientos en la evolución clínica de éstos, pero se han establecido algunos patrones clínicos en nuestro medio. Por lo que la finalidad de este trabajo es describir el patrón neurofisiológico de velocidades de neuroconducción postterapéutico de la Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica como marcador paraclínico de respuesta terapéutica a un año del inicio de éste.

## **CONCLUSIONES**

- I. Se obtuvo un total de 7 expedientes que cumplieron los criterios de la Academia Americana de Neurología para Polirradiculoneuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica.
- II. No se registro la mortalidad en este tipo de pacientes pues los registros están incompletos y no hay seguimiento de los pacientes fuera de esta unidad de Neurología.
- III. No se generó diferencias clínicamente significativas a otros estudios en relación en características demográficas, la mayoría de los pacientes califico para una afección moderada a severa de la enfermedad según criterios de Hughes, relacionado con la severidad clínica en estos pacientes y el nivel de discapacidad que ello genera.
- IV. Se detectaron comorbilidades en los pacientes siendo la más frecuente Diabetes Mellitus t2, siendo un factor importante probablemente en relación a la pobre mejoría clínica en el estudio posterapeutico.
- V. NO hubo relación clínicamente significativa con los hallazgos de las Velocidades de Neuroconducción iniciales y las realizadas a 12 meses de inicio con tratamiento con Inmunoglobulina Intravenosa.
- VI. NO se modifico la escala de severidad a 12 meses de haberse iniciado el tratamiento con Inmunoglobulina Intravenosa en más del 50% de los pacientes.
- VII. Es difícil poder identificar otros factores que pudieron haber modificado la evolución de los pacientes, siendo probablemente el número tan reducido de pacientes y por el tipo de estudio.
- VIII. Es factible realizar seguimiento a largo plazo con mayor numero de pacientes.

## REFERENCIAS

1. Köller Hubertus, Schroeter Michael, Kieseier Bernd C. and Hartung Hans-Peter. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy – update on pathogenesis, diagnostic criteria and therapy. *Current Opinion in Neurology* 2005, 18:273–278
2. Tracy Jennifer A. and Dyck P. James B. Investigations and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy and other inflammatory demyelinating polyneuropathies. *Current Opinion in Neurology* 2010, 23:242–248
3. Vallat Jean-Michel, Sommer Claudia, Magy Laurent. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: diagnostic and therapeutic challenges for a treatable condition. *Lancet Neurol* 2010; 9: 402–12
4. De Sousa Eduardo Adonias, Brannagan III Thomas H. Diagnosis and Treatment of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy. *Current Treatment Options in Neurology* 2006, 8:91–103
5. Gooch Clifton L, Weimer Louis H. The Electrodiagnosis of Neuropathy: Basic Principles and Common Pitfalls. *Neurol Clin* 2007, 25:1–28
6. Pascual-Pascual S.I. Aspectos actuales de las neuropatías inflamatorias agudas y crónicas: Síndrome de Guillain-Barré y polineuritis crónica inflamatoria desmielinizante. *REV NEUROL* 2002; 35: 269-76
7. Overell James R and Willison Hugh J. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: classification and treatment options. *Practical Neurology* 2006;6;102-110
8. Sander Howard W, and Latov Norman. Research criteria for defining patients with CIDP. *NEUROLOGY* 2003; 60(Suppl 3):S8–S15
9. Hughes Richard A C, Donofrio Peter, Bril Vera, Dalakas Marinos C, Deng Chunqin, Hanna Kim, Hartung Hans-Peter, Latov Norman, Merkies Ingemar S J, van Doorn Pieter A, on behalf of the ICE Study Group. Intravenous immune globulin (10% caprylatechromatography purified) for the treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (ICE study): a randomised placebo-controlled trial. *Lancet Neurol* 2008; 7: 136–4
10. Köller Hubertus, Kieseier Bernd C, Jander Sebastian and Hartung Hans-Peter. Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy. *N Engl J Med* 2005;352:1343-56.
11. Nobile-Orazio Eduardo, Gallia Francesca, Tuccillo Francesco and Terenghi Fabrizia. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy and multifocal motor neuropathy: treatment update. *Current Opinion in Neurology* 2010, 23:519–523
12. Van denBergh Peter Y. K., Haddenb Robert D. M., Bouchez Pierre, Cornblathd David R, Hahne Angelika, Illa Isabel, Koskig Carol L, L'egerh Jean-Marc, Nobile-Orazioi Eduardo, Pollardj John, Sommerk Claudia, van Doornl Pieter A., et.al. Joint Task Force of the EFN and the PNS. *Journal of the Peripheral Nervous System*, 2010, 15:1–9
13. De Sousa Eduardo A., Chin Russell L., Sander Howard W., Latov Norman, and Brannagan III Thomas H. Demyelinating Findings in Typical and Atypical Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy: Sensitivity and Specificity. *J Clin Neuromusc Dis* 2009;10:163–169

