

IMMUNOGLOBULINA SUBCUTÁNEA PARA MANEJO DE POLINEUROPATÍA INFLAMATORIA DESMIELINIZANTE CRÓNICA (CIDP), ALTERNATIVA DE TRATAMIENTO EN TIEMPOS DE PANDEMIA EN NIÑOS (PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO).
 DR. JOSÉ FERNANDO CHANONA GARCÍA
 NEUROPEDIATRÍA HOSPITAL STAR MÉDICA MÉRIDA, YUCATÁN, MÉXICO

Antecedentes:

La CIDP es una condición rara en niños, se estima una prevalencia de 0.8 a 8.9 por cada 100 000 hab y 0.48 en pacientes menores de 20 años, de carácter progresivo o con recaídas, inmunomediada, con formas clínicas típicas y atípicas. El tratamiento recomendado incluye inmunomoduladores, inmunoglobulinas, esteroides y plasmaféresis. El estudio PATH demostró la utilidad de inmunoglobulina subcutánea (IgSc) con mejor tolerancia y eficacia clínica en pacientes con CIDP. Las limitaciones para el ingreso y la falta de espacios en terapia intermedia, ocasionado por la pandemia, es una razón para esta alternativa de tratamiento.

Objetivo:

Demostrar la utilidad clínica de IgSc para el tratamiento ambulatorio de pacientes pediátricos con CIDP

Material y métodos:

DISM femenina 9 años de edad, neurodesarrollo normal, a los 6ª de edad presenta Polineuropatia inflamatoria desmielinizante aguda, confirmada con estudios de LCR, EMG/VCN. Se aplica Inmunoglobulina IV 2gr/kg fraccionada en 2 aplicaciones, recuperación completa con rehabilitación. Recaída 3 meses después, estudios de extensión LCR, EMG/VCN y biopsia de nervio periférico confirman CIDP. Manejo con aplicaciones mensuales de inmunoglobulina, manteniéndose asintomática y libre de recaídas. Por la falta de espacios en hospital y el riesgo de contagio con el Virus SarsCov2, se decide el manejo con Inmunoglobulina Subcutánea (Hizentra) quincenal dosis de 0.4mg/Kg/dosis, en esquema rotacional. La exploración clínica muestra un patrón de marcha normal con fuerza muscular proximal y distal 5/5, reflejos patelar y Aquileo ausentes, sensibilidad superficial y profunda normal.

Resultados:

Respuesta favorable, libre de recaídas después de 12 meses de tratamiento y excelente tolerancia, los estudios comparativos de EMG/VCN no demuestran cambios significativos y el nivel de fuerza muscular se mantiene normal.

Conclusiones:

Inmunoglobulina Subcutánea es una excelente alternativa para el manejo ambulatorio de la CIDP en niños.

Estudio Oct 2022

Motor Summary Table											
Site	NR	Onset (ms)	Norm Onset (ms)	O-P Amp (mV)	Norm O-P Amp	Site1	Site2	Delta-0 (ms)	Dist (cm)	Vel (m/s)	Norm Vel (m/s)
Right Median Motor (Abd Poll Brev)											
Mid Palm		2.0		9.0		Wrist	Mid Palm	5.0	6.0	12	
Wrist		7.0	<4.2	3.5	>5	Elbow	Wrist	8.5	17.0	20	>50
Elbow		15.5		5.8							
Right Peroneal Motor (Ext Dig Brev)											
Ankle		9.1	<6.1	1.0	>2.5	B Fib	Ankle	8.4	23.0	27	>38
B Fib		17.5		1.4		Poplit	B Fib	4.5	7.0	16	>40
Poplit		22.0		1.3							
Right Peroneal TA Motor (Tib Ant)											
Fib Head		5.5	<4.2	2.1		Poplit	Fib Head	2.7	9.0	33	>40.5
Poplit		8.2	<5.7	3.1							
Right Tibial Motor (Abd Hall Brev)											
Ankle		7.8	<6.1	0.7	>3.0	Knee	Ankle	17.0	30.0	18	>35
Knee		24.8		1.0							
Left Peroneal Motor (Ext Dig Brev)											
Ankle		8.4	<6.1	2.0	>2.5	B Fib	Ankle	8.3	23.0	28	>38
B Fib		16.7		1.3		Poplit	B Fib	4.6	7.0	15	>40
Poplit		21.3		1.2							
Left Peroneal TA Motor (Tib Ant)											
Fib Head		5.7	<4.2	1.1		Poplit	Fib Head	2.2	9.0	41	>40.5
Poplit		7.9	<5.7	1.3							
Left Tibial Motor (Abd Hall Brev)											
Ankle		8.0	<6.1	0.6	>3.0	Knee	Ankle	18.8	30.0	16	>35
Knee		26.8		0.6							
Left Ulnar Motor (Abd Dig Minimi)											
Wrist		5.9	<4.2	1.8	>3	B Elbow	Wrist	6.7	14.0	21	>53
B Elbow		12.6		2.6		A Elbow	B Elbow	1.5	5.0	33	>53
A Elbow		14.1		4.1		Axilla	A Elbow	8.1	12.5	15	
Axilla		22.2		2.4							



