

en enfermedades neuromusculares de centros de referencia puede llegarse al diagnóstico hasta en un 75% de los casos.

Procesos patológicos que afectan a nervios periféricos

A pesar de la larga lista de posibles causas de neuropatías, las reacciones patológicas de los nervios periféricos a varias agresiones siguen siendo limitadas. En general, estas reacciones patológicas pueden dividirse en cuatro categorías: 1) degeneración walleriana secundaria a una sección del axón; 2) degeneración axonal o axonopatía; 3) degeneración primaria neuronal (pericarial) o neuronopatía, y 4) desmielinización segmentaria. Los síntomas del paciente, el tipo y características de la distribución de los signos y las características de las alteraciones de la conducción nerviosa proporcionan información acerca del cambio patológico subyacente.

Cualquier tipo de lesión mecánica que cause una interrupción del axón genera una *degeneración walleriana* (degeneración del axón y de su vaina de mielina) distal a la localización de la sección. Mientras que la pérdida de sensibilidad y la debilidad motora se presentan de inmediato en la zona de distribución del nervio lesionado, la alteración de la conducción distal se produce entre 3 y 9 días después, cuando el nervio se vuelve incapaz de excitarse de forma progresiva. Las respuestas motoras tienden a declinar en amplitud entre los días 3 y 5 posteriores a la lesión, y la excitabilidad desaparece entre los

días 7 y 9. En los nervios sensitivos la pérdida de los potenciales evocados se retarda 2-3 días más. La secuencia temporal de la degeneración walleriana es dependiente de la longitud del nervio, y ocurre de forma más temprana en las secciones distales más cortas que en las largas. En la forma habitual, los potenciales de denervación se evidencian en el electromiograma (EMG) en los músculos afectados entre 10 y 14 días después de la lesión. La sección axonal inicia los cambios morfológicos de la célula nerviosa, denominados *cromatólisis*, y el calibre axonal proximal se reduce. La regeneración del muñón proximal se inicia en las primeras 24 horas de la sección, aunque se produce de forma lenta y a menudo incompleta. La calidad de la recuperación depende del grado de preservación de la lámina de células basales de Schwann y del muñón nervioso y el tejido circundante, así como también de la distancia de la sección con respecto al cuerpo celular, así como de la edad del individuo.

La *degeneración axonal*, la reacción patológica más común del nervio periférico, supone la interrupción axonal distal similar a la degeneración walleriana, presumiblemente causada por una lesión metabólica en el interior de las neuronas (Fig. 80.1). Los trastornos metabólicos sistémicos, la exposición a toxinas o algunas neuropatías hereditarias son las causas habituales de degeneración axonal. La vaina de mielina se interrumpe en forma concomitante con el axón en un proceso que comienza en la parte más distal del nervio y progresa hacia el cuerpo celular, razón por la que se denomina *neuropatía por muerte hacia atrás* (*dying-back*) o neuropatía dependiente de la longitud del nervio.

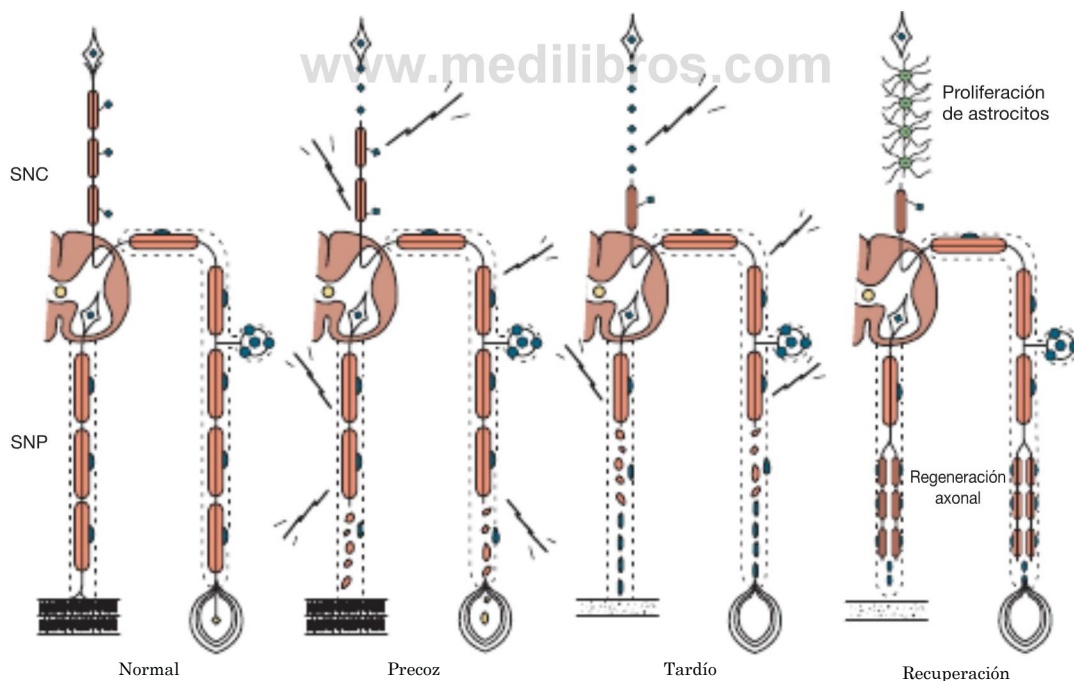


FIGURA 80.1 Diagrama de los acontecimientos anatomopatológicos principales de la degeneración axonal distal o axonopatía. Las líneas discontinuas indican que una toxina o una lesión metabólica actúan en numerosas localizaciones entre los axones motores y sensitivos en el sistema nervioso periférico (SNP) y en el sistema nervioso central (SNC). La degeneración axonal comienza en la parte más distal de la fibra nerviosa y progresa de forma proximal en los estadios tardíos. La recuperación se produce por una regeneración axonal, aunque en el SNC este hecho se ve impedido por la proliferación de la astrogliosis. (Adaptada de: Schaumburg H. H., Spencer, P. S., Thomas, P. K. 1983, *Disorders of Peripheral Nerves*, Davis, Philadelphia.)

De forma simultánea puede producirse una secuencia similar de acontecimientos en axones sensitivos dirigidos centralmente, lo que produce una degeneración de fibras de la columna dorsal rostral. La vulnerabilidad selectiva dependiente de la longitud de los axones distales podría derivar de un fallo del pericarion para sintetizar enzimas o proteínas estructurales, de alteraciones en el transporte axonal o de alteraciones regionales en el metabolismo energético. En algunas axonopatías, las alteraciones del calibre axonal, ya se trate de atrofia o de tumefacción axonal, pueden preceder a la degeneración axonal distal. Clínicamente, la neuropatía tipo *dying back* se presenta con una pérdida distal simétrica de la función sensitiva y motora de las extremidades inferiores que se extiende de manera gradual en localización proximal. El resultado es una pérdida sensitiva con un patrón de tipo «en calcetín», con debilidad y atrofia muscular distal, así como con pérdida de reflejos aquileos. Las axonopatías producen potenciales de acción nerviosos sensitivos (SNAP) y potenciales de acción musculares compuestos (CMAP) de baja amplitud, pero con afectación sólo leve de las velocidades de conducción. En la EMG de los músculos distales se observan cambios de denervación agudos y/o crónicos (v. Capítulo 35B). Debido a que la regeneración axonal se produce a una velocidad máxima de 2-3 mm al día, la recuperación puede retrasarse y con frecuencia es incompleta.

