

- Munch, C., Sedlmeier, R., Meyer, T., et al. 2004, Point mutations of the p50 subunit of dynactin (DCTN1) gene in ALS, *Neurology*, vol. 63, pp. 724-726
- Murray, B. 2006, Natural history and prognosis in amyotrophic lateral sclerosis, in *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, edited by H. Mitsumoto, S. Przedborski, and P. H. Gordon, Taylor & Francis Group, New York, pp. 227-255
- Murray, K., Baraniuck, S., Resnick, M., et al. 2006, Risk factors for encephalitis and death from West Nile virus infection, *Epidemiol Infect*, vol. 134, pp. 1325-1332
- Narakawa, N., Shiizaki, K., Kitabata, Y., et al. 2001, Plasma exchange for the treatment of human T-cell lymphotropic virus type 1 associated myelopathy, *Ther Apher*, vol. 5, pp. 491-493
- Neudorfer, O., Pastores, G. M., Zeng, B. J., et al. 2005, Late-onset Tay-Sachs disease: Phenotype characterization and genotype correlations in 21 affected patients, *Genet Med*, vol. 7, pp. 119-123
- Nishimura, A. L., Mitne-Neto, M., Silva, H. C. A., et al. 2004, A mutation in the vesicle-trafficking protein VAPB causes late-onset spinal muscular atrophy and amyotrophic lateral sclerosis, *Am J Hum Genet*, vol. 75, pp. 822-831
- Panzeri, C., DePalma, C., Martinuzzi, A., et al. 2006, The first ALS2 missense mutation in JPLS reveals new aspects of alsin biological function, *Brain*, vol. 129, pp. 1710-1719
- Powers, J. M., DeCiero, D. P., Ito, M., et al. 2000, Adrenomyeloneuropathy: a neuropathologic review featuring its noninflammatory myelopathy, *J Neuropathol Exp Neurol*, vol. 59, pp. 89-102
- Puccioni-Sohler, M., Rios, M., Carvalho, S. M. F., et al. 2001, Diagnosis of HAM/TSP based on CSF proviral HTLV-I DNA and HTLV-I antibody index, *Neurology*, vol. 57, pp. 725-727
- Puls, I., Oh, S. J., Sumner, C. J., et al. 2005, Distal spinal and bulbar muscular atrophy caused by dynactin mutation, *Ann Neurol*, vol. 57, pp. 687-694
- Raben, N., Danon, M., Lu, N., et al. 2001, Surprises of genetic engineering. A possible model of polyglucosan body disease, *Neurology*, vol. 56, pp. 1739-1745
- Rothstein, J. D., Van Kammen, M., Levey, A. I., et al. 1995, Selective loss of glial glutamate transporter GLT-1 in amyotrophic lateral sclerosis, *Ann Neurol*, vol. 38, pp. 73-84
- Rowland, L. P. 2006, The causes of sporadic amyotrophic lateral sclerosis, in *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, edited by H. Mitsumoto, S. Przedborski, and P. H. Gordon, Taylor & Francis Group, New York, pp. 81-98
- Rowland, L. P., & Shneider, N. A. 2001, Amyotrophic lateral sclerosis, *N Engl J Med*, vol. 344, pp. 1688-1700
- Rudnicki, S. A., & Dalmau, J. 2000, Paraneoplastic syndromes of the spinal cord, nerve, and muscle, *Muscle Nerve*, vol. 23, pp. 1800-1818
- Sabouri, A. H., Saito, M., Usuku, K., et al. 2005, Differences in viral and host genetic risk factors for development of human T-cell lymphotropic virus type 1 (HTLV-I)-associated myelopathy/tropical spastic paraparesis between Iranian and Japanese-infected individuals, *J Gen Virol*, vol. 86, pp. 773-781
- Schmahmann, J. D., & Sherman, J. C. 1998, The cerebellar cognitive affective syndrome, *Brain*, vol. 121, pp. 561-579
- Schmidt, T., Lindenberg, K. S., Krebs, A., et al. 2002, Protein surveillance machinery in brains with spinocerebellar ataxia type 3: Redistribution and differential recruitment of 26S proteasome subunits and chaperones to neuronal intranuclear inclusions, *Ann Neurol*, vol. 51, pp. 302-310
- Shaw, P. J. 2001, Genetic inroads in familial ALS, *Nat Genet*, vol. 29, pp. 103-104
- Siddique, T., & Dellefave, L. 2006, Familial ALS and genetic approaches to ALS, in *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, edited by H. Mitsumoto, S. Przedborski, and P. H. Gordon, Taylor & Francis Group, New York, pp. 141-166
- Silva, E. A., Otsuki, K., Leite, A. C., et al. 2002, HTLV-II infection associated with a chronic neurodegenerative disease: Clinical and molecular analysis, *J Med Virol*, vol. 66, pp. 253-257
- Smith, C. D. 2002, Serial MRI findings in a case of primary lateral sclerosis, *Neurology*, vol. 57, pp. 647-649
- Sorenson, E. J., Daube, J. R., & Windebank, A. J. 2005, A 15-year follow-up of neuromuscular function in patients with prior poliomyelitis, *Neurology*, vol. 64, pp. 1070-1072
- Sorenson, E. J., & Windebank, A. J. 2005, Incidence of adaptive equipment use in subjects with a remote history of paralytic poliomyelitis, *Neurology*, vol. 65, pp. 963
- Spencer, P. S., Palmer, V. S., & Ludolph, A. C. 2005, On the decline and etiology of high incidence motor system disorder in West Papua (southwest New Guinea), *Mov Disord*, vol. 20, suppl. 12, pp. 119-126
- Sperfeld, A.-D., Baumgartner, A., & Kassubek, J. 2005, Magnetic resonance investigation of the upper spinal cord in pure and complicated hereditary spastic paraparesis, *Eur Neurol*, vol. 54, pp. 181-185
- Strong, M. J., & Gordon, P. H. 2005, Primary lateral sclerosis, hereditary spastic paraplegia and amyotrophic lateral sclerosis: Disease entities or spectrum? *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*, vol. 6, pp. 8-16
- Strong, M. J., McClean, J., & Julien, J.-P. 2006, Cytoskeletal proteins in the pathogenesis of ALS, in *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, edited by H. Mitsumoto, S. Przedborski, and P. H. Gordon, Taylor & Francis Group, New York, pp. 395-416
- Suh, J., Miller, R. G., Rule, R., et al. 2002, Early detection and longitudinal changes in amyotrophic lateral sclerosis by 'H MRSI, *Neurology*, vol. 58, pp. 773-779
- Tang, Y., Anne Hapip, C., Liu, B., Fang, C. T. 2006, Highly sensitive TaqMan RT-PCR assay for detection and quantification of both lineages of West Nile virus RNA, *J Clin Virol*, vol. 36, pp. 177-182
- Tsuchiya, K., Sano, M., Shiotsu, H., et al. 2004, Sporadic amyotrophic lateral sclerosis of long duration mimicking spinal progressive muscular atrophy exists: Additional autopsy case with a clinical course of 19 years, *Neuropathology*, vol. 24, pp. 228-235
- Tyler, K. L., Pape, J., Goody, R. J., et al. 2006, CSF findings in 250 patients with serologically confirmed West Nile virus meningitis and encephalitis, *Neurology*, vol. 66, pp. 361-365
- Vance, C., Al-Chalabi, A., Ruddy, D., et al. 2006, Familial amyotrophic lateral sclerosis with frontotemporal dementia is linked to a locus on chromosome 9p13.2-21.3, *Brain*, vol. 129, pp. 868-876
- Van den Berg-Vos, R. M., Franssen, H., Wokke, J. H., et al. 2000, Multifocal motor neuropathy: Diagnostic criteria that predict the response to immunoglobulin treatment, *Ann Neurol*, vol. 48, pp. 919-926
- Visser, J., van den Berg-Vos, R. M., Franssen, H., et al. 2002, Mimic syndromes in sporadic cases of progressive spinal muscular atrophy, *Neurology*, vol. 58, pp. 1593-1596
- Wilhelmsen, K. C., Forman, M. S., Rosen, H. J., et al. 2004, 17q-linked frontotemporal dementia-amyotrophic lateral sclerosis without tau mutations with tau and alpha synuclein inclusions, *Arch Neurol*, vol. 61, pp. 398-408
- Yasojima, K., Tourtellotte, W. W., McGeer, E. G., & McGeer, P. L. 2001, Marked increase in cyclooxygenase-2 in ALS spinal cord: Implications for therapy, *Neurology*, vol. 57, pp. 952-956

Se puede encontrar una lista de **lecturas recomendadas** para este capítulo en www.ncip.com.

Enfermedades de las raíces nerviosas 2237

Características anatómicas 2237

Radiculopatías traumáticas 2238

Polirradiculoneuropatía diabética 2244

Polirradiculoneuropatía neoplásica (meningitis neoplásica) 2245

Radiculopatía infecciosa 2246

Polirradiculoneuropatía desmielinizante adquirida 2249

Trastornos adquiridos de los ganglios de la raíz dorsal 2249

Radiculopatías que simulan enfermedades de las motoneuronas 2250

Enfermedades de los plexos braquiales 2250

Características anatómicas 2250

Características y diagnóstico 2251

Examen neurológico 2252

Estudios electrodiagnósticos 2252

Estudios radiológicos 2253

Plexopatía traumática 2253

Síndrome del desfiladero torácico neurógeno 2253

Plexopatía braquial por irradiación y plexopatía metastásica
en pacientes con cáncer 2254

Plexopatía braquial idiopática 2255

Enfermedades del plexo lumbosacro 2257

Características anatómicas 2257

Características clínicas 2258

Diagnóstico diferencial 2259

Plexopatía lumbosacra estructural 2259

Plexopatía lumbosacra no estructural 2261

Plexopatía lumbosacra idiopática 2262

ENFERMEDADES DE LAS RAÍCES
NERVIOSAS

Las raíces nerviosas anteriores y posteriores discurren desde la médula espinal hasta el ganglio de la raíz dorsal, donde se unen para formar el nervio raquídeo. Son susceptibles de padecer enfermedades específicas por su localización y por numerosas enfermedades que afectan de un modo general a los nervios periféricos. A pesar de estar rodeadas de un conducto óseo rígido, poseen estructuras delicadas sujetas a compresión y tracción. Bañadas por el líquido cefalorraquídeo (LCR), pueden sufrir agresiones por los procesos infecciosos, inflamatorios y neoplásicos que afectan a las leptomeninges. Separadas de la sangre por una barrera neurosanguínea incompleta, las neuronas del ganglio de la raíz dorsal (GRD) pueden ser atacadas también por las neurotoxinas circulantes.

En la esfera clínica no suele existir dificultad en reconocer cuándo un grupo de signos y síntomas están causados por la lesión de la raíz de un nervio. El dolor radicular y la parestesia van acompañados de pérdida sensitiva en el dermatoma (el área de la piel inervada por una raíz nerviosa), debilidad en el miotoma (conjunto de músculos inervados por la misma raíz nerviosa y el mismo segmento de la médula espinal), y disminución de los reflejos tendinosos profundos en un nivel segmentario subordinado a la raíz nerviosa en cuestión. No obstante, cuando son muchas las raíces involucradas en el proceso patológico (polirradiculopatía), el cuadro clínico puede semejar un trastorno de los nervios periféricos, como polineuropatía, o de las células del asta anterior, en forma de atrofia muscular progresiva, que es una variedad de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Por consiguiente, el diagnóstico puede ser difícil. El clínico debe ayudarse de las pruebas de laboratorio para alcanzar el diagnóstico definitivo.

Las enfermedades de las raíces nerviosas se ven favorecidas por las alteraciones del LCR (elevada concentración de proteínas y pleocitosis), por los estudios electromiográficos (EMG) de los músculos paraespinales con electrodo de aguja (presencia de ondas agudas positivas y potenciales de fibrilación) y por las imágenes de resonancia magnética (RM) de la médula espinal (aumento de la afectación o del contraste en las raíces nerviosas per se).

Las secciones que siguen se ocupan de algunas características anatómicas relevantes que ayudan a comprender las situaciones patológicas que afectan a las raíces nerviosas, así como las enfermedades específicas de las mismas.

Características anatómicas

Cada raíz nerviosa está unida a la médula espinal por cuatro a ocho raicillas expandidas en dirección longitudinal (Rankine, 2004). Las raíces dorsales se unen a la médula espinal en un surco posterolateral bien delimitado. Las raicillas ventrales están más separadas y emergen de un área mayor. En cada segmento de la médula espinal se unen un par de raíces, una ventral y otra dorsal, a continuación del GRD para formar un nervio raquídeo mixto corto, que se divide en una rama dorsal delgada y otra rama ventral más gruesa (Fig. 79.1). La rama dorsal inerva los músculos posteriores profundos del cuello y del tronco (músculos paraespinales) y la piel que recubre estas áreas. La rama ventral (la gran rama anterior) contribuye a formar el plexo cervical, braquial y lumbosacro y, en consecuencia, inerva los músculos del tronco y de las extremidades.