Estudio Febrero 2022

Motor Summary Table													
Site	NR	Onset (ms)	Norm Onset (ms)	O-P Amp (mV)	Norm O-P Amp	Site1	Site2	Delta-0 (ms)	Dist (cm)	Vel (m/s)	Norm Vel (m/s)		
Left Median Motor (Abd Poll Brev)													
Palma		1.9		8.1		Wrist	Palma	5.5	10.0	18			
Wrist		7.4	<4.2	4.2	>5	Elbow	Wrist	10.6	18.5	17	>50		
Elbow		18.0		1.0		Axilla	Elbow	8.5	16.5	19			
Axilla		26.5		1.9									
Right Median Motor (Abd Poll Brev)													
palma		2.7		7.9		Wrist	palma	4.6	10.0	22			
Wrist		7.3	<4.2	1.2	>5	Elbow	Wrist	11.1	18.0	16	>50		
Elbow		18.4		4.2		Axilla	Elbow	10.7	16.0	15			
Axilla		29.1		0.5									
Left Peroneal Motor (Ext Dig Brev)													
Ankle		9.9	<6.1	0.2	>2.5	B Fib	Ankle	14.6	25.0	17	>38		
B Fib		24.5		0.4		Poplit	B Fib	4.0	9.0	23	>40		
Poplit		28.5		0.4									
Right Peroneal Motor (Ext Dig Brev)													
Ankle		10.1	<6.1	0.4	>2.5	B Fib	Ankle	15.6	27.0	17	>38		
B Fib		25.7		0.4		Poplit	B Fib	3.1	4.5	15	>40		
Poplit		28.8		0.9									
Left Peroneal TA Motor (Tib Ant)													
Fib Head		6.0	<4.2	0.3		Poplit	Fib Head	4.4	5.0	11	>40.5		
Poplit		10.4	<5.7	1.3									
Right Peroneal TA Motor (Tib Ant)													
Fib Head		9.0	<4.2	0.3		Poplit	Fib Head	1.0	5.0	50	>40.5		
Poplit		10.0	<5.7	1.8									
Left Radial Motor (Ext Ind Prop)													
8cm		2.7	<2.5	1.7	>1.7	Up Arm	8cm	12.8	0.0		>60		
Up Arm		15.5		0.3		Axilla	Up Arm	3.5	0.0				
Axilla		19.0		1.1									
Right Radial Motor (Ext Ind Prop)													
8cm		4.6	<2.5	0.8	>1.7	Up Arm	8cm	9.4	18.0	19	>60		
Up Arm		14.0		0.6		Axilla	Up Arm	5.2	15.0	29			
Axilla		19.2		0.3									
Left Tibial Motor (Abd Hall Brev)													
Ankle		9.2	<6.1	0.2	>3.0	Knee	Ankle	20.6	34.0	17	>35		
Knee		29.8		0.1									
Right Tibial Motor (Abd Hall Brev)													
Ankle		8.5	<6.1	0.3	>3.0	Knee	Ankle	20.5	34.0	17	>35		
Knee		29.0		0.8									
Left Ulnar Motor (Abd Dig Minimi)													
Wrist		6.5	<4.2	2.3	>3	B Elbow	Wrist	9.2	16.0	17	>53		
B Elbow		15.7		2.0		A Elbow	B Elbow	1.1	5.0	45	>53		
A Elbow		16.8		2.5		Axilla	A Elbow	8.7	17.0	20			
Axilla		25.5		1.3									
Right Ulnar Motor (Abd Dig Minimi)													
Wrist		7.1	<4.2	2.9	>3	B Elbow	Wrist	8.6	16.0	19	>53		
B Elbow		15.7		1.3		A Elbow	B Elbow	1.3	5.5	42	>53		
A Elbow		17.0		3.0		Axilla	A Elbow	10.3	17.0	17			
Axilla		27.3		1.2									
Site 5		15.7		1.3									



Bibliografía:

Lehmann HC, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: update on diagnosis, immunopathogenesis and treatment. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2019 90:981–987
 Mahima Kapoor, et al Subcutaneous inmunoglobulin doce titration to clinical response in infalmatory neuropathy. Journal of Neurology 2021 268:1485–1490
 Van Schaik IN et al. Subcutaneous immunoglobulin for maintenance treatment in chronic infammatory demyelinating polyneuropathy (PATH): a randomised, double-blind, placebocontrolled, phase 3 trial. Lancet Neurol 2018 17:35–46
 Allen Jeffrey et al. Monitoring Clinical Course and Treatment Response in Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy During Routine Care A Review of Clinical and Laboratory Assessment Measures. JAMA Neurol. 2020;77(9):1159-1166
 Cocito Dario, et al. Manual push technique, an alternative route of subcutaneous immunoglobulin administration in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: A proof-of-concept study. Clinic Neurol and Neurosug 2020 198: 106240
 Cianci Paola, et al. . Subcutaneous immunoglobulin in infantile chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. J Pediatr Neurosci 2019;14:38-41
 Van Schailk IN, et al. Long-term safety and efficacy of subcutaneous immunoglobulin IgPro20 in CIDP PATH extension study. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2019;6 (5): 1-13.