Con el término *neuropatía* se designa una pérdida primaria o una destrucción de cuerpos neuronales con la consiguiente degeneración de todos sus axones centrales y periféricos (Fig. 80.2). Pueden verse afectadas las motoneuronas inferiores o las células ganglionares de la raíz dorsal. Cuando se ven afectadas las células del asta anterior.

como ocurre en la poliomielitis o en la enfermedad de la motoneurona, el resultado es una debilidad focal sin pérdida sensitiva. La *neuropatía* o *poliganglioneuropatía sensitiva* comporta la lesión de las neuronas ganglionares de la raíz dorsal que produce incapacidad para localizar el miembro en el espacio, arreflexia difusa y ataxia sensitiva. La degeneración neuronal sensitiva primaria está causada por diversas toxinas, como compuestos orgánicos de mercurio, doxorubicina y dosis altas de piridoxina. En la neuropatía sensitiva paraneoplásica y otros trastornos se produce una lesión inflamatoria inmunitaria de las neuronas ganglionares de la raíz dorsal. Con frecuencia resulta difícil diferenciar entre neuropatías y axonopatías sólo por los síntomas. Cuando los procesos patológicos dejan de ser activos, los déficits sensitivos y la recuperación son escasos o nulos.

La expresión *desmielinización segmentaria* implica una lesión de la vaina de mielina o de las células de Schwann, que produce una descomposición de las vainas de mielina con conservación axonal (Fig. 80.3). Esto se produce en neuropatías desmielinizantes inmunitarias y en trastornos hereditarios del metabolismo de la mielina y de las células de Schwann. La lesión primaria de la mielina puede producirse de forma experimental con agentes mielinotóxicos, como toxina de la difteria, o de manera mecánica mediante compresión nerviosa aguda. La desmielinización también puede ser secundaria a alteraciones en el calibre axonal, ya sea por atrofia o por inflamación, lo que produce un remodelamiento en varios internodos consecutivos. La atrofia axonal y la desmielinización secundaria a ésta se observan habitualmente en la neuropatía urémica. La remielinización de los segmentos desmielinizados.

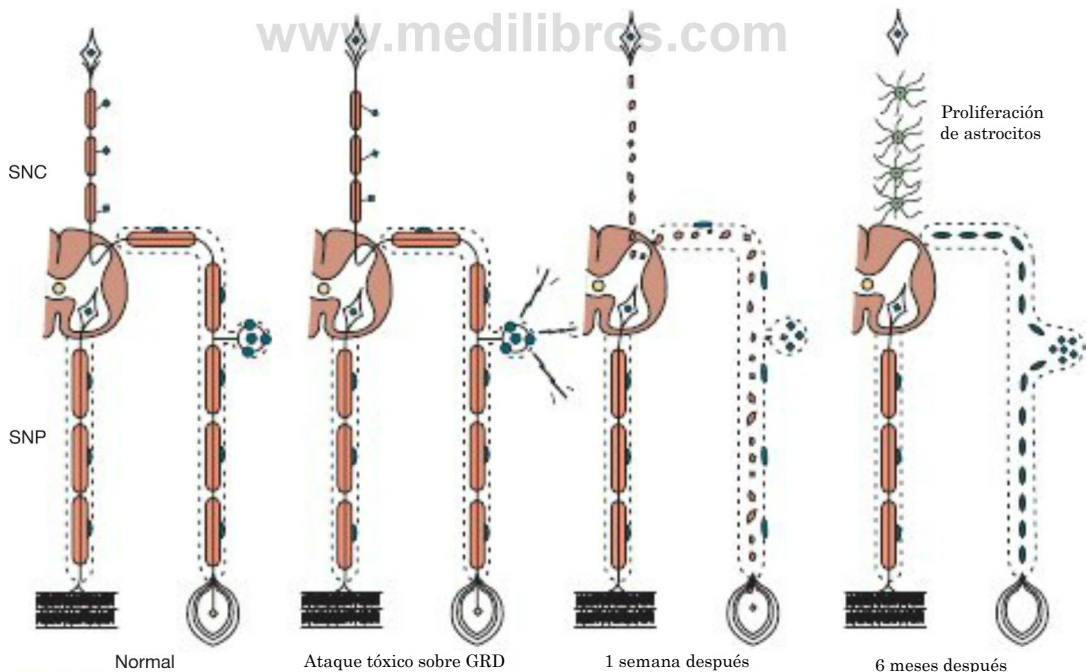


FIGURA 80.2 Diagrama de los principales acontecimientos anatomopatológicos de una neuropatía sensitiva o gangliopatía. Una toxina, identificada por las líneas de puntos, produce la destrucción de la neurona del ganglio de la raíz dorsal (GRD), lo que conlleva una degeneración del proceso axonal periferico-central. La recuperación es pobre, ya que no se produce regeneración axonal. SNC: sistema nervioso central; SNP: sistema nervioso periférico. (Adaptada de: Schaumburg, H. H., Spencer, P. S., Thomas, P. K. 1983, *Disorders of Peripheral Nerves*, Davis, Philadelphia.)

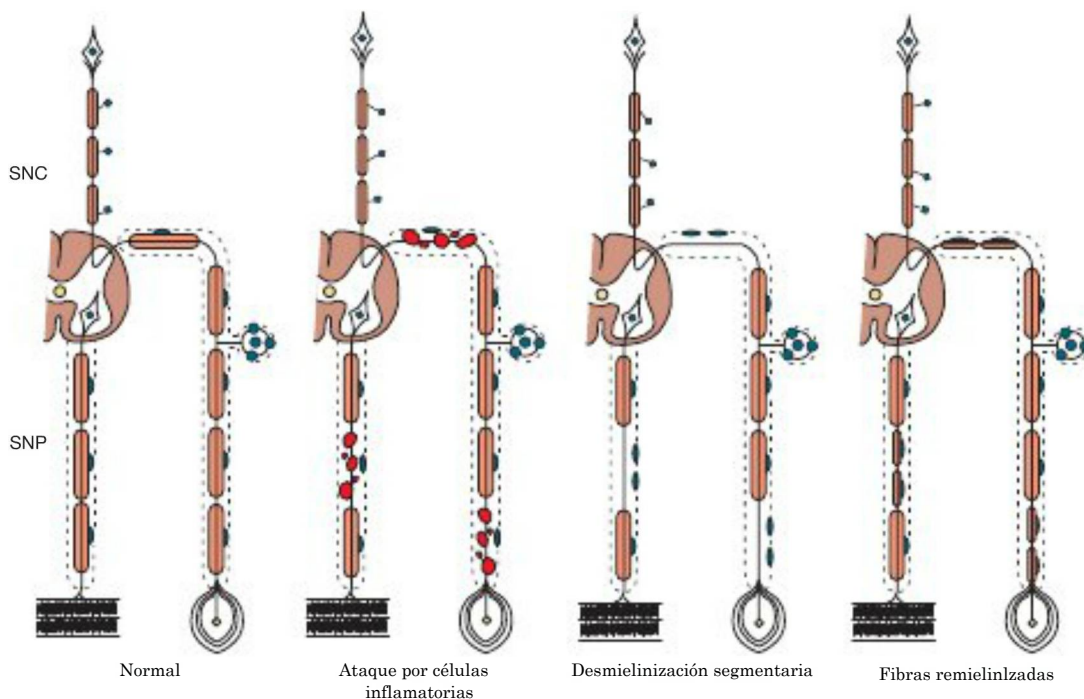


FIGURA 80.3 Diagrama de los principales acontecimientos anatomopatológicos de una desmielinización segmentaria primaria en una polirradiculoneuropatía inflamatoria mediada inmunológicamente. La lesión producida por células inflamatorias causa una desmielinización multifocal parcheada en la fibra nerviosa, pero respeta los axones. La recuperación ocurre por remielinización. El segmento desmielinizado se recubre por células de Schwann, lo que causa una disminución del espacio internodal en dichas áreas. SNC: sistema nervioso central; SNP: sistema nervioso periférico. (Adaptada de: Schaumburg, H. H., Spencer, P. S., Thomas, P. K. 1983, *Disorders of Peripheral Nerves*, Davis, Philadelphia.)