Las raíces nerviosas circulan libremente en el espacio subaracnoideo cubiertas por una fina vaina radicular, que es una capa continua de células planas, con la piamadre y el aracnoides cubriendo la médula

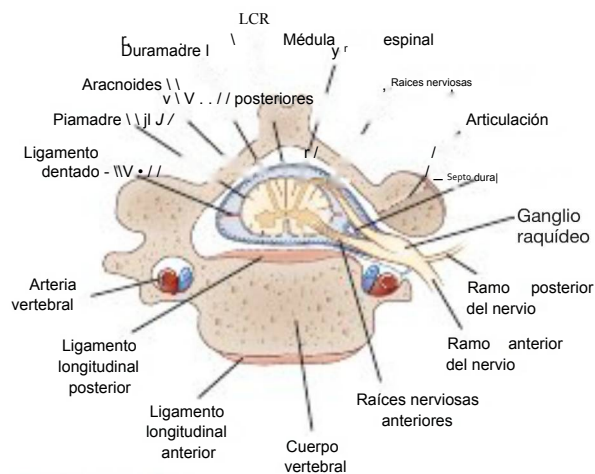


FIGURA 79.1 Relaciones de la duramadre con el hueso

y las raíces de los nervios en una sección oblicua transversal. A la derecha se ven las relaciones entre la salida del nervio y la articulación sinovial, pero la articulación entre los cuerpos vertebrales no queda en el plano de la sección. Las raíces dorsal y ventral se unen en el ganglio de la raíz dorsal en el agujero intervertebral para formar el nervio raquídeo mixto. La pequeña rama dorsal es la más proximal del nervio raquídeo mixto e inerva los músculos cervicales paraespinales (no se muestra en la figura). La duramadre continúa con el epineuro del nervio raquídeo mixto en el agujero intervertebral. El ligamento longitudinal posterior sujeta el disco intervertebral (no se muestra en la figura), y evita su protrusión en el conducto espinal. (LCR: líquido cefalorraquídeo.) (Reproducido con permiso de: Wilkinson, M. 1971, *Cervical Spondylosis: its Early Diagnosis and Treatment*, WB Saunders, Philadelphia.)

espinal. Les falta la cubierta epineural y perineural que tienen los nervios periféricos. En comparación con los nervios raquídeos, las raíces tienen menos células de tejido conjuntivo en el endoneuro y considerablemente menos colágeno. Una red capilar procedente de las arterias radicales proporciona el aporte sanguíneo para las raíces de los nervios raquídeos (Levin, 2002).

En el lugar donde las raíces nerviosas forman el nervio raquídeo mixto, la piamadre que recubre la raíz se continúa con el perineuro del nervio raquídeo, y al atravesar el agujero intervertebral la duramadre de la raíz nerviosa se continúa con el epineuro del nervio mixto. En el agujero intervertebral, el complejo nervio raquídeo-GRD-raíz queda fijamente anclado por una banda fibrosa a la apófisis transversa del cuerpo vertebral. Generalmente, el GRD está situado en una posición protegida dentro de los forámenes intervertebrales, pero a nivel lumbar y sacro queda proximal al agujero neural, en una posición intraespinal (Levin, 2002). En este punto puede ser más vulnerable a la hernia discal y a las complicaciones propias de la osteoartritis y espondilosis lumbosacra.

En una sección transversal del agujero intervertebral, las fibras nerviosas, junto con sus cubiertas meníngicas, ocupan el 35-50% del espacio. El espacio restante está ocupado por tejido conjuntivo areolar laxo, grasa y vasos sanguíneos. En las tomografías computarizadas (TC) y las imágenes de RM, la grasa actúa como un contraste

natural excelente que define el saco tecal y las raíces nerviosas, evitando la compresión de la raíz nerviosa.

Las raíces dorsales contienen fibras sensitivas que constituyen los procesos centrales de las neuronas unipolares del GRD. Al llegar a la médula espinal, estas fibras o bien sinaptan con otras neuronas del asta posterior o bien pasan directamente a las columnas posteriores. En la raíz ventral, la mayoría de fibras son esencialmente extensiones directas de las motoneuronas del asta anterior (fibras a, [3 y y) o de neuronas del asta intermedio-lateral (se encuentran neuronas simpáticas preganglionares en segmentos dorsales y cervicales inferiores). Además, las raíces ventrales contienen una población de axones, unos ligeramente mielinizados y otros sin mielinizar, que proceden de los ganglios simpáticos y sensitivos (Hildebrand et al, 1997).

Existen 31 pares de nervios raquídeos que discurren a través de los agujeros intervertebrales de la columna vertebral: 8 cervicales, 12 torácicos o dorsales, 5 lumbares, 5 sacros y 1 coccigeo (Fig. 79.2). Un detalle de importancia clínica es el patrón que forman las raíces lumbares y sacras al abandonar la médula espinal y dirigirse hacia sus respectivos GRD para formar los nervios raquídeos (v. Fig. 79.2). En el adulto, la médula espinal es mucho más corta que la columna vertebral, acabando generalmente entre L1 y L2. Además, las raíces lumbares y sacras descienden caudalmente desde la médula espinal hasta alcanzar los agujeros intervertebrales individuales, formando la cola de caballo; la concentración de tantas raíces nerviosas en un área confinada hace esta estructura vulnerable a una serie de procesos patológicos.

Radiculopatías traumáticas

Amputación de la raíz nerviosa

Las raíces espinales tienen aproximadamente una décima parte de la fuerza tensional de los nervios periféricos debido a que poseen menores cantidades de colágeno, y a la ausencia de la vaina epineural y perineural en las raíces. Por otra parte, las raíces nerviosas son las uniones débiles del complejo plexo nervioso-raíz-nervio raquídeo, y la amputación de la raíz nerviosa de la médula espinal es característica de una lesión por tracción intensa que afecta a la extremidad superior. Las raíces ventrales son más vulnerables a la amputación que las raíces dorsales, debido a que las raíces dorsales tienen interpuesto el GRD y una vaina dural más gruesa. En muchos casos, la amputación tiene lugar en la región cervical. Las amputaciones de las raíces nerviosas lumbosacras son infrecuentes, con solamente 35 casos registrados entre 1955 y 1996, y cuando ocurren están generalmente asociadas a fracturas de la articulación sacroilíaca con diastasis de la sínfisis púbica o con fracturas de la rama del pubis (Chin y Chew, 1997).

La amputación a nivel de las raíces cervicales puede ser total, como sucede en una lesión de motociclista, o dar lugar a dos síndromes clínicos de amputación parcial. Uno es la parálisis de Erb-Duchenne, en la cual el brazo cuelga en rotación interna junto con el codo, por la parálisis de los músculos que inervan C5 y C6 (el supraespinoso, infraespinoso, deltoides y bíceps). El segundo es la parálisis de Dejerine-Klumpke, en la que existen debilidad y atrofia de los músculos intrínsecos de la mano con una deformación característica en garra por parálisis de los músculos inervados por C8 y D1. Las lesiones responsables de la parálisis de Erb-Duchenne, son las que originan un aumento brusco e intenso del ángulo formado por el cuello y el hombro, que generan tensiones transmitidas rápida y directamente en línea recta a la porción superior del plexo braquial hacia las raíces C5 y C6. Actualmente, los accidentes de motocicleta son la causa más frecuente de estas lesiones, pero las amputaciones de las raíces C5 y C6 clásicamente se pro-

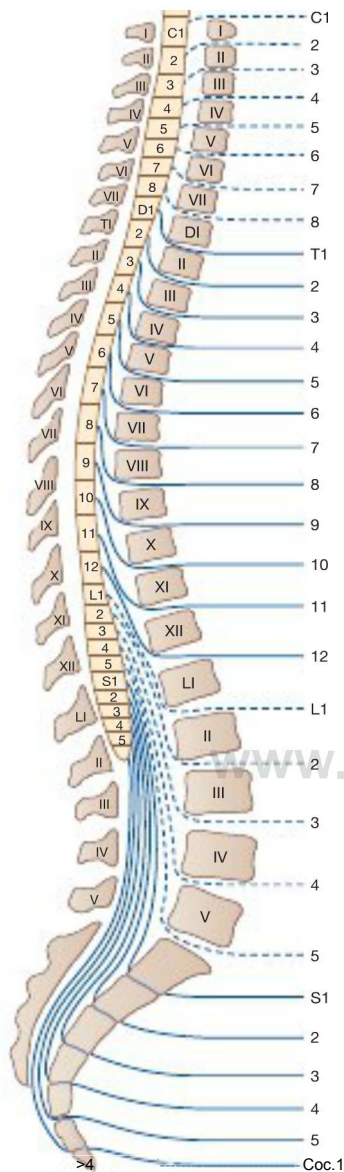


FIGURA 79.2 Relaciones en el adulto de los segmentos medulares y las raíces nerviosas con los cuerpos vertebrales y las apófisis transversas. Las raíces cervicales C1 a C7 (es decir, todas excepto C8) salen a través de los agujeros por encima de los cuerpos vertebrales del mismo nombre. La raíz C8 atraviesa el agujero neural C7-D1 y todas las raíces dorsales, sacras y lumbares abandonan el conducto medular por debajo del cuerpo vertebral del mismo número. La médula espinal es más corta que la columna vertebral y termina entre los cuerpos vertebrales de L1 y L2. Las raíces sacras y lumbares forman la cola de caballo y descienden caudalmente junto a la médula espinal para salir por los agujeros intervertebrales. (Reproducido con permiso de: Haymaker, W. y Woodhall, B. 1953, *Peripheral Nerve Injuries*, 2.ª ed., WB Saunders, Philadelphia.)

ducían en el recién nacido durante las maniobras obstétricas. Las lesiones del plexo braquial del recién nacido se comentan en el Capítulo 84. La parálisis de Dejerine-Klumpke se produce cuando la extremidad se eleva por encima de 90° y la tensión recae directamente en el tronco inferior del plexo y las raíces C8 y D1. Esta lesión se puede producir en caídas desde cierta altura en las que el brazo sobreextendido trata de agarrarse a un objeto para frenar la caída, con lo que se produce una fuerte tracción de las raíces de C7, C8 y D1, o durante la tracción obstétrica del brazo extendido cuando sale primero el brazo del bebé.

Características clínicas y diagnóstico. Al comienzo de la amputación radicular aparecen una parálisis flácida y anestesia completa de los miotomas y dermatomas abastecidos por las raíces ventral y dorsal, respectivamente. Las características clínicas complementadas con los estudios electrofisiológicos y radiológicos permiten distinguir cuándo la causa de la debilidad intensa y la pérdida sensitiva se debe a una amputación de la raíz o a una lesión del plexo extraespinal. Por ejemplo, la amputación de C5 produce una parálisis virtual completa de los músculos romboides y espinosos (inervados principalmente por C5) y un grado variable de debilidad del deltoides, bíceps, braquiorradial y serrato anterior (que recibe innervación adicional de C6). Un signo clínico de la amputación de la raíz de D1 es el síndrome de Homer del mismo lado, causado por lesión de las fibras simpáticas preganglionares cuando atraviesan la raíz ventral hacia su destino final en el ganglio cervical superior.

Las pruebas electrofisiológicas incluyen la medición del potencial de acción nerviosa sensitiva (SNAP) y el examen EMG con aguja de los músculos paraespinales cervicales. En el contexto de la amputación aislada de la raíz de C5, el SNAP debería estar preservado, a pesar de la total anestesia en el dermatoma, porque los axones periféricos y los cuerpos celulares del GRD permanecen intactos. El EMG de aguja de los músculos paraespinales cervicales permite distinguir las lesiones del plexo y las de las fibras de la raíz ventral, ya que estos músculos están innervados por la rama principal posterior que emerge más allá del GRD y que está proximal al plexo, como la primera rama del nervio raquídeo (v. Fig. 79.1). Por lo tanto, los potenciales de fibrilación paraespinales cervicales confirman el diagnóstico de amputación de la raíz. Los músculos paraespinales también se han evaluado radiológicamente en la avulsión radicular. El refuerzo del contraste en los estudios de RM en los músculos paraespinales cervicales demuestra que existe una atrofia intensa indicativa de lesiones por amputación, que junto con el refuerzo anormal en el músculo multifido del raquis constituyen los hallazgos más destacados en los músculos paraespinales (Hayashi et al, 2002). Las neuroimágenes intraespinales de TC posmielográfica o RM muestran una invaginación de la duramadre penetrando con el contraste o el LCR a nivel de la raíz amputada (Hayashi et al, 1998). Este meningocele postraumático se produce por desgarros en la duramadre o en el aracnoides originados durante la amputación de la raíz. Los avances en la tecnología de la RM han permitido obtener imágenes de alta resolución que pueden mostrar la amputación de las raíces y obviar la necesidad de una mielografía-TC (Rankine, 2004).