14. Fuglsang-Frederiksen Anders, Pugdahl Kirsten. Current status on electrodiagnostic standards and guidelines in neuromuscular disorders. *Clinical Neurophysiology*, 2011, 22: 440–4
15. Brannagan III Thomas H. Current diagnosis of CIDP: the need for biomarkers. *Journal of the Peripheral Nervous System*, 2011, 16(Suppl): 3–13
16. Ashok Muley Suraj, Parry Gareth J. Inflammatory Demyelinating Neuropathies. *Current Treatment Options in Neurology* 2009, 11:221–227
17. Van Schaik Ivo N, Eftimov Filip, van Doorn Pieter A, Brusse Esther, van den Berg Leonard H, van der Pol W Ludo, Faber Catharina G, et al. Pulsed high-dose dexamethasone versus standard prednisolone treatment for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (PREDICT study): a double-blind, randomised, controlled trial. *Lancet Neurol*, 2010; 9: 245–53
18. Gorson Kenneth C, Chaudhry Vinay. Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy. *Current Treatment Options in Neurology* 1999, 1:251–261
19. Lewis Richard A. Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy. *Neurol Clin*, 2007, 25: 71–87
20. Latov Norman, Gorson Kenneth C, Brannagan III Thomas H, Freeman Roy L, Apostolski Slobodan, et al. Diagnosis and Treatment of Chronic Immune-mediated Neuropathies. *J Clin Neuromusc Dis* 2006;7:141–157
21. Toothaker, TB. Brannagan, TH. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathies: current treatment strategies. *Current Neurology and Neuroscience Reports*. 2007, Vol. 7: 63-70.
22. Kuwabara, S. Misawa, S, Mori, M. Long term prognosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a five year follow up of 38 cases. *Journal Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. Vol.77: 2006; 66-70.
23. Helmar C. Lehmann, Bernd C. Kieseier. Predicting treatment responses to IV immunoglobulins. *Neurology*. 2009, 73:1344–1345.
24. Hughes RAC. Systematic reviews of treatment for inflammatory demyelinating neuropathy. *J Anat* 2002; 200:331-39.
25. Tackenberg, B. Lünemann, J. Stein-brecher, A. Et al. Classifications and treatment responses in chronic immune-mediated demyelinating polyneuropathy. *Neurology*. Vol. 68;2007; 1622-1629
26. Said Gerard. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neuromuscular disorders*. Vol.16. 2006; 293-303.
27. Rotta-J, F. Sussman-W, A; et al. The spectrum of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *The Journal of the Neurological sciences*. Vol. 173 (2), 2000: 129-139.
28. Donofrio, P. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: new views and guidelines. *Journal of the peripheral nervous system*. Vol. 10(3):2005; 217-219.
29. Viala, K. Renié, L. Maisonobe, T. Béhin, A. Neil, J. Léger, M. Follow-up study and response to treatment in 23 patients with Lewis-Sumner syndrome. *Brain*. Vol. 127. 2004: 2010-2017.
30. Van Den Bergh, P. Piéret, F. Electrodiagnostic criteria for acute and chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Muscle and Nerve*. Vol.29: 2004; 565-574.
31. Magda, P. Latov, N. Brannagan, T. Weimer, L. Chin, R. Et al. Comparison of electrodiagnostic abnormalities and criteria in a cohort of patients with chronic



- inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Archives Neurology*. Vol.60: 2003; 1755-1759.
32. Sander, H. Latov, N. Research criteria for defining patients with CIDP. *Neurology*. Vol.60 (Suppl 3): 2003; S8-S15.
  33. Kuwabara, S. Misawa, S, Mori, M. Long term prognosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: a five year follow up of 38 cases. *Journal Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. Vol.77: 2006; 66-70.
  34. Mehndiratta, MM. Singh, AC. Plasmapheresis for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Current allergy and asthma reports*. Vol.7: 2007; 274-279.
  35. Dyck, P. Litchy, W. Kratz, M. Suárez, G. et al. A plasma exchange versus immune globulin infusion trial in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Annals of Neurology*. Vol.36: 1994; 838-845.

**UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD  
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES  
“DR. BERNARDO SEPÚLVEDA GUTIERREZ”  
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
ANEXO 1  
HOJA DE RECOLECCION DE DATOS**

Numero de Expediente	Nombre del Paciente	
Edad		
Genero	1. Masculino 2. Femenino	
Fecha de Diagnostico CIDP		
Fecha de Inicio de Tratamiento		
Criterios Diagnósticos para CIDP	1. Si Cumple 2. No cumple	
Tratamiento	1. Recambio Plasmático Terapéutico a. Si Realizado b. No realizado	
	2. Esteroide a. Si Utilizado b. No Utilizado	
	3. Otros Medicamentos a. Azatioprina b. Ciclosporina c. Metotrexate d. Interferon e. Micofenolato de Mofetyilo	
Comorbilidades	1. Con Comorbilidad a. Diabetes tipo 2 b. Obesidad c. Alcoholismo d. Otras Toxicomanias	
Hughes al Diagnostico VII. Sólo Signos y Síntomas menores VIII. Capaz de caminar 5 metros en un espacio abierto sin ayuda. IX. Capaz de caminar 5 metros en un espacio abierto con ayuda de una persona caminando normal o arrastrando los pies. X. Confinado a una camilla o silla sin ser capaz de caminar. XI. Requiere asistencia respiratoria Muerte.	a. Leve I-II b. Moderada III c. Severo IV-V	
Hughes Postterapeutico	a. Leve I-II b. Moderada III c. Severo IV-V	
Estudio Neurofisiológico	1. Axonal 1.a. Axonal Motora 1.b. Axonal Sensitivo-Motora 1.c. Axonal Sensitiva 2. Desmielinizante 2.a. Desmielinizante Motora 2.b. Desmielinizante Sensitivo-Motora 2.c. Desmielinizante Sensitiva	