zados suele ocurrir en algunas semanas. Los nuevos segmentos formados presentan una vaina de mielina más fina y una distancia internodal más corta de lo normal. Episodios repetidos de desmielinización y remielinización causan la proliferación de las células de Schwann alrededor del axón, lo que da lugar a lo que se denomina *bulbo de cebolla*. La desmielinización adquirida (p. ej., secundaria a enfermedades inflamatorias, pero no las mielinopatías de causa hereditaria) producen un bloqueo de la conducción con imposibilidad del potencial de acción de llegar al nervio, con la consiguiente debilidad, aunque el axón continúa estando intacto, y por esta razón la atrofia muscular es escasa. El mantenimiento relativo de las sensaciones de calor y percepción de los pinchazos en numerosas neuropatías desmielinizantes supone que la función de las fibras miélicas de pequeño diámetro y de las no miélicas se encuentra preservada. La pérdida generalizada y temprana de los reflejos, una desproporcionada y escasa atrofia muscular en presencia de debilidad proximal y distal, el temblor neuropático y un engrasamiento palpable de los nervios son importantes hallazgos clínicos que indican la existencia de una neuropatía desmielinizante. Los estudios de conducción nerviosa o el análisis de fibras nerviosas aisladas (*teasing*) pueden confirmar la desmielinización. Debe considerarse este diagnóstico si la velocidad de conducción nerviosa (VCN) sensitiva y motora está reducida a menos del 70% de los límites inferiores de la normalidad, con una relativa preservación de la amplitud de respuesta.

La presencia de un bloqueo parcial de conducción motora, una dispersión temporal de CMAP y una importante prolongación de latencias distales motoras y de las ondas F son características que concuerdan con la presencia de una desmielinización adquirida (v. Capítulo 35B). La recuperación depende de la remielinización, y la mejoría puede aparecer en días o semanas. En muchas neuropatías puede coexistir una degeneración axonal con una desmielinización segmentaria.

Claves diagnósticas de la historia clínica

Los síntomas de los trastornos neuropáticos son alteraciones motoras, sensitivas o autónomas. La anamnesis debería dirigirse tanto hacia los síntomas positivos como hacia los negativos. Calambres musculares, fasciculaciones, mioquimia y temblor son manifestaciones de disfunción de los nervios motores. En las polineuropatías los síntomas motores producen inicialmente una debilidad distal de los extensores de los dedos del pie y del tobillo, lo que ocasiona caídas cuando se camina sobre alfombras o un suelo irregular. Los pacientes que reconocen esta dificultad para caminar en general no distinguen la debilidad muscular de una alteración piramidal, extrapiramidal o cerebelosa. Si la debilidad también se presenta en los dedos de las manos, pueden referir dificultades al abrir un tapón o al dar la vuelta a la llave en una cerradura.

Entre los síntomas sensitivos positivos se incluyen pinito, dolor punzante, calor y la sensación de portar una banda ajustada. La aparición de sensaciones desagradables sin estímulo aparente se denomina *parestesia*. La presencia de parestesias comunicadas de forma espontánea ayuda a distinguir las neuropatías adquiridas (en las que las parestesias ocurren en más del 60% de los pacientes) de las hereditarias (que refieren sólo el 17% de los pacientes). La percepción de un estímulo no doloroso como doloroso se denomina *alodinia*, y la hipersensibilidad a los estímulos dolorosos, *hiperalgesia*. El dolor neuropático, que supone el ejemplo extremo de los síntomas positivos, es una característica cardinal de varias neuropatías. En general el dolor neuropático es de tipo profundo, quemante y delimitado, puede asociarse con pinchazos o disparos y suele aumentar durante períodos de descanso.

Los síntomas de la disfunción autónoma pueden ayudar a enfocar la atención hacia neuropatías específicas con este tipo de presentación. Es importante preguntar a los pacientes sobre la existencia de debilidad o de mareos de tipo ortostático, sensaciones de desmayo, sudoración escasa o excesiva, intolerancia al calor, o disfunciones vesical, intestinal o sexual. La anorexia, la saciedad temprana, las náuseas y los vómitos son síntomas indicativos de la presencia de gastroparesia. El grado de afectación autónoma puede ser documentado por estudios no invasivos de función autónoma (v. Capítulo 81).

La información sobre la forma de comienzo, duración y evolución de los síntomas proporciona importantes claves para el diagnóstico. El conocimiento acerca del período de tiempo de la enfermedad (aguda, subaguda o crónica) y el tipo de curso (monofásica, progresiva o recaídas) ayudan a limitar las posibilidades diagnósticas. El síndrome de Guillain-Barré (SGB), la porfiria aguda, las vasculitis y algunos casos de neuropatías tóxicas se presentan en forma aguda. Un curso clínico con recaídas es indicativo de polirradiculopatía desmielinizante crónica inflamatoria (CIDP), porfiria aguda, enfermedad de Refsum, neuropatía hereditaria con tendencia a parálisis por presión (NHPP), neuropatía familiar del plexo braquial y episodios reiterados de exposición a tóxicos.

En pacientes con un curso crónico e indolente durante muchos años la detección de síntomas similares o deformidades de los pies tales como pie cavo en familiares directos orienta a una neuropatía familiar. Las neuropatías hereditarias son una causa importante de neuropatía no diagnosticada, que alcanza el 30% de los pacientes remitidos a centros más completos. Las pruebas genéticas moleculares o la evaluación clínica y electrofisiológica de familiares de pacientes con neuropatía no diagnosticada pueden corroborar que esta alteración es familiar. Algunas neuropatías son causadas por una enfermedad sistémica. La presencia de síntomas constitucionales, como pérdida de peso, malestar y anorexia, indican la existencia de un proceso patológico sistémico subyacente. Debe preguntarse acerca de enfermedades anteriores o coincidentes (diabetes, hipotiroidismo, insuficiencia renal crónica, enfermedad hepática, malabsorción intestinal, neoplasias, enfermedades del tejido conectivo, seropositividad para el virus de la inmunodeficiencia humana [VIH]); uso de drogas, incluyendo la sobredosis de vitaminas (vitamina B₆); uso de alcohol, y hábitos dietéticos y exposición a solventes, pesticidas o metales pesados.