En muchos casos, estas pruebas son útiles para determinar cuándo se ha producido la amputación, pero la valoración clínica es difícil y los resultados de las pruebas se muestran ambiguos. La exploración física también puede estar limitada por el dolor intenso. La ausencia de SNAP indica pérdida de axones sensitivos distales al GRD pero no excluye la coexistencia de una amputación. Incluso cuando esta prueba de función sensitiva señala la amputación del componente dorsal de la raíz, el estado de la raíz ventral puede quedar ignorado si no se encuen-

tran potenciales de fibrilación paraespinales. Hay dos razones para que ocurra esto: primera, que no aparezcan durante 7-10 días después del comienzo de la axonotmesis, y segunda, que, aunque la pauta del EMG de aguja sea correcta, no se puedan ver porque la inervación de los músculos paraespinales depende de múltiples niveles segmentarios.

Tratamiento. La amputación de la raíz produce un déficit neurológico intenso que se consideraba una lesión resistente al tratamiento hasta hace unas décadas. En los últimos 30 años, las técnicas quirúrgicas y los estudios electrofisiológicos intraoperatorios han mejorado las opciones de recuperación en muchos pacientes con una lesión grave de los nervios periféricos. En el tratamiento de las lesiones con amputación de las raíces se han usado procedimientos de neurólisis (liberar el nervio intacto del tejido cicatricial), injerto nervioso (unir nervios rotos) y neurotización o transferencia nerviosa (insertar un nervio donante al muñón distal roto) (Rankine, 2004). Por ejemplo, después de lesiones con amputación de las raíces C5 y C6, los flexores pléjicos del codo pueden recuperarse con varios procedimientos que aportan la neurotización del nervio musculocutáneo, incluida la re-inervación del bíceps con un fascículo del nervio cubital (Tung et al, 2003), o utilizar una rama del nervio accesorio con un injerto de nervio safeno externo (Samil et al, 2003); también se han usado nervios intercostales y frénicos (Rankine, 2004). Carlstedt et al (1995) han sido los primeros en aplicar otro abordaje (reparación y reimplantación de raíces nerviosas). Estos autores presentaron el caso de un paciente con una lesión con amputación que afectaba C6-D1 y en quien pudieron implantar dos raíces ventrales satisfactoriamente (C6, directamente y C7, a través de injertos de nervio safeno externo) en la médula espinal a través de hendiduras en la piamadre. El tratamiento quirúrgico de los pacientes con lesiones con amputación es un área de investigación activa con la promesa de que si la continuidad entre las raíces nerviosas y la médula espinal puede recuperarse, la recuperación posterior de la función es posible (Fournier et al, 2001). El dolor,

en ocasiones inaguantable, de las lesiones de amputación de las raíces cervicales se puede tratar con éxito con métodos de coagulación en la zona de entrada de la raíz dorsal (Samii et al, 2001).

Hernia discal

A partir de la tercera o cuarta décadas de la vida, los discos intervertebrales cervicales y lumbares tienen riesgo de herniarse dentro de la médula espinal o de los agujeros intervertebrales e invadir la médula espinal (en las hernias de disco cervicales), las raíces de los nervios (en las regiones cervicales y lumbosacras) o ambas (a nivel cervical, son las hernias grandes de disco centrales y paracentrales las que pueden producir una mielorradiculopatía) (v. Capítulo 77). Dos factores contribuyen a esta alteración de los discos intervertebrales: los cambios degenerativos y los traumatismos. Las fibras de los anillos fibrosos que rodean los núcleos pulposos se elongan, se debilitan y se deshilaclan con la edad y el uso, y de este modo el disco protruye posteriormente. En esta situación, traumatismos relativamente pequeños producen un desgarramiento ulterior de las fibras anulares, y finalmente la hernia del material discal. Esta hernia de «disco blando» se presenta principalmente en la tercera o cuarta décadas de la vida, cuando los núcleos todavía son gelatinosos. De hecho, aunque las hernias de disco puedan estar precedidas de una tensión inusual o de una agresión directa, en muchas ocasiones no existe una historia de traumatismo de significación clínica anterior al comienzo de la radiculopatía.

El anillo fibroso está reforzado posteriormente por el ligamento longitudinal posterior, que en la región lumbar es denso y fuerte centralmente, y no tan bien desarrollado en la porción lateral. Debido a esta característica anatómica, la dirección de las hernias lumbares de disco tiende a ser posterolateral, comprimiendo las raíces nerviosas en el receso lateral de la médula espinal. Con menos frecuencia muchas hernias laterales (foraminales) comprimen la raíz nerviosa contra el pedículo vertebral en el agujero intervertebral (Fig. 79.3).

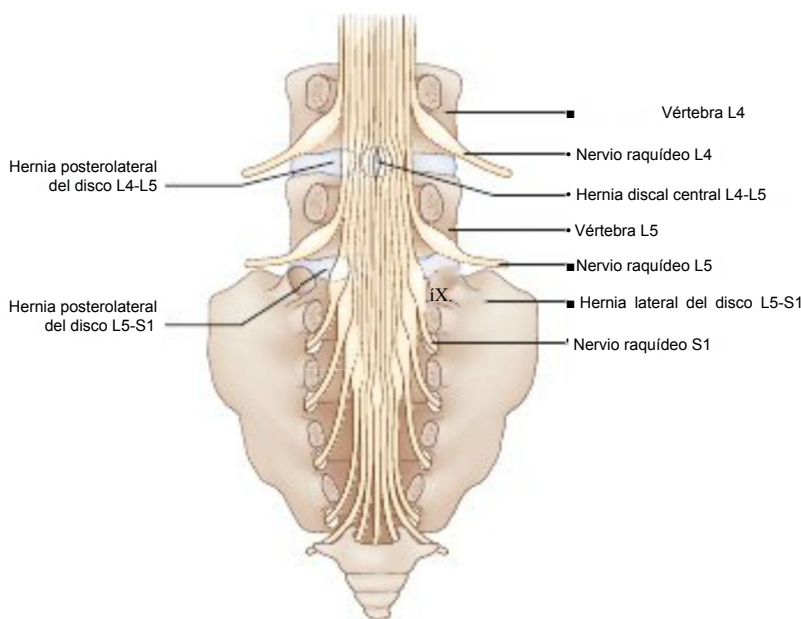


FIGURA 79.3 Vista dorsal

de la médula espinal inferior y del sacro que muestra los diferentes tipos de hernias y la forma en que pueden quedar comprimidas las raíces de la cola de caballo. (Reproducido con permiso de: Stewart, J. D. 1993, *Focal Peripheral Neuropathies*, 2.ª ed., Raven Press, New York.)

En ocasiones, el proceso degenerativo puede ser particularmente intenso. Esto ocasiona grandes desgarros en el anillo y en el ligamento longitudinal posterior, permitiendo que el contenido del disco se hernie en el interior del canal espinal como un cuerpo libre, con la capacidad lesiva potencial de emigrar hacia arriba o hacia abajo y comprimir dos o más raíces nerviosas de la cola de caballo. Muchas hernias discales cervicales son posterolaterales o foraminales.

En las regiones cervical y lumbar, la alteración de la integridad del espacio discal forma parte de una situación degenerativa, llamada **espondilosis**, caracterizada por cambios osteoarttríticos en las articulaciones de la columna, en el disco per se (disección y encogimiento del núcleo pulposo gelatinoso, normalmente semisólido) y en las facetas articulares. Los exámenes inmunohistoquímicos de los discos cervicales herniados revelan un proceso inflamatorio asociado con neovascularización y aumento de la expresión de matriz de metaloproteinasas y de la sintetasa inductora de óxido nítrico (ON) (Furusawa et al, 2001). La liberación de ON por las células del disco contribuye al proceso de degeneración del disco por inducción de la apoptosis de sus células (Kohyama et al, 2000). A consecuencia de la gran formación de osteófitos, la espondilosis crea una afectación en el conducto de la médula espinal y en las raíces nerviosas de los agujeros intervertebrales. La restricción de las dimensiones de estos conductos nerviosos se puede ver exacerbada por el engrosamiento e hipertrofia del ligamento amarillo, especialmente vulnerable en los pacientes con estenosis congénitas del canal lumbar y cervical.

En la región cervical, la compresión de las raíces nerviosas en pacientes de más de 50 años está causada frecuentemente por una hernia de disco añadida a los cambios por espondilosis crónica. La hernia aislada de disco cervical «blando» tiene tendencia a aparecer en personas más jóvenes y en el contexto de un traumatismo de cuello. En la región lumbosacra, la hernia aislada aguda de disco es una causa frecuente de radiculopatía en pacientes jóvenes (< 40 años), mientras que el atrapamiento óseo de la raíz, con o sin hernia de disco sobreañadida, es la causa más habitual de radiculopatía lumbosacra en pacientes mayores de 50 años.

Características clínicas. La compresión de la raíz por hernia del disco desencadena un síndrome clínico característico, que en su forma completa comprende dolor radicular, pérdida sensitiva en el dermatoma, debilidad en el miotoma y reducción o pérdida de los reflejos tendinosos profundos subordinados a la raíz lesionada (Carette y Fehlings, 2005). El dolor de la raíz nerviosa se describe de forma variada, agudo como una cuchillada o sordo, de distribución amplia, proyectándose en el esclerótomo (estructuras profundas como los músculos y los huesos inervados por la raíz). Clásicamente, el dolor radicular se exagera con la tos, estornudos y los esfuerzos al defecar (acciones que producen la maniobra de Valsalva y elevan la presión intramedular). Acompañando al dolor aparecen parestesias referidas al dermatoma específico, especialmente en las regiones distales de los dermatomas; de hecho, estas sensaciones sugieren que el dolor tiene su origen en las raíces nerviosas comprimidas, más que en las facetas articulares espondilóticas. La pérdida sensitiva por el compromiso de una sola raíz puede ser difícil de comprobar por los territorios imbricados de las raíces adyacentes, aunque la pérdida de la sensación dolorosa es generalmente más fácil de demostrar que la pérdida del sentido del tacto (Fig. 79.4).

Muchas radiculopatías tienen lugar en la región lumbosacra; las lesiones radiculares por compresión en esta zona comprenden el 62-90% de todas las radiculopatías. Las radiculopatías cervicales son menos frecuentes y alcanzan el 5-36% de todas las radiculopatías diagnosticadas.

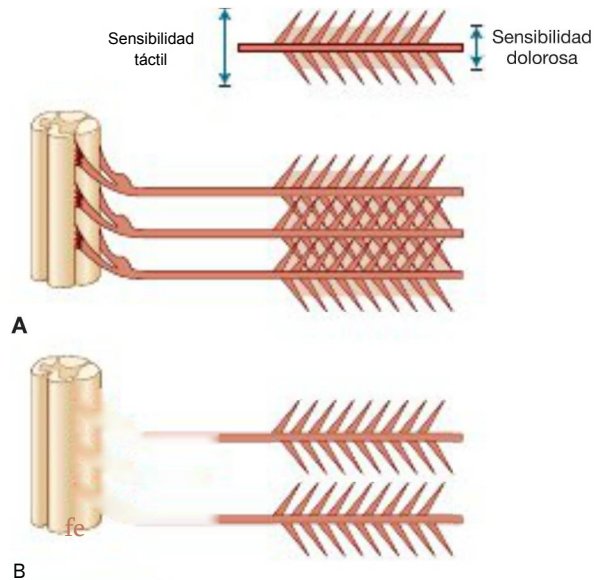


FIGURA 79.4 Zonas de sensibilidad táctil y dolorosa radicales.

El área de la sensación táctil (naranja oscuro) inervada por una sola raíz es más ancha que el área de sensibilidad dolorosa (naranja claro). Las áreas de sensibilidad dolorosa no se solapan, o al menos no completamente, mientras que las áreas de sensibilidad táctil de una sola raíz están completamente solapadas por las de las raíces adyacentes (A). De forma semejante, las lesiones monorradiculares (B) producen una zona hipodolorosa o analgésica, mientras que la sensibilidad táctil permanece intacta o perturbada mínimamente. Sólo cuando se comprometen dos raíces aparece una zona anestésica. (Reproducido con permiso de: Mumenthaler, M. y Schliack, H. 1991, *Peripheral Nerve Lesions, Diagnosis and Therapy*, Thieme, New York.)

En la región lumbosacra, el 95% de hernias de disco tienen lugar a nivel de L4-L5 o L5-S1; las hernias discales lumbares más bajas y a nivel de L3-L4 son poco frecuentes (Deyo y Weinstein, 2001). Sabiendo que la raíz L4 sale por debajo del pedículo de L4 a través del foramen de L4-L5, y que L5 sale a través del foramen L5-S1, se puede predecir que las hernias en estos niveles comprimirán generalmente las raíces de L4 y L5, respectivamente (v. Fig. 79.3). En casi solamente el 10% de las hernias discales más laterales al foramen hay compresión en la salida de la raíz del nervio. Con más frecuencia, la hernia discal posterolateral comprime la raíz del nervio que pasa a través del foramen bajo el disco. Así, las hernias de L4-L5 y de L5-S1 producirán habitualmente radiculopatías de L5 y S1, respectivamente.

En la radiculopatía de S1 el dolor irradia a la nalga y hacia abajo, por detrás de la pierna (ciática clásica), extendiéndose a veces por debajo de la rodilla; generalmente existen parestesias en el lado del tobillo y del pie. El reflejo aquileo está casi siempre disminuido o abolido, y se puede detectar debilidad en los flexores plantares y en el glúteo mayor.

En la radiculopatía de L5, la distribución del dolor es semejante, pero las parestesias se localizan en el dorso del pie y la parte interna de la pantorrilla. El reflejo aquileo generalmente es normal, pero puede haber disminución del reflejo poplíteo interno. Se puede encontrar

debilidad en los músculos inervados por L5 a través del nervio peroneo, que incluye el extensor largo del dedo gordo del pie, el tibial anterior y el peroneo, así como el tibial posterior (por el nervio tibial) y el glúteo mediano (inervado por el nervio glúteo superior). La debilidad puede quedar limitada al extensor largo del dedo gordo del pie. El resultado positivo de la prueba de Laségue es un indicador de alta sensibilidad que señala irritación de la raíz nerviosa de L5 o S1. Esta prueba se considera positiva cuando el paciente experimenta dolor que se irradia por detrás de la nalga y el muslo al elevar la pierna 60°. El resultado es positivo en el 95% de pacientes con hernia de disco comprobada quirúrgicamente. Una prueba menos específica pero altamente sensible es la prueba de Laségue, en la que el paciente tiene dolor irradiado sobre el lado enfermo al elevar la pierna contralateral.

La radiculopatía de L4, menos frecuente, se caracteriza por dolor y parestesias en la cara interna de la rodilla y la parte inferior de la pierna. El reflejo patelar está disminuido, y se puede apreciar debilidad en el cuádriceps y en los aductores de la cadera (inervados por los nervios femoral y obturador, respectivamente). Cuando se producen grandes hernias en la línea media a cualquier nivel de L4-L5 o L5-S1, muchas raíces nerviosas que discurren más allá del nivel de salida del agujero intravertebral pueden quedar comprimidas por debajo de esta línea, produciendo el síndrome de la cola de caballo con dolor radicular bilateral, parestesias, debilidad, disminución de los reflejos por debajo del nivel del disco y retención urinaria. Se trata de una situación que requiere una descompresión quirúrgica urgente.

En la región cervical es probable que el mayor grado de movilidad a nivel de C5-C6 y de C6-C7 favorezca la degeneración del disco cervical con deshilachamiento del anillo y consiguiente protrusión del disco. Las raíces de los nervios cervicales emergen por encima de las vértebras que comparten la misma designación numérica. Además, C7 sale entre C6 y C7, y los cambios espondilóticos, con o sin hernias agudas de disco añadidas, pueden comprimir la raíz nerviosa C7. De forma parecida, la promisión discal en C5-C6 y C7-D1 comprimiría las raíces de C6 y C8, respectivamente. En el estudio clásico de Yoss et al en 1957 se encontraron pruebas clínicas y radiológicas de radiculopatía con más frecuencia en C7 (70%), menos frecuente en C6 (19-25%) e infrecuente en C8 (4-10%) y C5 (2%). La radiculopatía que compromete la raíz de D1 es muy infrecuente (Levin, 1999).

La afectación de C6 se presenta con dolor en la punta del hombro que se irradia a la parte superior del brazo, lado externo del antebrazo y pulgar. Aparecen parestesias en el dedo pulgar e índice. Los reflejos bicipital y braquiorradial están atenuados o abolidos. Puede existir debilidad en los músculos del miotoma C6, que está abastecido por varios nervios diferentes, que incluyen el bíceps (nervio musculocutáneo), deltoides (nervio axilar) y el pronador teres (rama interósea anterior del nervio mediano). Las características clínicas de las radiculopatías de C5 son semejantes, excepto en que los músculos romboides y espinosos padecen debilidad con más frecuencia.

Cuando la raíz de C7 queda comprimida, el dolor se irradia con una distribución muy amplia, que incluye hombro, tórax, antebrazo y mano. Las parestesias aparecen en la superficie dorsal del dedo medio. El reflejo tricipital acostumbra estar reducido o abolido. La debilidad, en grado variable, afecta a uno o más músculos del miotoma C7, especialmente el tríceps y el flexor de la muñeca. La participación menos frecuente de C8 presenta un cuadro clínico similar con dolor. No obstante, las parestesias aparecen en el cuarto y quinto dedos, y la debilidad, cuando existe, afecta a músculos inervados por varios nervios, que incluyen los músculos extensores de los dedos (rama posterior interósea del nervio radial), los abductores y aductores de los dedos (nervio cubital) y el abductor del pulgar y músculos opuestos (nervio mediano).

Diagnóstico. El diagnóstico se obtiene mediante varias técnicas de imagen, que incluyen la radiografía simple, la mielografía, la mielografía por TC y la RM y pruebas de EMG (Carette y Fehlings, 2005) (v. Capítulo 77). Las dos modalidades diagnósticas (las técnicas de imagen que revelan detalles anatómicos y las técnicas de EMG que revelan la función neurofisiológica) coinciden en la mayoría de pacientes (60%) con una historia clínica compatible de radiculopatía cervical o lumbosacra, aunque sólo los resultados de un estudio serán positivos en una minoría significativa de pacientes (40%) (Nardin et al, 1999). Aunque la radiografía simple no es de ayuda per se para la identificación de un disco herniado, lo mismo en el área cervical que en la lumbar, sí en cambio revela los cambios espondilóticos cuando existen. También puede ayudar a la identificación de trastornos menos frecuentes que produzcan signos y síntomas radiculares, como metástasis óseas, infecciones, fracturas y espondilolistesis.

En la región cervical, los mejores métodos para valorar las relaciones entre las estructuras neurales (médula espinal y raíz nerviosa) y su entorno fibroso (disco, conducto medular y foramen) son la posmielografía por TC (los refuerzos en TC revelan poco más que cambios en los huesos) y la RM. La RM tiene una capacidad diagnóstica equivalente a la posmielografía por TC y es preferible. En la región lumbosacra, la TC es un método efectivo para valorar las enfermedades del disco, pero, cuando se puede disponer de ella, la imagen por RM se considera superior por la excelente resolución; las imágenes multiplanares; la capacidad de ver la espina lumbar completa, incluido el cono terminal, y la ausencia de radiación ionizante. Se ha observado que la RM es muy sensible en la detección de trastornos radiculares estructurales, en algunos centros eclipsando el EMG como la única prueba para confirmar la evaluación clínica de una radiculopatía cervical (Ashkan et al, 2002).

También se emplean otras pruebas neurofisiológicas diferentes para valorar a los pacientes con hernia de disco, como los estudios de conducción nerviosa sensitiva y motora, las respuestas tardías, los potenciales evocados somatosensitivos, la estimulación de la raíz del nervio y las pruebas con electrodo de aguja. Los estudios de conducción sensitiva son útiles para valorar al paciente sospechoso de radiculopatía, porque los SNAP son generalmente normales (debido a que la lesión es rostral al GRD en el agujero intervertebral), incluso en presencia de pérdida sensitiva clínica, en contraste con lo que ocurre en las plexopatías y las lesiones de los troncos nerviosos periféricos, donde los SNAP están atenuados o ausentes. No obstante, en el caso específico de radiculopatía de L5, como el GRD de L5 está muy próximo al agujero neural si la patología espinal es lo bastante grave, la compresión del GRD de L5 puede producir pérdida del SNAP del nervio peroneal superficial (Levin, 1998).

La EMG de aguja es el método más útil para esclarecer una sospecha de radiculopatía (Wilbourn y Aminoff, 1998). La prueba se considera positiva si las alteraciones (especialmente los cambios agudos por deservación, incluyendo potenciales de fibrilación y ondas altas positivas), están presentes en dos o más músculos que reciban inervación de la misma raíz, preferentemente a través de nervios periféricos distintos; en los músculos afectados por las raíces vecinas rostrales y caudales lesionadas no se detectarían alteraciones. La reducción del potencial de reclutamiento de la unidad motora (MUP) (manifestado por el descenso del número de MUP de descarga en un índice elevado) y las anomalías de reinervación de los MUP (elevada amplitud, duración aumentada, potenciales polifásicos) también quedan detectadas por los electrodos de aguja, pero no son tan seguros como los potenciales de fibrilación para establecer el diagnóstico definitivo de radiculopatía. Sin embargo, la ausencia de potenciales de fibrilación no debe

excluir el diagnóstico de radiculopatía por dos razones importantes. Primera, el examen en las 1-3 semanas primeras del comienzo del deterioro de la raíz nerviosa puede ser negativo, porque se necesitan aproximadamente 2 semanas para que aparezcan esos potenciales. (En los períodos iniciales de compresión de la raíz nerviosa, solamente el examen con electrodo de aguja para valorar la radiculopatía puede tener reducidos los MUP de reclutamiento debido a pérdida de axones, bloqueo de conducción o ambas cosas.) En segundo lugar, los potenciales de fibrilación desaparecen cuando las fibras denervadas son reinervadas por axones del mismo miotoma o de uno vecino, que empieza 2-3 meses después de la compresión de la raíz nerviosa (Fig. 79.5). (De esta forma, en las fases posteriores de la compresión de la raíz nerviosa los cambios de la EMG de aguja como indicación de radiculopatía podrían interpretarse como cambios neurogénicos crónicos por reducción del reclutamiento y el remodelado de los MUP.) La distribución de los potenciales de fibrilación está relativamente estereotipada en las radiculopatías de C5, C7 y C8, mientras que la radiculopatía de C6 tiene una presentación más variada: en la mitad de los pacientes, los hallazgos son semejantes a la radiculopatía de C5, mientras que en la otra mitad los hallazgos son idénticos a la radiculopatía de C7 (Levin et al, 1996). Se ha descrito un paciente con una compresión de disco infrecuente en D1 con actividad de potencial de fibrilación aislada del abductor corto del pulgar (Levin, 1999).

Tratamiento. Para la protrusión discal cervical y la radiculopatía espondilótica, la piedra angular del tratamiento es el procedimiento conservador (la combinación de un período de reducción de la actividad física con el empleo de un collar cervical blando, fisioterapia y fármacos analgésicos y antiinflamatorios). Muchos pacientes experimentan mejoría, incluso los que presentan déficits motores leves o moderados. De hecho, algunos casos de discos cervicales herniados se han recuperado según demuestran las imágenes de RM, con más probabilidad si el material del disco ha extruido y queda expuesto en el espacio epidural (Mochida et al, 1998). A pesar de que, a corto plazo, la descompresión quirúrgica de la raíz nerviosa afectada parece ofrecer beneficios en relación al dolor, debilidad o pérdida sensitiva, al cabo

de 1 año no existe una diferencia significativa entre los resultados del tratamiento quirúrgico y conservador (fisioterapia o inmovilización con collarín cervical rígido) (Fouyas et al, 2001). El método quirúrgico, no obstante, está justificado en casos seleccionados: 1) si existe dolor que no remite a pesar de una prueba adecuada de tratamiento conservador; 2) si existe debilidad progresiva en el territorio de la raíz nerviosa afectada, o 3) si existen signos clínicos y radiológicos de mielopatía acompañante de nuevo inicio, aunque en un grupo de pacientes con mielopatía leve o moderada, los tratados quirúrgicamente tenían el mismo pronóstico (grado de discapacidad funcional), que los asignados al tratamiento conservador (Fouyas et al, 2002).