Claves diagnósticas en el examen físico

El primer paso es determinar la localización anatómica y el patrón de la enfermedad y la afectación motora, sensitiva o de neuronas autónomas que se intuyen a partir del examen del paciente. La afección de una sola raíz (monorradiculopatías) y las plexopatías braquiales

TABLA 80.1

Causas de mononeuropatías múltiples

Lesión axonal
Vasculitis (sistémica, no sistémica)
Diabetes
Sarcoidosis
Enfermedad de Hansen (lepra)
Infección por virus de la inmunodeficiencia humana tipo 1
Desmielinización/bloqueo de la conducción
Neuropatía sensitivomotora desmielinizante, multifocal y adquirida
Neuropatía motora multifocal
Neuropatía múltiple por compresión (hipotiroidismo, diabetes)
Neuropatía hereditaria con tendencia a la parálisis por presión

o lumbares producen signos y síntomas motores y sensitivos unilaterales habituales (v. Capítulo 79).

Mononeuropatía significa afectación de un único nervio e implica un proceso local. Las causas más comunes son traumatismo directo, compresión o atrapamiento, lesiones vasculares o infiltración neoplásica. Los estudios electrofisiológicos proporcionan una localización más precisa que la realizada por examen clínico y pueden distinguir la pérdida axonal de la desmielinización focal segmentaria. Los estudios de conducción nerviosa pueden revelar la existencia de cambios generales, e indicar una neuropatía subyacente que predispone a un atrapamiento nervioso, como es el caso de diabetes, hipotiroidismo, acromegalia, alcoholismo y NHPP.

La *mononeuropatía múltiple* significa lesión simultánea o secuencial de múltiples nervios no continuos. Cuando son confluentes pueden presentarse con debilidad motora y pérdida sensitiva que puede ser similar a una polineuropatía periférica. Los estudios electrodiagnósticos determinan si el proceso patológico primario es una degeneración axonal o una desmielinización segmentaria (Tabla 80.1). Aproximadamente dos tercios de los pacientes con mononeuropatía múltiple presentan un cuadro de lesión axonal. La isquemia causada por vasculitis sistémica, no sistémica o monosistémica (nervio periférico) o la microangiopatía en la diabetes deberían tenerse en cuenta. Otras causas menos comunes son alteraciones que afectan a las estructuras intersticiales del nervio de causa infecciosa, granulomatosa, leucémica, o infiltración neoplásica, la enfermedad de Hansen (lepra) y la sarcoidosis. En los casos en los que una desmielinización focal o un bloqueo de la conducción motora lleven a numerosas mononeuropatías debería considerarse el diagnóstico de neuropatías desmielinizantes sensitivomotoras multifocales adquiridas, o NMM.

La *polineuropatía* se caracteriza más comúnmente por déficits motores distales y sensitivos simétricos con una afectación mayor distal y una atenuación distal de los reflejos, aunque en un reducido número de polineuropatías (p. ej., las asociadas con la porfiria aguda intermitente) puede ser proximal de manera predominante. Los déficits sensitivos producen un patrón «en guante y calcetín». Con el tiempo, las alteraciones sensitivas de los nervios más largos del cuerpo (extremidades inferiores) alcanzan la altura de las rodillas, y las parestesias pueden notarse en la distribución de los segundos nervios más largos (es decir, los de las extremidades superiores) en la punta de los dedos. Cuando el deterioro sensitivo aumenta hasta la mitad del muslo, la afectación de los segmentos nerviosos lumbares e intercostales anteriores da lugar a una zona de hiperestesia en forma de tienda de campaña sobre el tórax anterior y el abdomen. En esta etapa pueden verse afectados los ner-

vios laringeos recurrentes, lo que causa afonía. La debilidad motora es mayor en los músculos extensores que en los correspondientes flexores. Por ejemplo, en la mayoría de las polineuropatías caminar sobre los talones afecta de forma más temprana que caminar sobre las puntas de los pies. Esto ayuda a determinar la extensión relativa de la afectación neurógena autónoma sensitiva y motora, aunque la mayoría de las polineuropatías producen déficits sensitivomotores mixtos y algunos grados de disfunción autónoma.

Los *deficits motores* tienden a dominar el cuadro clínico en las neuropatías desmielinizantes inflamatorias agudas y crónicas, neuropatías hereditarias motoras y sensitivas, y en neuropatías asociadas con mieloma osteosclerótico, porfiria, intoxicaciones con organofosforados y plomo e hipoglucemia. La distribución de la debilidad proporciona una importante información. La debilidad asimétrica sin pérdida sensitiva indica la presencia de una enfermedad de la motoneurona o neuropatía motora multifocal con bloqueo de la conducción (Tabla 80.2). La distribución de la debilidad proporciona información capital. El nervio facial puede verse afectado en diversas alteraciones de los nervios periféricos (Tabla 80.3). En la mayoría de las polineuropatías las piernas se ven afectadas en mayor grado que los brazos. Excepciones notables a esta regla son la neuropatía causada por al intoxicación por plomo, que con frecuencia se inicia con una caída de la muñeca, la neuropatía motora multifocal con bloqueo de la conducción, la neuropatía amiloide familiar tipo 2, ocasionalmente la porfiria, las formas infrecuentes de atrofia muscular peroneal del tipo atrofia muscular espinal y la enfermedad de Tangier de comienzo en adultos. Las polirradiculoneuropatías causan debilidad

muscular proximal y distal. Por ejemplo, la debilidad distal y proximal se encuentra en radiculopatías desmielinizantes inflamatorias crónica y aguda, mieloma osteosclerótico, porfiria y radiculoplexopatía lumbar diabética. La afectación de la raíz nerviosa se confirma con el EMG por denervación de los músculos paraespinales.

La afectación *predominantemente sensitiva* puede ser una característica de las neuropatías causadas por diabetes; carcinoma; síndrome de Sjogren; disproteinemia; síndrome de inmunodeficiencia adquirida (sida); déficit de vitamina B₁₂; enfermedad celíaca; intoxicación con cisplatino, talidomida o piridoxina, y las neuropatías sensitivas hereditarias e idiopáticas.

La *disfunción autónoma* de importancia clínica se observa asociada con polineuropatías sensitivomotoras específicas agudas (p. ej., SGB) o crónicas (p. ej., diabéticas y amiloideas). Raramente una neuropatía panautónoma idiopática puede ser la manifestación exclusiva de una alteración del nervio periférico sin afectación somática del nervio (Tabla 80.4).