En la región lumbosacra, la hernia de disco y los cambios espondilóticos responden al tratamiento conservador en más del 90% de pacientes. El reposo en cama se ha considerado la pieza central del tratamiento, pero estudios controlados han demostrado que los ejercicios de resistencia de la columna dirigidos por un fisioterapeuta y realizados dentro de los límites que permita el dolor del paciente, consiguen una reducción más rápida del dolor y el retomo a la función normal (Vroomen et al, 1999). Estudios de seguimiento con RM en pacientes sometidos a tratamiento conservador indican que la reducción del tamaño o la desaparición de la hernia del núcleo pulposo coinciden con la mejoría de los signos clínicos (Komori et al, 1996). La inyección epidural de corticosteroides puede aliviar el dolor, pero no mejora la función neurológica ni reduce la necesidad de cirugía (Carette et al, 1997). Un único bolo intravenoso de metilprednisolona (500 mg) administrado a pacientes con ciática discogénica aguda de menos de 6 semanas de duración proporcionó una mejoría a corto plazo del dolor en la pierna, aunque el efecto fue relativamente pequeño (sin efecto en la discapacidad funcional) y transitoria (3 días) (Finckh et al, 2006). Cuando se controla regularmente durante más de 10 años a una población de pacientes con ciática por hernia discal lumbar, los pacientes tratados quirúrgicamente tienen un alivio más completo del dolor de piernas y mejor función y satisfacción en comparación con el grupo no tratado quirúrgicamente. Sin embargo, la mejoría de los síntomas predominantes y los resultados en el trabajo o la discapacidad del paciente fueron similares en los dos grupos

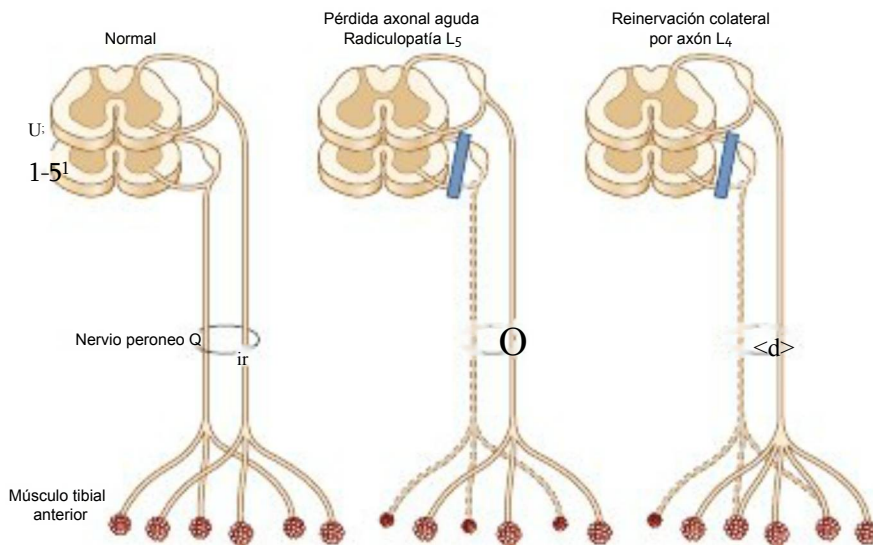


FIGURA 79.5 Diagrama

que ilustra cómo las fibras musculares desnervadas por una radiculopatía son reinervadas por los brotes colaterales a pesar de persistir la compresión radicular. (Reproducido con permiso de: Wilbourn, A. J. y Aminoff, M. J. 1988, «AAEE Mimegraph 32: The electrophysiologic examination in patients with radiculopathies», *Muscle Nerve*, vol. 11, págs. 1099-1114.)

(Atlas et al, 2005). Sin embargo, existen tres situaciones en que está indicada la derivación a un cirujano: 1) en pacientes con síndrome de la cola de caballo (para los que la cirugía puede ser necesaria con urgencia); 2) si el déficit neurológico es grave y progresivo, o 3) si continúa el dolor radicular intenso después de 4-6 semanas de tratamiento conservador.

Polirradiculoneuropatía diabética

Las neuropatías diabéticas se pueden clasificar anatómicamente en dos grandes grupos: polineuropatías simétricas y trastornos asimétricos focales o multifocales. Entre estos últimos están las mononeuropatías craneales y las contingencias que se tratan en esta sección: las polirradiculoneuropatías lumbosacras y toracoabdominales. Aunque se describan separadamente en los siguientes párrafos, en ocasiones coexisten en el mismo individuo. Otras veces se puede presentar un síndrome semejante en las raíces cervicales.

Cuando existe una alteración con predominio en las raíces dorsales, los síntomas que se presentan son generalmente dolor y parestias de comienzo rápido en la pared abdominal y torácica. El dolor puede ser intenso, y se describe indistintamente como urente, agudo, con dolorimiento o pulsátil. Puede simular el dolor de las urgencias médicas intraabdominales o cardíacas agudas y de las enfermedades del disco, pero la rareza de las protrusiones de disco en la región dorsal y el desarrollo habitual de una mielopatía ayudan a excluir estos diagnósticos. Las manifestaciones de la polirradiculoneuropatía toracoabdominal diabética incluyen la sensibilidad aumentada al contacto ligero de las regiones afectadas; parches de pérdida sensitiva en la cara anterior, lateral o posterior del tronco, y tumefacción abdominal unilateral debida a debilidad localizada en los músculos de la pared abdominal (Longstreth, 1997).

La polirradiculoneuropatía lumbosacra diabética afecta a las piernas, especialmente a la zona anterior de los muslos, con dolor, disestesia y debilidad, lo que refleja la gran implicación de las raíces lumbares superiores. Para describir esta situación se han empleado numerosos términos, entre ellos *amiotrofia diabética*, *neuropatía diabética proximal*, *plexopatía diabética lumbosacra*, *neuropatía femoral diabética* y *síndrome de Bums-Garland*. Como es probable que la agresión que origina la patología del nervio recaiga en las raíces nerviosas, se puede considerar una polirradiculoneuropatía diabética. Este proceso patológico daña las fibras sensitivas, motoras y autónomas (Dyck et al, 1999).

En muchos pacientes, el comienzo es manifiestamente brusco, con síntomas que se desarrollan en un par de semanas. Al principio de la enfermedad, los hallazgos clínicos son habitualmente unilaterales, con debilidad en los músculos inervados por las raíces L2-L4 (psoas iliaco, cuádriceps y aductores de la cadera), reflejo patelar reducido o abolido y una ligera sensación de alteración en la parte anterior del muslo. Al pasar el tiempo, puede haber *propagación territorial*, término empleado por Bastron y Thomas en 1981 para describir la implicación proximal, distal o contralateral a medida que evoluciona la polirradiculoneuropatía. Puede producirse un empeoramiento estable o paso a paso, y pasar varias semanas antes de alcanzar el punto álgido de la enfermedad. En este punto, la debilidad varía de intensidad y extensión desde un ligero trastorno del paciente con debilidad ligera y unilateral en un muslo hasta un grado profundo de debilidad en las dos piernas en el territorio correspondiente a las raíces nerviosas L2-S2. La afectación de las extremidades superiores se produce, según parece, en el 15% de los pacientes con plexopatía radicular diabética lumbosacra en forma de neuropatía sensoriomotora unilateral o asimétrica

que afecta principalmente a antebrazos y manos. Como el síndrome lumbosacro, los hallazgos EMG sugieren un proceso localizado de pérdida de axones en las raíces, plexos o nervios periféricos (Katz et al, 2001). Raras veces la propagación territorial es tan extensa como para involucrar una multitud de raíces nerviosas a lo largo de la médula espinal que conduciría a una debilidad generalizada profunda, estado que se conoce como *caquexia diabética*.

La polirradiculoneuropatía diabética tiene tendencia a afectar a pacientes entre la sexta y séptima décadas de la vida, que durante varios años no han sido diabéticos insulínodpendientes. El síndrome de polirradiculoneuropatía diabética doloroso, cuando se refiere a las raíces dorsales o lumbosacras, puede ser la principal manifestación de la diabetes. En el 30-50% de pacientes la enfermedad va precedida de una considerable pérdida de peso entre 13 y 18 kg.

Las pruebas de laboratorio revelan en la gran mayoría de pacientes que la glucosa en ayunas está elevada; cuando los valores son normales, se suele tratar de diabéticos sometidos a tratamiento. La velocidad de sedimentación acostumbra ser normal, pero en un subgrupo de pacientes con polirradiculoneuropatía diabética lumbosacra se encontró elevada, un indicio, quizá, de una patogénesis de origen inmunológico. Los hallazgos electrodiagnósticos tienen las características clásicas de una polineuropatía con pérdida de axones sensitivomotores (descenso de potenciales de acción motores y sensitivos), latencias distales normales o ligeramente prolongadas y velocidades de conducción normales o ligeramente retrasadas, y con el examen con electrodo de aguja se observan cambios de desnervación activa y crónica en los músculos paraespinales, de la cintura pélvica y muslo. Juntos, estos hallazgos reflejan el daño axonal multifocal en las raíces nerviosas y el plexo lumbosacro (Amato y Barohn, 2001). Aunque los hallazgos clínicos puedan señalar lesión unilateral, con el examen electrodiagnóstico se pueden descartar generalmente los signos bilaterales. Los estudios por imagen de la médula espinal dorsal y lumbosacra con TC, mielografía y RM son típicamente normales y casi siempre se necesitan para excluir una alteración estructural de la raíz del nervio que pudiese simular una polirradiculopatía diabética. Las proteínas del LCR acostumbran estar elevadas en un promedio de 120 mg/dl, pero en algunos pacientes los valores sobrepasan los 350 mg/dl; la pleocitosis no es característica de este estado. La biopsia de las ramas nerviosas sensitivas proximales revela pérdida de axones y desmielinización; en pacientes más graves se observan vasculitis e infiltración de células inflamatorias (Said et al, 1997). Posteriores estudios de muestras biopsicas indican que la vasculitis microscópica (afectación de pequeñas arteriolas, vénulas y capilares) conduce a una lesión por isquemia, que, a su vez, causa degeneración axonal y desmielinización segmentaria secundaria (Dyck et al, 1999). La presencia de una vasculitis de los vasos pequeños con características patológicas distintivas, que incluyen la infiltración transmural de leucocitos polimorfonucleares de las vénulas poscapilares, los depósitos endoteliales de inmunoglobulina M (IgM) y la activación del complemento, hacen sospechar una patogénesis inflamatoria de origen inmunitario de esta enfermedad (Kelkar et al, 2000).

Los estudios electrofisiológicos sugieren que con frecuencia en la diabetes se produce una polineuropatía desmielinizante indistinguible de la polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica, que puede ser causa de una grave polineuropatía sensitivomotora, a veces con rasgos de plexopatía (Sharma et al, 2002a, 2002b).

La historia natural de la polirradiculoneuropatía diabética es probable que ocurra en la mayoría de pacientes, y a veces la fase de recuperación es larga, entre 1 y 18 meses, con una media de 6 meses. El dolor y las disestesias mejoran o desaparecen completamente en el

85% de pacientes; el adormecimiento mejora o se recupera en el 50%, y la fuerza se restaura total o parcialmente en el 70%. En algunos pacientes hay episodios recurrentes.

El tratamiento se dirige habitualmente a mejorar el intenso dolor propio de esta enfermedad. Los antidepresivos tricíclicos, especialmente la nortriptilina (con un perfil de efectos colaterales mejor que la amitriptilina), los inhibidores de la recaptación selectiva de la serotonina (como la sertralina y el clorhidrato de nefazodona), los anticonvulsivos (gabapentina y carbamazepina), el clonazepam, baclofeno, clonidina, mexiletina, lidocaína intravenosa y la capsaicina tópica pueden ser útiles en combinación o por separado. Los hallazgos histopatológicos (v. anteriormente) indicadores de una patogenia inmunomediada han llevado a tratar a algunos pacientes con inmunoglobulina intravenosa o inmunosupresores, o ambos a la vez (Krendel et al, 1995; Younger et al, 1998). Si bien la inmunoterapia puede ser beneficiosa, también se han descrito mejorías espontáneas en algunos pacientes con neuropatía diabética dolorosa proximal con diferentes patrones de lesiones nerviosas inflamatorias (Said et al. 1997). En una revisión completa y crítica de la bibliografía sobre el papel de la inmunoterapia en la polirradiculopatía diabética se concluye que el tratamiento sigue siendo controvertido porque la evolución natural es una mejoría espontánea, los efectos secundarios de la inmunoterapia pueden ser significativos y se carece de información sobre la eficacia de ensayos clínicos controlados (Amato y Barohn, 2001). Estudios prospectivos han sugerido la importancia de la inmunoterapia en el plan de tratamiento de la polirradiculoneuropatía diabética cuando los hallazgos electrofisiológicos coincidan con los de una polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP) (Sharma et al, 2002a, 2002b), aunque se ha observado que el grado de mejoría no es tan importante como en la inmunoterapia de la CIDP idiopática (Gorson et al, 2000).

Las situaciones más importantes a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial son las polirradiculoneuropatías relacionadas con las enfermedades degenerativas del disco, y los procesos inflamatorios infecciosos y neoplásicos. Normalmente se pueden descartar a través de la historia, exploración y exámenes habituales de laboratorio, incluyendo las pruebas de LCR. Según nuestra experiencia, sin embargo, la pre-

sentación clínica más preocupante es la que tiene lugar en pacientes débiles ancianos que desconocen su diabetes, han perdido peso y comienzan bruscamente con dolor y debilidad en las extremidades inferiores, que va progresando durante meses. En estos pacientes, el espectro del cáncer es una amenaza patente y aquí es obligado practicar estudios de imagen de las raíces nerviosas y de los plexos.

Polirradiculoneuropatía neoplásica (meningitis neoplásica)

Se sabe que un gran número de neoplasias se propagan a las leptomeninges. Aquí se incluyen los tumores sólidos (carcinoma de mama, de pulmón y melanoma), linfomas no Hodgkin, leucemias y linfomatosis intravascular (Viali et al, 2000). Aunque las polirradiculoneuropatías neoplásicas se acostumbra a presentar en pacientes con neoplasias subyacentes conocidas, en ocasiones los síntomas meníngeos pueden ser la primera manifestación de la malignidad. La meningitis neoplásica se produce en aproximadamente el 5% de todos los pacientes con cáncer (Chamberlain, 2006). Las características clínicas de las polirradiculoneuropatías neoplásicas incluyen dolor radicular, pérdida sensitiva en el dermatoma, arreflexia y debilidad del tipo de las motoneuronas inferiores (Balm y Hammack, 1996). Muchas veces la distribución de los déficits sensitivos y motores es amplia y simula una polineuropatía sensitivomotora grave. Con frecuencia, las manifestaciones clínicas asociadas son consecuencia de la infiltración de las meninges, como ocurre con la rigidez de nuca, los estados de confusión y las polineuropatías craneales.

En la autopsia, la cola de caballo muestra nódulos discretos de granulaciones focales (Fig. 79.6). La microscopía revela las raíces espinales comprimidas por células tumorales, que infiltran la raíz. Se cree que la perturbación de la función nerviosa se debe a varios mecanismos, entre los que se incluyen la compresión de las fibras nerviosas y la isquemia.

El procedimiento diagnóstico más relevante es la punción lumbar, que casi siempre aparece anormal, con uno o varios hallazgos siguientes: pleocitosis mononuclear, reducción de glucosa en LCR,

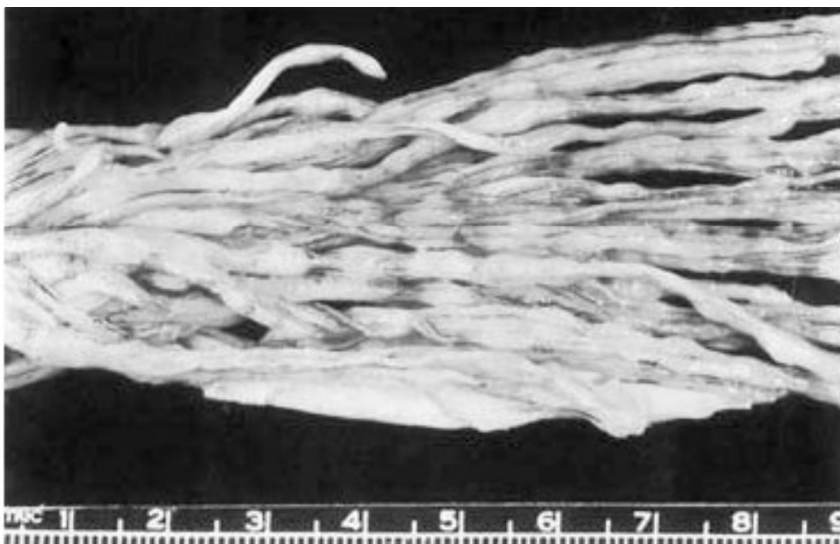


FIGURA 79.6 Lacoladecaballo en la carcinomatosis leptomeningea. La expansión del adenocarcinoma en múltiples raíces produce un aspecto nodular. (Cortesía del Dr. T. W. Smith, Department of Pathology [Neuropathology], University of Massachusetts Medical Center, Worcester, MA.)

proteínas elevadas y células neoplásicas (Grossman y Krabak, 1999). Sin embargo, la citología del líquido espinal es negativo de forma persistente en hasta un tercio de los pacientes con signos de carcinomatosis leptomeningea (Kim y Glantz, 2001). Un indicador muy sensible de lesión en la raíz nerviosa es el cambio en las ondas F. En los pacientes con síntomas de cáncer, la latencia prolongada de las ondas F o la ausencia de respuesta debe hacer sospechar la existencia de metástasis leptomeningeas. Este diagnóstico se confirma si la posmielografía por TC corrobora el diagnóstico con la presencia de múltiples defectos nodulares en las raíces nerviosas. La RM espinal, especialmente la potenciada con gadolinio es, no obstante, la prueba de elección en pacientes con cáncer y sospecha de participación leptomeningea de la médula (Gleissner y Chamberlain, 2006). Aproximadamente el 50% de pacientes con meningitis neoplásica y manifestaciones medulares tienen estas pruebas alteradas. La RM cerebral reforzada con gadolinio descubre alteraciones, como incremento de contraste en las cisternas basales y en las convexidades corticales e hidrocefalia.

El tratamiento estándar de la meningitis neoplásica es básicamente paliativo; sin embargo, consigue la estabilización y la protección frente a un deterioro neurológico posterior (Chamberlain, 2006). Con el tratamiento que incluye radioterapia en los focos de enfermedad sintomática, quimioterapia intratecal o intraventricular (metotrexato, tiotepa y arabinósido de citosina) y el tratamiento óptimo de la neoplasia maligna subyacente pueden conseguirse supervivencias medias de 3 a 6 meses (Chamberlain, 2006, Kim y Glantz, 2001). A veces, se observa una supervivencia a más largo plazo en pacientes con meningitis neoplásica que acompaña a cáncer de mama (tasa de supervivencia del 13% a un año y del 6% a los 2 años), melanoma y linfoma (Jaekle, 2006). Una posible complicación del tratamiento agresivo es la leucoencefalopatía necrotizante, cuyos síntomas aparecen meses después del tratamiento con irradiación y metotrexato intratecal (Grossman y Krabak, 1999).

Radiculopatía infecciosa

Tabes dorsal

La tabes dorsal es la forma más frecuente de neurosífilis y empieza como una meningitis por espiroquetas (*Treponema pallidum*) (v. Capítulo 57A). Después de 10-20 años de infección persistente, el deterioro de las raíces dorsales es intenso y extenso, apareciendo una serie de signos y síntomas característicos. Los síntomas son dolor fulgurante, ataxia y trastornos vesicales; los signos son pupilas de Argyll Robertson, arreflexia, pérdida de la sensibilidad propioceptiva, artropatía tabética (articulaciones de Charcot) y úlceras tróficas. Los dolores lancinantes y fulgurantes son breves, agudos y punzantes; se presentan con más frecuencia en las piernas que en otras partes. También aparecen trastornos sensitivos, como frialdad, adormecimiento y hormigueo acompañados de molestias al contacto ligero, dolor y sensaciones térmicas. En el 20% de los pacientes aparecen crisis repentinas caracterizadas por su comienzo brusco con dolor en epigastrio que se irradia alrededor del cuerpo o por encima del tórax.

Muchas características de tabes dorsal se pueden explicar por las lesiones de las raíces posteriores. La ataxia está causada por la destrucción de las fibras propioceptivas; la insensibilidad al dolor es el resultado de la pérdida parcial de pequeñas fibras mielinizadas y no mielinizadas, y la hipotonía vesical con rebosamiento incontinente, estreñimiento e impotencia se deben a la lesión de las raíces sacras. Los estudios anatomopatológicos muestran adelgazamiento y agri-

miento de las raíces posteriores, especialmente de la región lumbosacra y la médula espinal muestra degeneración de las columnas posteriores. En el GRD se observa una ligera reducción de neuronas, con pocos cambios en los nervios periféricos. Puede existir inflamación a todo lo largo de las raíces posteriores.

El LCR está anormal en los casos activos. La presión de salida está elevada en el 10% de pacientes. El 50% tienen pleocitosis mononuclear (5-165 cél./ml). Más del 50% presentan una ligera elevación de las proteínas (45-100 mg/dl, en ocasiones infrecuentes con valores de hasta 250 mg/dl), y el 72% tienen serología positiva en LCR. En todos los casos de neurosífilis se han encontrado anticuerpos específicos de *T. pallidum*, y el tratamiento de elección es la penicilina G acuosa intravenosa, 2-4 millones de unidades cada 4 horas durante 10-14 días, con un cuidadoso control de seguimiento del LCR. Seis meses después del tratamiento, el LCR debe mostrar recuento celular normal y descenso de las proteínas. En caso contrario, está indicada una segunda sesión de tratamiento. Cada 6 meses, y durante 2 años, debe repetirse el análisis de LCR hasta que esté normal.

Polirradiculoneuropatía en pacientes infectados por el virus de la inmunodeficiencia humana

La polirradiculoneuropatía por citomegalovirus (CMV) es una infección oportunista de progresión rápida, normalmente de aparición tardía en el curso de una infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), en la que el recuento de CD4 es muy bajo (< 200 células por μ l) y está presente la infección del síndrome de inmunodeficiencia adquirida, conocida como sida. Pocas veces se presenta como la manifestación inicial del sida (Anders y Goebel, 1998). A menudo los pacientes tienen síntomas de infección sistémica por CMV (retinitis, gastroenteritis). La presentación se caracteriza por el comienzo rápido con dolor y parestesias en las piernas y región perineal, junto con retención urinaria y debilitamiento progresivo ascendente de las extremidades inferiores. La exploración pone de manifiesto la existencia de paraparesia flácida, ausencia de reflejos tendinosos en las piernas, ausencia o reducción del tono de los esfínteres y pérdida variable de sensibilidad al tacto ligero, a la vibración, y pérdida del sentido de la posición articular.

El LCR tiene un índice de proteínas elevado, nivel de glucosa descendido, pleocitosis polimorfonuclear y la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para el CMV es positiva (Anders y Goebel, 1998). Se pueden aislar los CMV en los cultivos de LCR. El EMG de aguja señala potenciales de fibrilación amplios en los músculos de las extremidades inferiores, y las pruebas de conducción sensitiva revelan una neuropatía sensitiva distal asociada, que es común en las fases tardías de la infección por VIH. Las imágenes de la región lumbosacra acostumbra ser normales, aunque se ha descrito algún caso de aracnoiditis adhesiva. Las características patológicas son inflamación marcada y necrosis extensa de las raíces ventrales y dorsales. Se pueden encontrar inclusiones citomegálicas en el núcleo y el citoplasma de las células endoteliales y en las células de Schwann (Fig. 79.7).

La radiculoneuropatía por CMV sin tratar es rápidamente fatal aproximadamente a las 6 semanas de su comienzo. El nucleósido análogo antivírico ganciclovir puede beneficiar a algunos pacientes si el tratamiento se instaura con rapidez; la mejoría puede ser de semanas a meses. La resistencia vírica al ganciclovir se podría explicar por la persistencia de la pleocitosis y la disminución de glucosa en LCR, y en estos casos se debería contemplar el empleo de otros agentes antivíricos alternativos, como el foscarnet, que, a diferencia del ganciclovir, no requiere fosforilación intracelular para ejercer su efecto.

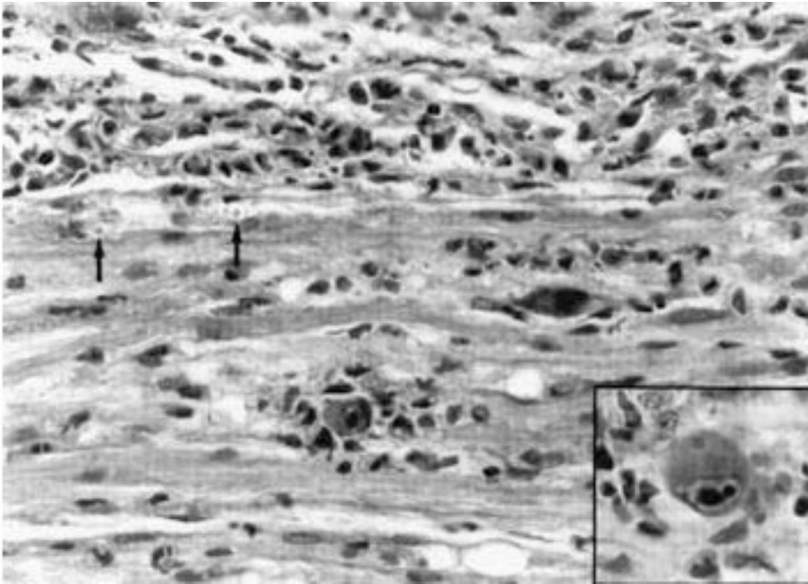


FIGURA 79.7 Polirradiculoneuropatía por citomegalovirus. Se observan numerosas células inflamatorias mononucleares y la presencia de óvulos de mielina (*flechas*) refleja la pérdida de axones (tinción de hematoxilina-eosina, X100). **Recuadro:** una célula citomegálica con inclusión intranuclear (tinción de hematoxilina-eosina, X150). (Cortesía del Dr. T. W. Smith, Department of Pathology [Neuropathology], University of Massachusetts Medical Center, Worcester, MA.)