La pérdida de sensación en las neuropatías periféricas suele comprometer a todas las modalidades sensitivas, pero en muchos casos la afectación puede estar restringida a determinadas modalidades sensitivas, lo que permite correlacionar el tipo de déficit con el patrón de pérdida de fibras aferentes de acuerdo con el tamaño del diámetro de la fibra (Fig. 80.4). El dolor y la sensación de temperatura están mediados por fibras AS pequeñas mielínicas y no mielínicas, mientras que la sensibilidad vibratoria, la propiocepción y el extremo aferente del reflejo tendinoso están innervados por fibras mielínicas gruesas Aα y Aβ. La sensibilidad táctil está mediada por fibras mielínicas gruesas y finas. Las pruebas de cuantificación sensitiva para la detección del umbral térmico y vibratorio han resultado ser extremadamente útiles para el examen sensitivo realizado en la cama del paciente en estudios clínicos controlados. Su empleo en la práctica clínica sistemática continúa estando limitado porque la prueba es subjetiva, requiere la cooperación del paciente y es dependiente del tiempo. En las polineuropatías que afectan de forma preferente a las fibras pequeñas, la alteración de la sensación de dolor y de la temperatura es más frecuente que el dolor urente, las disestesias dolorosas o la disfunción autónoma. En estos casos los reflejos tendinosos, el equilibrio y la fuerza motora se encuentran relativamente preservados, por lo que en el examen se objetivan pocos signos neurológicos anormales. Un patrón de pérdida sensitiva que es muy característico

TABLA 80.2

Neuronopatías y neuropatías con manifestaciones predominantemente motoras
Enfermedad de la motoneurona*
Neuropatía motora multifocal*
Síndrome de Guillain-Barré
Neuropatía axonal aguda motora*
Neuropatía por porfiria
Polirradiculoneuropatía crónica inflamatoria
Neuropatía con mieloma osteosclerótico
Radculoplexopatía lumbar diabética
Neuropatías hereditarias sensitivomotoras (enfermedad de Charcot-Marie-Tooth)
Intoxicación por plomo

*Síndromes motores puros con potenciales de acción sensitivos normales.

TABLA 80.3

Neuropatías con afectación del nervio facial
Síndrome de Guillain-Barré
Polirradiculoneuropatía crónica inflamatoria (rara)
Enfermedad de Lyme
Sarcoidosis
Infección por el virus de la Inmunodeficiencia humana tipo 1
Neuropatía amiloide familiar por gelsolina (finlandesa)
Enfermedad de Tangier

TABLA 80.4

Neuropatías con afectación del sistema nervioso autónomo
AGUDA
Neuropatía aguda panautónoma (Idiopática, paraneoplásica)
Síndrome de Guillain-Barré
Porfiria
Tóxicas: vincristina, vabor
CRÓNICA
Diabetes
Neuropatía amiloide (familiar y primaria)
Neuronopatía sensitiva paraneoplásica (panganglionopatía sensitiva inflamatoria maligna)
Neuropatía autónoma relacionada con el virus de la inmunodeficiencia humana
Neuropatía autónoma y sensitiva hereditaria

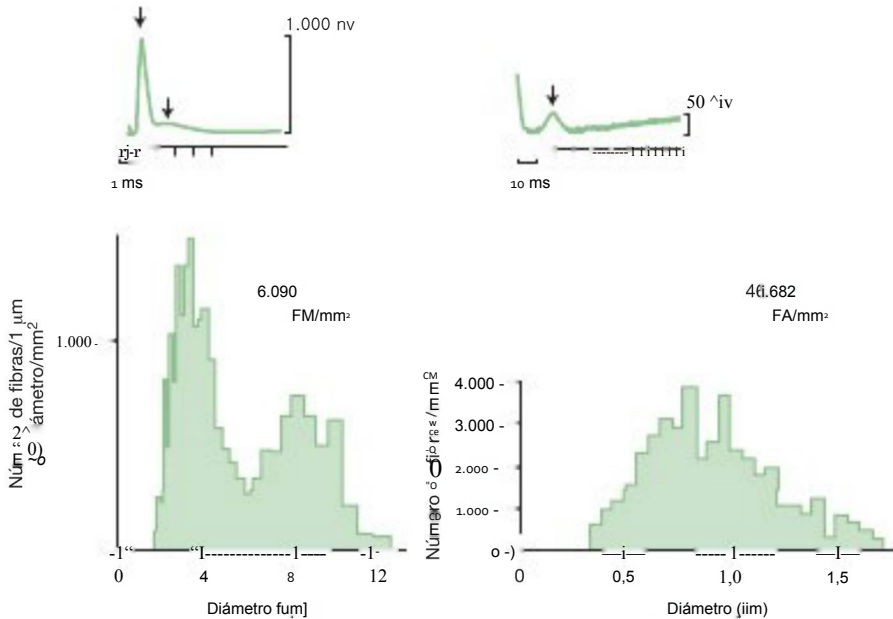


FIGURA 80.4

Histogramas de tamaño de la fibra y frecuencia de las fibras mielinizadas (FM) y fibras no mielinizadas (FNM) de un nervio safeno normal. La distribución del tamaño de la fibra es bimodal para las FM, pero no lo es para las FNM. La densidad de las FM en los nervios sáfenos normales oscila entre 6.000 y 10.000 fibras por mm² de área fascicular. El número de FNM es habitualmente cuatro veces mayor que el de las FM. El compuesto potencial de acción correspondiente tomado en un nervio safeno in vitro se expone en la parte superior de la figura. Tres distintos picos indicados por las flechas son, de izquierda a derecha, Aa, Aa y potenciales C, que se corresponden a FM largas, FM cortas y FNM en picos, respectivamente.

(aun cuando depende de la respuesta subjetiva del paciente) es la pérdida distal de sensación de pinchazos, asociada con una banda superior de hiperalgesia (dolor exagerado a estímulos nocivos), con sensación normal por encima de esta localización.

Los estudios de conducción sensitiva sistemáticos evalúan sólo las grandes fibras mielínicas y, por esta razón, pueden ser completamente normales en neuropatías selectivas de pequeñas fibras. Otros estudios, como las pruebas cuantitativas que evalúan los umbrales de dolor al frío y al calor, las pruebas de función sudomotora y la biopsia de piel con análisis de la densidad de las fibras nerviosas intraepidérmicas, pueden ser útiles para confirmar las anomalías de las fibras nerviosas amielínicas. Frecuentemente las fibras simpáticas colinérgicas no mielínicas que median la sudoración están alteradas. La cuantificación del reflejo axonal sudomotor que evalúa la sudoración es un método altamente específico y sensible (sensibilidad del 80%) para confirmar la lesión de las fibras nerviosas pequeñas. Para documentar las neuropatías de pequeñas fibras, las biopsias de piel que evidencian la pérdida de fibras nerviosas intraepidérmicas son un método alternativo sensible (Mendell y Sahenk, 2003), y pueden ser

patológicas hasta en el 10% de los pacientes con pruebas sudomotoras normales. Esta técnica sólo detecta la presencia de anomalías de los nervios cutáneos y, pocas veces o nunca, conduce a un diagnóstico etiológico específico. Relativamente pocos trastornos causan neuropatías selectivas de fibras pequeñas (Tabla 80.5).

La pérdida selectiva de fibras sensitivas largas se caracteriza por arreflexia, ataxia sensitiva, pseudoatetosis (movimientos involuntarios de dedos y manos cuando los brazos están extendidos y los ojos cerrados), y pérdida de la posición de las articulaciones y del sentido de la vibración. Una característica de la ataxia sensitiva es el signo de Romberg positivo, que consiste en una pérdida del equilibrio desproporcionada cuando el paciente cierra los ojos si se compara con cuando los mantiene abiertos. Una ataxia sensitiva importante, junto con la incapacidad para localizar un miembro en el espacio o la pérdida de sensibilidad asimétrica en el tronco o en la cara deben dirigir la atención a una alteración primaria de las neuronas sensitivas o poliganglionopatías. El diagnóstico diferencial de las neuropatías con ataxia sensitiva es limitado (Tabla 80.6).

La palpación de los nervios periféricos es una parte importante, aunque poco fiable, del examen físico. La hipertrofia de un tronco nervioso indica la existencia de un proceso neoplásico (neurofibroma, schwannoma o tumor maligno de la vaina nerviosa), o una neuropatía perineural hipertrófica localizada. La hipertrofia generalizada o multifocal se presenta en un reducido número de enfermedades de los nervios periféricos, entre las que se incluyen lepra, neurofibromatosis, enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) tipos 1 y 3, acromegalia, enfermedad de Refsum y, pocas veces, CIDP.

Algunos signos conocidos de la piel y sus anexos pueden ayudar al médico a realizar un diagnóstico específico (Tabla 80.7): la alopecia es frecuente en el envenenamiento por talio; el pelo muy rizado en la neuropatía axonal gigante; la presencia de líneas blancas transversales en las uñas, denominadas *líneas de Mees*, puede observarse en las intoxicaciones por arsénico y talio; telangiectasias en el abdomen

TABLA 80.5

Neuropatías de pequeñas fibras

Neuropatía de pequeñas fibras idiopática
 Diabetes y alteración en la tolerancia a la glucosa
 Neuropatía amiloide (familiar temprana y primaria)
 Neuropatía sensitiva distal asociada con el VIH
 Neuropatías autónoma y sensitiva hereditarias
 Enfermedad de Fabry
 Enfermedad de Tangier
 Síndrome (sicca) de Sjögren

TABLA 80.6

Neuropatías sensitivas atáxicas

- Neuronopatías sensitivas (poliganglionopatías)
- Neuronopatía sensitiva paraneoplásica
 - Síndrome de Sjögren
 - Idiopática
- Poliineuropatías tóxicas
 - Cisplatino y análogos
 - Exceso de vitamina B₆
- Polirradiculoneuropatías desmielinizantes
 - Síndrome de Guillain-Barré (variante Miller Fisher)
 - Gammapatía por inmunoglobulina M monoclonal de significado incierto

La *tabes dorsalis* produce una ataxia grave con lesión de las fibras sensitivas nerviosas en la raíz que penetra en las cuerdas dorsales.

TABLA 80.7

Neuropatías con manifestaciones de piel, uñas o cabello

ENFERMEDAD	MANIFESTACIONES DE PIEL, UÑAS O CABELLO
Vasculitis	Púrpura o <i>livedo reticularis</i>
Crioglobulinemia	Púrpura
Enfermedad de Fabry	Angioqueratomas
Lepra	Hipopigmentación de piel
Mieloma osteosclerótico (síndrome POEMS)	Hiperpigmentación de piel
Porfiria <i>variegata</i>	Lesiones bullosas
Enfermedad de Refsum	Ictiosis
Intoxicación por tallo o arsénico	Líneas de Mees
Envenenamiento por tallo	Alopecia
Neuropatía axonal gigante	Pelo rizado

POEMS: polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, gammapatía monoclonal y cambios en la piel (skin).

y en las nalgas en la enfermedad de Fabry; erupciones purpúricas en la piel de los miembros inferiores en la crioglobulinemia y otras vasculitis; hiperpigmentación de la piel y otras hipertricosis en el síndrome de POEMS (polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, gammapatía monoclonal y cambios en la piel [skin]); amígdalas hipertroficadas de color amarillo-naranja en la enfermedad de Tangier; pie cavo y dedos «en martillo» en la enfermedad de CMT, e hipertrofia de los dedos e ictiosis en la enfermedad de Refsum.

Estudios electrodiagnósticos

Debe seguirse un algoritmo diagnóstico basado inicialmente en el patrón general de distribución de los déficits, continuar con los hallazgos electrofisiológicos y, finalmente, analizar el curso clínico (Fig. 80.5). Los estudios electrodiagnósticos, cuando se realizan de manera cuidadosa y adaptados a las situaciones clínicas particulares, desempeñan un papel clave en la evaluación ya que: 1) confirman la presencia de neuropatía; 2) localizan de forma precisa las lesiones focales nerviosas, y 3) proporcionan información relacionada con la naturaleza de la enfermedad nerviosa subyacente (Gooch, 2007) (v. Capítulo 35B).

Biopsia del nervio

La biopsia del nervio (además de servir para el diagnóstico de vasculitis y de neoplasias) debería realizarse sólo en centros con experiencia en el procedimiento quirúrgico, la manipulación de las muestras nerviosas y la técnica patológica; de lo contrario, es probable que se obtenga poca información útil. El nervio que se selecciona con mayor frecuencia para la biopsia es el nervio safeno externo, porque el déficit sensitivo resultante se restringe a una pequeña área en el talón y en la cara dorsolateral del pie y porque su morfología ha sido bien caracterizada, tanto en situaciones de normalidad como en diversas enfermedades. El nervio peroneo superficial es una alternativa entre los nervios de los miembros inferiores para realizar las biopsias, y posee la ventaja de permitir un acceso simultáneo al músculo *peroneus brevis* durante la misma intervención. Esta biopsia combinada de nervio y de músculo aumenta las posibilidades de identificar la causa cuando se sospecha la existencia de una vasculitis (Collins et al, 2000). En los pacientes con afectación proximal de los miembros inferiores debería seleccionarse el nervio cutáneo intermedio del muslo en combinación con una biopsia muscular. Cuando el riesgo de complicación aumenta por una biopsia de las extremidades inferiores en, por ejemplo, isquemia o edema significativo distal de la pierna o la neuropatía es más importante en los brazos, puede realizarse una biopsia de nervio cutáneo de la rama radial superficial o antero braquial. Cuando los estudios de imagen indican la presencia de un proceso patológico del plexo o de la raíz nerviosa (p. ej., infiltrativo o inflamatorio), la biopsia fascicular del nervio afectado realizada por un cirujano experto puede aportar una valiosa información. La biopsia de nervio ha demostrado ser particularmente esclarecedora cuando se aplican las técnicas como la de preparación de fibras aisladas extendidas (*teasing*), secciones finas, estudios ultraestructurales y morfometría para cuantificar los procesos patológicos de la fibra nerviosa. Hoy día, son relativamente pocas las alteraciones en las que la biopsia del nervio resulta indispensable para el diagnóstico (Tabla 80.8; Pleasure, 2007; Said, 2002). En general, la biopsia del nervio es más útil en los casos en los que se sospeche la presencia de vasculitis, de neuropatía amiloide y de lepra. También ayuda a reconocer CIDP, alteraciones congénitas de la mielina y algunas axonopatías raras en las que existen cambios axonales distintivos, como es el caso de la neuropatía axonal gigante y la enfermedad por cuerpos de poliglucosano. Poder disponer de estudios genéticos moleculares para analizar varias neuropatías de CMT, la predisposición hereditaria a presentar parálisis por presión y la amiloidosis familiar transtirretina ha disminuido la necesidad de biopsia del nervio cuando se sospecha la existencia de estos cuadros. La biopsia del nervio es un procedimiento invasivo que posee hasta un 15% de complicaciones, en especial infecciones menores, dehiscencias de la herida y neuromas en el muñón. Casi un tercio de los pacientes (sobre todo los que presentaban al principio una menor pérdida de sensibilidad) refieren tener sensaciones desagradables en la zona de la biopsia después de un año (Gabriel et al, 2000). El área original del déficit sensitivo disminuye un 90% después de 18 meses por la reinervación colateral (Theriault et al, 1998). Las complicaciones pueden ser mayores si existe una importante isquemia de los pies o si el paciente es fumador.