Otras causas de la rápida progresión de la polirradiculoneuropatía lumbosacra en los pacientes con VIH son: la linfomatosis meníngea, *Mycobacterium tuberculosis* y la polirradiculoneuritis asociada a la infección por VIH *per se* (Corral et al, 1997). Adicionalmente se puede considerar la polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda. La sífilis tiene un curso acelerado en los pacientes con sida y la polirradiculoneuropatía sífilítica se puede presentar con dolor de progresión rápida, paraparesia, atrofia muscular e hiporreflexia. Además de una marcada elevación de proteínas en LCR, hipoglucorraquia y gran pleocitosis, el LCR y la serología de las pruebas de laboratorio para la investigación de las enfermedades venéreas (VDRL) dan resultados positivos. La penicilina intravenosa proporciona una rápida mejoría. Otros posibles factores incluyen el virus del herpes simple tipo 2 y las infecciones por el virus de la varicela y el zóster que pueden afectar a las raíces nerviosas lumbares y la médula espinal, produciendo radiculomielitis. *Toxoplasma gondii* también puede ser causa de mielitis, que se presenta como un síndrome subagudo del cono terminal que simula las características clínicas de la polirradiculoneuropatía por CMV. En el caso de *T. gondii*, la RM puede mostrar la formación de abscesos.

Radiculoneuropatía de Lyme

La enfermedad de Lyme está causada por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi* y se transmite por la garrapata *Ixodes dammini*; es más prevalente en el nordeste americano y el medio oeste alto. Se trata de una enfermedad multisistémica que afecta a la piel, sistema nervioso periférico, sistema nervioso central (SNC) (considerada como una *neuroborreliosis*), el sistema musculoesquelético y el corazón. El mejor sistema para comprender la enfermedad es dividirla en tres estadios clínicos. El estadio 1 aparece en el primer mes después de la picadura y se caracteriza por una erupción cutánea manifiesta en el 60-80% de pacientes, conocida como *erythema chronicum migrans* (de forma oval o anular con un centro claro en el área de la picadura),

síntomas de tipo gripal y fatiga, fiebre, cefaleas, rigidez de cuello, mialgias y artralgias. En el estadio 2, conocido también como estadio de diseminación de la espiroqueta a partir de la lesión inicial, aparece al cabo de unas semanas de la erupción con trastornos de los nervios periféricos, articulaciones y corazón. El estadio 3, causado por la infección persistente o tardía, se puede presentar hasta 2 años después de la picadura por la garrapata y se caracteriza por síndromes neurológicos crónicos, como neuropatías, encefalopatías, mielopatías, trastornos psiquiátricos y oligoartritis migratoria.

Las alteraciones de las raíces nerviosas y de los nervios periféricos, características del estadio 2, se presentan aproximadamente en el 15% de pacientes que no reciben tratamiento en Estados Unidos (Steere, 2001). Entre las posibles manifestaciones que aparecen en las semanas siguientes al eritema crónico migrans se incluyen la cefalea con meningitis linfocítica (aséptica), neuropatía craneal (especialmente mononeuropatías faciales, bilaterales en el 25% de los casos), radiculoneuropatías multifocales, radiculoplexopatías, mononeuritis múltiple, mielitis, encefalopatía sutil y ataxia cerebelosa (Steere, 2001). Los signos de implicación de las raíces nerviosas incluyen dolor radicular urente con pérdida sensitiva e hiporreflexia en el territorio de las raíces afectadas. Los estudios de conducción nerviosa evidencian la existencia de una polineuropatía primaria asociada con pérdida de axones. La neuroborreliosis crónica del estadio 3 se presenta en un 5% de pacientes no tratados y se caracteriza por una polineuropatía con pérdida de axones que se manifiesta con dolor radicular o parestesias distales (Steere, 2001). En los modelos de primates no humanos con neuroborreliosis, se ha demostrado la difusión de *B. burgdorferi* en el sistema nervioso -leptomeninges, raíces motoras y sensitivas y GRD, aunque nunca en el parénquima cerebral-. En los nervios periféricos de estos animales se han encontrado espiroquetas en el perineuro (Steere, 2001). El tratamiento de la radiculoneuropatía de Lyme con ceftriaxona intravenosa (la cefotaxima o la penicilina G son alternativas aceptables) durante 2-4 semanas se acompaña de la resolución de los síntomas y signos en muchos pacientes.

Herpes zóster

El herpes zóster, conocido también como *culebrilla*, es una erupción vesicular frecuente, dolorosa, que aparece con una distribución segmentaria o radicular (dermatomal) originada por la activación del virus del zóster-varicela latente en el GRD (v. Capítulo 57B). La infección primaria se presenta como una varicela en los primeros años de la vida, normalmente en epidemias entre niños susceptibles (Gnann y Whitley, 2002). La agresión se puede producir a cualquier nivel del neuroeje, pero se ve con más frecuencia en los dermatomas torácicos y después en la cara. El zóster se puede presentar en una división del nervio trigémino (p. ej., herpes zóster oftálmico) acompañado frecuentemente de queratitis (causa potencial de ceguera que requiere tratamiento inmediato), en los nervios maxilar y mandibular, y en el séptimo par asociado a una parálisis facial con vesículas en el oído externo del mismo lado y en paladar duro (conocido como *síndrome de Ramsey Hunt*) (Gilden et al, 2000). En escasas ocasiones, el episodio vírico puede presentarse con dolor en el dermatomo sin erupción cutánea, conocido como *herpes sine herpete*.

El zóster aparece durante el curso de la vida en el 10-20% de las personas, con una incidencia en la población general de 3-5 por 1.000 y año. La incidencia es baja en la población joven y aumenta con la edad (entre las personas mayores de 75 años se superan los 10 casos por 1.000 y año) y cuando la inmunocompetencia está comprometida. Por ejemplo, la incidencia entre los individuos VIH positivos es 15 veces superior que en el grupo control (Gnann y Whitley, 2002).

Durante la infección primaria, el virus coloniza el GRD, donde permanece latente durante varias décadas, hasta que se reactiva, bien espontáneamente o bien por un declive de la inmunidad celular frente al virus específico (secundariamente a condiciones específicas [trastornos linfoproliferativos, tratamientos con fármacos inmunosupresores, receptores de trasplantes de órganos, VIH seropositivos] o a consecuencia de la edad), y viaja a través de los nervios sensitivos. Los cambios patológicos se caracterizan por infiltraciones linfocíticas y hemorragias variables, y se encuentran en el GRD y las raíces espinales; la implicación de las raíces ventrales y, en ocasiones, de la médula espinal explica la aparición de síntomas motores en algunos pacientes (véase comentario posterior).

El herpes zóster se caracteriza por dolor radicular agudo y lancinante (acompañado de prurito y disestesias [sensaciones alteradas]), a veces con fiebre, malestar y erupciones. En los dermatomas afectados la sensibilidad disminuye, e incluso existe alodinia (respuesta dolorosa a estímulos que normalmente no son nocivos) (Gilden et al, 2000). La erupción cutánea (unilateral y respetando la línea media) empieza como una erupción eritematosa maculopapular y progresa hacia vesículas claramente agrupadas que continúan formándose durante 3-5 días (Gnann y Whitley, 2002). Éstas se transforman en pústulas en 3-4 días y forman costras a los 10 días. En el huésped con inmunocompetencia normal las lesiones se resuelven en 2-4 semanas, dejando a menudo una región con sensibilidad reducida, cicatrices y pigmentación. Normalmente el dolor se resuelve al desaparecer las vesículas, pero en el 8-70% de pacientes persiste con intensidad; es la llamada *neuralgia postherpética* (NPH), que se define como «dolor que persiste más de 30 días desde el comienzo de la erupción o después de la curación de las lesiones cutáneas» (Gnann y Whitley, 2002). Esta complicación es de aparición más frecuente en los ancianos, en quienes se ve en el 50% de los que sobrepasan los 60 años. En la mitad de los pacientes afectados de NPH el dolor desaparece en 2 meses, y el 70-80% quedan libres en 1 año. En raras ocasiones el dolor persiste durante años.

En el huésped inmunológicamente normal es infrecuente la diseminación del virus, que tiene lugar en menos del 2% de los pacientes. En el paciente inmunocomprometido, sin embargo, la diseminación se produce en el 13-50% de los casos. Muchas veces, la extensión llega a zonas cutáneas distantes, aunque también se pueden dañar las visceras (pulmón, tracto gastrointestinal y corazón) y el SNC. Una complicación grave del herpes zóster oftálmico es la hemiparesia contralateral tardía causada por angiitis cerebral. Se presenta, habitualmente, 1 semana a 6 meses después del comienzo del zóster en pacientes de cualquier edad, el 50% de los cuales tienen la inmunidad comprometida. La mortalidad por complicaciones vasculares cerebrales es del 25%, y solamente el 30% de pacientes acostumbra a quedar totalmente recuperados.

Una complicación poco frecuente del herpes zóster cutáneo es la debilidad motora segmentaria, que aparece en hasta el 5% de pacientes (Merchut y Gruener, 1996; Yaszay et al, 2000). La paresia segmentaria del zóster se observa aproximadamente por igual en los brazos y las piernas (con debilidad muscular proximal -C5, C6 y C7 o L2, L3 y L4- predominantemente), reflejando la debilidad de los miotomos cervical y lumbar, respectivamente; el diafragma y los músculos abdominales pueden quedar afectados, y asimismo se puede presentar disfunción vesical e intestinal (en el contexto del zóster lumbosacro [Gilden et al, 2001]). El intervalo entre la erupción cutánea y la parálisis es aproximadamente de 2 semanas, con una variación de 1 día a 5 semanas y en un caso descrito de parálisis diafragmática de inicio retardado (4,5 meses). La debilidad es máxima en horas o días y generalmente sigue la distribución del dermatoma de las erupciones de zóster (Yaszay et al, 2000); la extensión a los músculos inervados por los segmentos no afectados es muy infrecuente (< 3% de los casos). El pronóstico para la recuperación es bueno, con recuperación casi completa de la función en dos tercios de los pacientes durante el curso de 1-2 años, un 55% se recuperan completamente y otro 30% muestran una mejoría significativa. Uno de cada cinco pacientes tiene secuelas graves y permanentes.

La histopatología del herpes zóster revela inflamación y pérdida neuronal en el GRD que se corresponde con los niveles segmentarios afectados. En el zóster paralítico segmentario, existe inflamación linfocítica y vasculitis que abarca las raíces motoras adyacentes y la materia gris de la médula espinal que conduce a una degeneración de las fibras motoras (Gilden et al, 2000). Una ganglionitis vírica de bajo grado puede contribuir a la NPH (Quan et al, 2005).

El principal objetivo del tratamiento es aliviar el malestar local, prevenir la diseminación y reducir la intensidad de la NPH (Sandy, 2005). Para los pacientes mayores de 50 años inmunocompetentes con herpes zóster, están indicados el aciclovir, el valaciclovir y el famciclovir y debe iniciarse en las 48 horas siguientes al episodio vírico para obtener el máximo beneficio del tratamiento. Reducen el tiempo de erupción-descamación, limitan la duración de las nuevas lesiones que se forman, y aceleran la cicatrización y la resolución del dolor. Todos estos fármacos son seguros y bien tolerados, aunque por su mejor perfil farmacocinético y el régimen de dosificación más sencillo se prefieren los dos últimos al aciclovir (Gnann y Whitley, 2002). La Food and Drug Administration de EE.UU. ha aprobado una vacuna para reducir el riesgo de herpes zóster en adultos de edad avanzada (60 años o más), sin afectación del sistema inmunitario (Mitka, 2006).

El dolor de la NPH se describe a veces como continuo, profundo, urente, agudo, punzante y fulgurante, y se desencadena por el contacto ligero sobre los dermatomas afectados; causa debilidad y a veces es difícil de tratar (Watson, 2000). Solos o en combinación, los trici-

clicos (amitriptilina o desipramina), inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (sertralina o cloruro de nefazodona), los antiepilépticos (carbamazepina y gabapentina), los opiáceos orales (oxicodona) y la crema de capsaicina tópica o los parches de lidocaína han demostrado utilidad en el 50% de pacientes. En los casos resistentes al tratamiento, la administración intratecal de metilprednisolona y lidocaína consigue reducir los efectos adversos de la aracnoiditis y la neurotoxicidad en más del 90% de los pacientes tratados (Kotani et al, 2000). En un reciente informe, se observó que el aciclovir intravenoso seguido de valaciclovir oral redujo el dolor de la NPH en más del 50% de los pacientes tratados (Quan et al, 2005).

Polirradiculoneuropatía desmielinizante adquirida

La polirradiculoneuropatía desmielinizante adquirida presenta dos grandes formas clínicas. Una se desarrolla de forma aguda y se conoce como *síndrome de Guillain-Barré* (SGB); la otra es crónica, progresiva, o recidivante-remitente, conocida como *polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica* (CIDP). Estos trastornos se describen con detalle en el Capítulo 80, pero aquí los mencionamos brevemente porque los cambios patológicos pueden ser destacados en las raíces de los nervios espinales, especialmente las raíces ventrales. Puede aparecer un infiltrado inflamatorio mononuclear denso con linfocitos, monocitos y células plasmáticas (Fig. 79.8), así como fibras nerviosas con desmielinización segmentaria y relativa conservación de los axones. Las neuroimágenes de RM revelan refuerzo del contraste en las raíces lumbosacras tanto en el SGB como en la CIDP (Bertorini et al, 1995; Koller et al, 2005). La predilección por afectar de esta forma a las raíces ayuda a explicar ciertas características, como la fórmula en LCR, algunos hallazgos neurofisiológicos y las alteraciones de la función autónoma que pueden resultar particularmente problemáticas en pacientes con SGB.

El perfil del LCR con disociación albuminocitológica es característico de este síndrome. La concentración alta de proteínas del

LCR lumbar frente al nivel normal en las cisternas mantiene la hipótesis de que la elevación de las proteínas del LCR se debe, en gran parte, a los capilares de las raíces espinales. Los estudios de conducción nerviosa descubren ralentización de la velocidad de conducción motora, dispersión de las respuestas motoras y bloqueo de conducción parcial, a las que en ocasiones se añaden otras alteraciones como retraso o ausencia de las respuestas de las ondas F o los reflejos H, que indican desmielinización de las raíces nerviosas (Koller et al, 2005). De hecho, estas últimas respuestas anómalas son el único hallazgo presente en el 10-20% de pacientes con SGB en las primeras semanas de la enfermedad. Finalmente, en el SGB se producen una serie de trastornos, algunos de los cuales se deben a la implicación de las fibras simpáticas preganglionares, que discurren por las raíces ventrales hacia los ganglios simpáticos paravertebrales.

Trastornos adquiridos de los ganglios de la raíz dorsal

El GRD puede ser selectivamente vulnerable a varias situaciones, unas malignas y otras no malignas. El trastorno neurológico resultante es un síndrome neuropático neurosensitivo cuyas características clínicas se explican por la pérdida de neuronas del GRD, de pequeño y gran tamaño (Bryer y Chad, 1999). La pérdida de células grandes ocasiona una alteración de la cinestesia sensitiva, mala coordinación, pérdida de destreza manual, ataxia y arreflexia, mientras que la merma de las células pequeñas conduce a un estado de hiperalgesia caracterizado por dolores urentes y parestesias dolorosas. Las neuronopatías sensitivas se caracterizan por alteraciones no dependientes de la longitud de los SNAP, un descenso global de las amplitudes de los SNAP, además de alteraciones en la RM de hiperintensidades en las imágenes potenciadas en T2 de la médula espinal dorsal (Kuntzer et al, 2004).

Quizá entre estas inusuales situaciones la mejor conocida es la neuropatía (o neuronopatía) sensitiva subaguda paraneoplásica, un trastorno que se desarrolla en semanas o meses caracterizado por ataxia

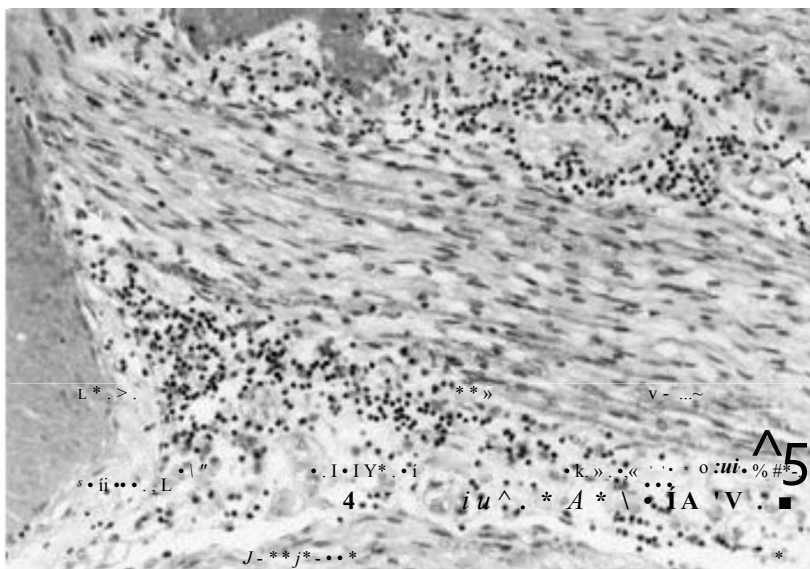


FIGURA 79.8 Cola de caballo
en el síndrome de Guillain-Barré. Infiltrado mononuclear denso en el tejido conjuntivo que rodea las raíces del nervio (tinción de hematoxilina-eosina). (Cortesía del Dr. T. W. Smith, Department of Pathology [Neuropathology], University of Massachusetts Medical Center, Worcester, MA.)

e hiperalgesia, mientras que la fuerza muscular permanece bien conservada (Posner y Dalmau, 1997). Algunos pacientes presentan síntomas clínicos de disfunción cerebral y del tallo encefálico, que reflejan una mayor propagación de la encefalomiелitis. La neuropatía puede ser anterior en meses o años al diagnóstico de cáncer, normalmente carcinoma pulmonar de células pequeñas. El perfil analítico del LCR descubre elevación de la concentración de proteínas y ligera pleocitosis de células mononucleares. Los estudios de conducción nerviosa revelan pérdida extensa de potenciales sensitivos. Las características neuropatológicas incluyen inflamación y fagocitosis de las neuronas sensitivas del GRD. Esta situación se acompaña de la presencia de anticuerpos antineuronales específicos (anti-Hu), que son fijadores del complemento, y anticuerpos de inmunoglobulinas G (IgG) policlonales que reaccionan con los núcleos del SNC y los ganglios sensitivos pero no con los núcleos no neuronales. Los antígenos reconocidos por los anticuerpos anti-Hu se han clasificado como antígenos de proteínas con pesos moleculares de 35-40 kD. La presencia de antígenos de proteínas idénticos en el cáncer de pulmón de células pequeñas y en los núcleos neuronales sostiene la idea de que la patogénesis de la neuropatía sensitiva subaguda paraneoplásica es de origen inmunológico, con antígenos tumorales que desencadenan la producción de anticuerpos de reactividad cruzada. Los estudios morfológicos que se han realizado respaldan ambos mecanismos en la patogénesis de esta enfermedad: el episodio citotóxico causado por las células T y el mecanismo humoral. La respuesta a la inmunoterapia es decepcionante; sin embargo, el diagnóstico precoz del cáncer es la mejor opción para ayudar al trastorno neurológico antes de que sea devastador (Kuntzer et al, 2004).

Otras causas de neuropatía del GRD son los trastornos hereditarios, tóxicos y autoinmunitarios (Kuntzer et al, 2004). Las neuropatías sensitivas hereditarias se caracterizan habitualmente por su cronicidad, ulceraciones acrodistróficas, fracturas, episodios de osteomielitis y ausencia de parestias. La neurotoxicidad por abuso de piridoxina y cisplatino se reconoce fácilmente. El síndrome de Sjögren se acompaña, a veces, de ataxia y pérdida de sensibilidad cinestésica semejante a la neuropatía sensitiva subaguda. La presencia de anticuerpos de antígenos nucleares extraíbles, como anti-Ro (SS-A) y anti-La (SS-B), sugiere el diagnóstico, pero su ausencia tampoco excluye el síndrome de Sjögren. El diagnóstico se puede establecer por la presencia de agregados de células inflamatorias en las glándulas salivales menores (sialoadenitis focal) obtenidas por biopsia de mucosa labial clínicamente normal. En algunos pacientes las tandas de inmunoglobulina intravenosa (IgIV) pueden producir una mejoría. Otros síndromes atáxicos agudos autoinmunitarios oscilan entre síndrome de Guillain-Barré, síndrome de Fisher y encefalitis del tronco encefálico de Bickerstaff. En estos síndromes, las concentraciones séricas de anticuerpos IgG anti-GQIB están elevadas con frecuencia. Los trastornos pueden responder a la inmunoterapia con IgIV y plasmaféresis (Kuntzer et al, 2004).

Radiculopatías que simulan enfermedades de las motoneuronas

Los trastornos de las raíces motoras pueden originar síntomas clínicos semejantes a los de las enfermedades de las motoneuronas. Es importante estudiar detalladamente estos síndromes de las motoneuronas porque podrían ofrecer indicios sobre la patogenia de la forma más frecuente de enfermedad de las motoneuronas, la ELA. Los profesionales clínicos deben tener presente la posibilidad de un síndrome que simule la ELA cuando en un paciente con rasgos clínicos que indiquen compromiso de las motoneuronas inferiores se descubre

que tiene una gammapatía monoclonal (Chad y Harris, 1999). En este caso, se debe investigar cuidadosamente la posibilidad de que los hallazgos físicos provengan de la perturbación de las raíces ventrales más que de la degeneración de las células del asta anterior. El nivel de proteínas elevado en el LCR, la presencia de una gammapatía monoclonal, junto con los procesos de desmielinización confirmados por las pruebas de conducción nerviosa indican una enfermedad linfoproliferativa potencialmente tratable que se manifiesta con una polirradiculoneuropatía motora. En algunos casos de gammapatía monoclonal IgM existen anticuerpos específicos de los gangliósidos GM₁, asialo-GM₁ y GD_{1b}, entre otros. En casos infrecuentes, la inmunoterapia para reducir las concentraciones de gangliósidos IgM en suero produce una mejoría del síndrome de las motoneuronas inferiores, que hace suponer la existencia de un posible comitido patogénico de los anticuerpos antigangliósidos.

Hace muchos años que se conoce la existencia de una asociación entre los síntomas de las motoneuronas inferiores y el linfoma, designada como *neuropatía motora subaguda*, pero el principal foco patológico no se conoce con seguridad y podría estar en una raíz o a nivel neuronal. Se caracteriza por debilidad del tipo de las motoneuronas inferiores, asimétrica, subaguda, progresiva, indolora, a menudo en parches, que afecta sobre todo a los brazos y piernas. La enfermedad progresa frecuentemente con independencia de la actividad del linfoma subyacente y tiende a seguir un curso relativamente benigno, en el que algunos pacientes presentan mejorías espontáneas.

Se ha descrito un síndrome postirradiación de las motoneuronas inferiores que afecta a la región lumbosacra, probablemente como una radiculopatía, que se presenta 4-25 años después de tratamientos por radiaciones en las neoplasias de testículos, metástasis vertebrales y linfoma (Hsia et al, 2003). En algunos pacientes, la RM muestra refuerzo del gadolinio del cono medular y la cola de caballo que pueden parecer un tumor leptomeningeo (Hsia et al, 2003). Los estudios neuropatológicos descubren vasculopatía inducida por radiación en las raíces espinales proximales con las motoneuronas respetadas (Bowen et al, 1996). El curso de la enfermedad es progresivo durante

1 -2 años con alguna estabilización final.

ENFERMEDADES DE LOS PLEXOS BRAQUIALES

Características anatómicas

El plexo braquial está formado por cinco ramas ventrales (C5-D1), cada una de las cuales transporta fibras motoras, sensitivas y simpáticas posganglionares a los miembros superiores. Se trata de una estructura del sistema nervioso periférico grande y compleja que contiene 100.000-160.000 fibras nerviosas individuales (Ferrante y Wilbourn, 2002). Estas cinco ramas se unen por encima de la clavícula para formar los tres troncos del plexo braquial (Fig. 79.9): la unión de C5 y C6 forma el tronco superior; la unión de D1 y C8 forma el tronco inferior, y C7, la más grande de las cinco ramas, el tronco medio. (Recuérdese que una rama ventral -rama primaria anterior- deriva de un nervio raquídeo mixto que está formado, a su vez, por la fusión de las raíces posteriores dorsales y ventrales en el agujero intervertebral.) Bajo la clavícula, cada tronco se divide en una rama anterior y otra posterior, con lo cual aparecen seis divisiones, que se convierten en los tres cordones del plexo braquial, el cordón externo, el interno y el posterior. Los cordones, que transcurren por detrás del pectoral menor, adquieren sus nombres de sus relaciones con la arteria