La reciente técnica de la biopsia de piel por punción es mínimamente invasiva y permite evaluar la inervación cutánea en las neuropatías sensitivas. La red intraepidérmica de fibras nerviosas amielínicas puede demostrarse por inmunomarcación con la proteína marcadora panaxonal producida por el gen 9.5 con ayuda de la microscopía confocal. Es importante destacar que no se ha establecido ningún método estandarizado de preparaciones para la biopsia cutánea, lo que dificulta

PROPUESTA DE EVALUACIÓN DE NEUROPATÍAS PERIFÉRICAS

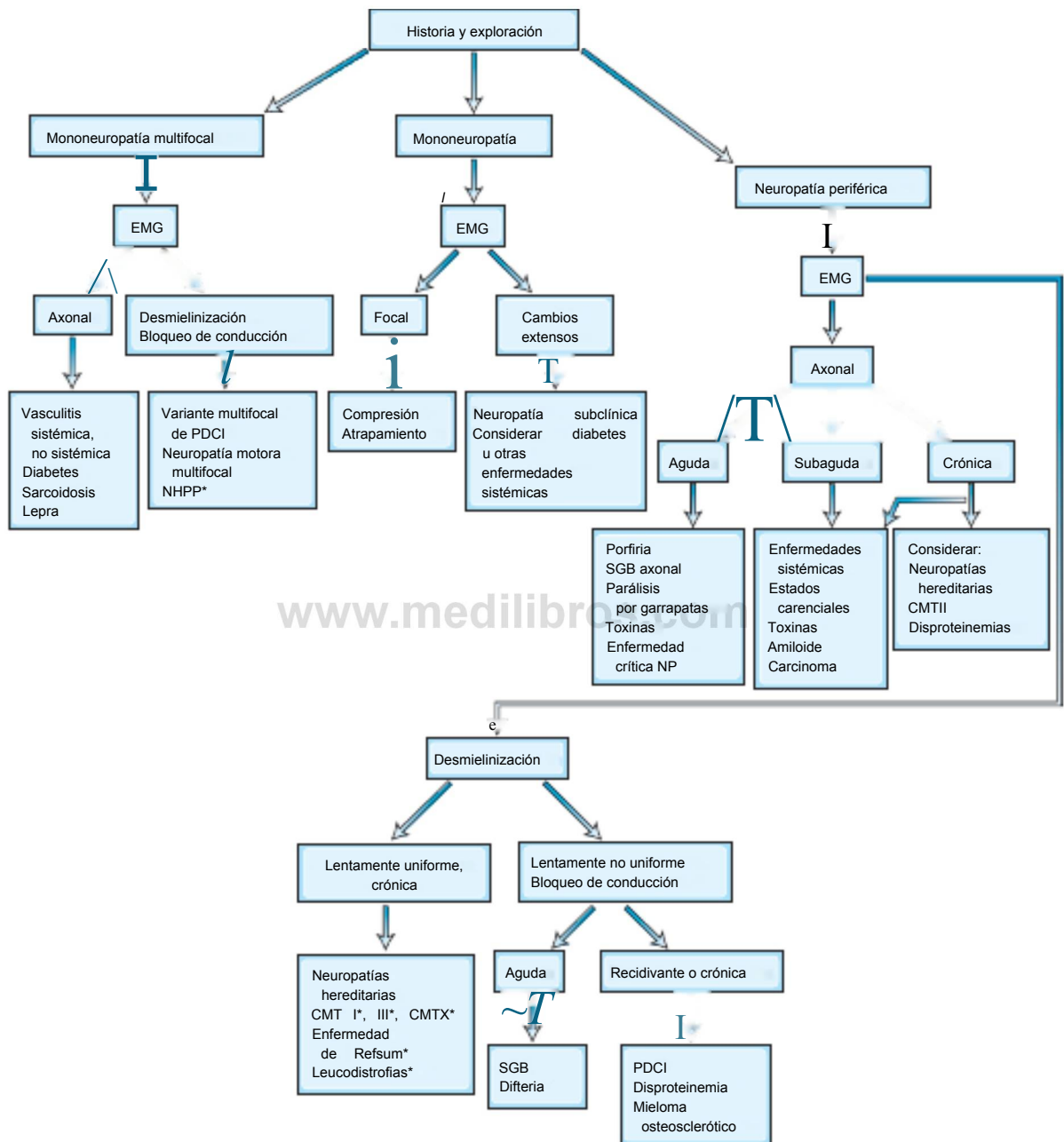


FIGURA 80.5 Aproximación diagnóstica a la evaluación de un paciente con neuropatía periférica. La electromiografía (EMG) incluye todos los estudios electrodiagnósticos. Se dispone de estudios diagnósticos con ADN o pruebas específicas bioquímicas para las enfermedades señaladas con asteriscos. CMT: enfermedad de Charcot-Marie-Tooth; CMTX: enfermedad de Charcot-Marie-Tooth ligada al cromosoma X; NHPP: neuropatía hereditaria con tendencia a la parálisis por presión; PDCI: polirradiculoneuropatía desmielinizante crónica inflamatoria; SGB: síndrome de Guillain-Barré.

TABLA 80.8
Indicaciones para la biopsia del nervio
Los resultados de la biopsia de nervio muestran anomalías diagnósticas
Vasculitis*
Amiloidosis*
Sarcoidosis*
Enfermedad de Hansen (lepra)
Neuropatía axonal gigante
Enfermedad por cuerpos de poliglucosanos
Infiltración por tumores
En los resultados de la biopsia del nervio se observan anomalías indicativas de:
Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipos 1 y 3
Polirradiculoneuropatía desmielinizante crónica inflamatoria
Neuropatía por paraproteínas (gammopatía por inmunoglobulina M monoclonal con anticuerpos anti mielina asociados con glucoproteínas)

*Considerar biopsias combinadas de nervio y músculo.

la comparación de resultados entre laboratorios. Debido a que entre el 13 y el 20% de los individuos clínicamente normales presentan una reducción de la densidad de fibras intraepidérmicas, la interpretación de los resultados es aún más problemática. La edad y el sexo poseen un efecto importante en la densidad de las fibras nerviosas epidérmicas, y diferentes partes del cuerpo tienen densidades de fibras nerviosas muy distintas. A pesar de todos estos inconvenientes, se ha observado una reducción de la densidad de las fibras nerviosas intraepidérmicas en biopsias de piel obtenidas de pacientes con neuropatía sensitiva idiopática, asociada a VIH, diabética y de otro tipo (Kennedy, 2004). La biopsia cutánea no permite estudiar fibras mielínicas, salvo que se obtenga una biopsia más profunda que incluya la dermis. Además, no pueden estudiarse los procesos patológicos intersticiales de los nervios, a diferencia de la biopsia del nervio safeno. Un aspecto aún más importante es que la biopsia cutánea no ofrece un diagnóstico específico y sólo detecta la presencia o la ausencia de anomalías de las fibras nerviosas intraepidérmicas. Cuando los estudios de VCN son anormales y las pruebas sensitivas cuantitativas o de la función autónoma confirman el diagnóstico de una neuropatía, la biopsia cutánea pocas veces añade información a la ya disponible.

Otros estudios de laboratorio

Los patrones clínicos de neuropatía y los resultados de los estudios electrodiagnósticos guían al clínico experimentado en la selección de las pruebas de laboratorio más apropiadas. Debe evitarse el método «de disparo» de solicitar varios paneles diagnósticos sin un conocimiento adecuado de su significado y de su utilidad. Sin embargo, deberían solicitarse sistemáticamente algunas pruebas de laboratorio en todos los casos con neuropatía periférica. Entre éstas se incluyen un hemograma completo, volumen de sedimentación globular (o proteína C reactiva), perfil químico básico, glucemia en ayunas, hormonas tiroideas, concentraciones de vitamina B₁₂ y las proteínas séricas con inmunofijación por electroforesis. El proteinograma electroforético es importante para detectar proteínas monoclonales, y debe realizarse a todos los pacientes con neuropatía crónica no diagnosticada, en particular en los mayores de 60 años, ya que en este grupo hasta un 10% de los casos presenta gammopatía monoclonal. Se han descrito varios autoanticuerpos que reaccionan frente a varios componentes de los nervios periféricos asociados con estos síndromes, y algunos laboratorios de referencia ofrecen paneles de anticuerpos para neuropatías sensitivas, mixtas y motoras. Es importante destacar que no se ha establecido la relevancia clínica de la mayoría de estos autoanticuerpos en el tratamiento de estos pacientes y que su uso no es coste-efectivo (Vemino, 2007). Los autoanticuerpos de mayor utilidad clínica se exponen en la Tabla 80.9 (Kissel, 1998).

En la actualidad existe un número creciente de pruebas moleculares genéticas para las neuropatías congénitas (v. el apartado «Neuropatías hereditarias»). El examen de líquido cefalorraquídeo (LCR) es útil en la evaluación de las neuropatías desmielinizantes y polirradiculopatías relacionadas con carcinomatosis meníngeas o linfomatosis. En dos amplias series de pacientes no seleccionados con neuropatía periférica sin diagnóstico inicial y remitidos a centros especializados, se llegó al diagnóstico definitivo en el 76-87% de los casos. Las neuropatías congénitas, la CIDP y las neuropatías secundarias a otras enfermedades fueron los diagnósticos más frecuentes. Este alto porcentaje de diagnósticos fue realizado basándose en una detallada historia clínica, en evaluaciones específicas de laboratorio y en el estudio de los familiares de los pacientes.

Polineuropatía axonal crónica idiopática

A pesar de todos los esfuerzos para llegar al diagnóstico, un grupo de neuropatías adquiridas continúan siendo idiopáticas. Las neuropatías

TABLA 80.9 Neuropatías asociadas con autoanticuerpos	séricos
AUTOANTICUERPOS	ENFERMEDAD (% DE POSITIVIDAD)
ANTICUERPOS CONTRA GANGLIÓSIDOS	
GM ₁ (IgM policlonal)	Neuropatía motora multifocal (70%)
GM ₁ /GD1a (IgG policlonal)	Síndrome de Guillain-Barré (30%)
GQ1b (IgG policlonal)	Variante Miller Fisher (> 95%)
ANTICUERPOS CONTRA GLUCOPROTEÍNAS	
Glucoproteínas asociadas con mielina (IgM monoclonal)	Neuropatía por gammopatía IgM monoclonal de significado incierto (50%)
ANTICUERPOS CONTRA PROTEÍNAS DE UNIÓN-ARN	
Anti-Hu, anticuerpo antineuronal nuclear 1	Poliganglionopatía inflamatoria maligna (> 95%)

Ig: inmunoglobulina.

adquiridas mixtas y sensitivas son frecuentes en individuos mayores de 50 años de edad, con una prevalencia estimada superior al 3%. La neuropatía axonal crónica idiopática con características mixtas sensitivomotoras o puramente sensitivas afecta a pacientes en la quinta o en la sexta décadas de la vida. Estos pacientes refieren hormigueo, ardor, adormecimiento o pinchazos en los pies y rigidez de los dedos. También existe una pérdida de la sensibilidad a los pinchazos y de la sensación vibratoria en los pies, ausencia de los reflejos de los tobillos y leve debilidad de los extensores de los dedos. Estos signos anormales deben distinguirse de las manifestaciones normales del envejecimiento del sistema nervioso periférico (SNP). La pérdida de la sensibilidad vibratoria que se limita a los dedos puede ser un hallazgo normal en pacientes sanos ancianos con controles (p. ej., se presenta en el 28% de los individuos de 65 o más años de edad). En hasta el 38% de los controles sanos mayores de 65 años los reflejos de los tobillos están ausentes. Los estudios de conducción nerviosa y la biopsia del nervio son compatibles con una neuropatía axonal dependiente de la longitud. La ausencia de SNAP sáfenos con actividad espontánea de fibra muscular en el músculo tibial anterior apoya el diagnóstico de neuropatías, ya que estas alteraciones pocas veces se encuentran en individuos ancianos sanos (Vrancken et al, 2002). Los pacientes con neuropatía idiopática de pequeñas fibras presentan dolor y rigidez de pies, con adormecimiento o sin él. Esto también ocurre en pacientes ancianos sin enfermedad sistémica asociada ni exposición identificable a tóxicos. Durante el examen cuantitativo la mayoría de los pacientes presentan un umbral térmico alto y afectación de la prueba de sudoración distal, medida por la prueba cuantitativa del reflejo axónico sudomotor. Los SNAP sáfenos se ven preservados si existe una afectación exclusiva de las fibras finas, pero en general están disminuidos o se encuentran ausentes en neuropatías sensitivas dolorosas que afectan tanto a las fibras finas como a las gruesas. La disminución de la densidad de las fibras nerviosas intraepidérmicas sobre una biopsia de piel por punción evidencia en forma objetiva la neuropatía distal de fibras finas en estos pacientes (Lacomis, 2002) sin identificar la causa específica. La intolerancia a la glucosa puede asociarse con neuropatías sensitivas axonales crónicas de supuesta causa desconocida (Hoffman-Snyder, 2006). Entre 73 pacientes remitidos por neuropatía sensitiva distal idiopática estudiados con pruebas de tolerancia a la glucosa, el 56% tenían resultados normales, y un 36% presentaba disminución a la tolerancia a la glucosa o diabetes franca (Sumner et al, 2003).

Ambas polineuropatías idiopáticas, sensitivomotoras y sensitivas, tienen un curso progresivo muy lento o alcanzan una meseta estable. No suelen observarse importantes limitaciones aun después de 10 años de seguimiento. Casi siempre los pacientes conservan la capacidad de caminar de forma independiente.

El abordaje de estas neuropatías comunes se centra en el tratamiento del dolor neuropático y en la educación del paciente acerca del pronóstico favorable a lo largo del tiempo (Wolfe y Barohn, 1998). No debe hacerse demasiado hincapié en la reevaluación periódica de los pacientes en busca de una posible causa subyacente.

DOLOR EN LA NEUROPATÍA PERIFÉRICA

El dolor es uno de los síntomas cardinales de las alteraciones del nervio periférico. La sensibilidad al dolor parece variar de una persona a otra, de un nervio a otro, entre hombres y mujeres e incluso con la edad. El dolor neuropático puede ocurrir de forma espontánea sin provocación (estímulo-independiente) o ser provocado por estímulos

nocivos o no nocivos. La *hiperalgesia* es una respuesta dolorosa exagerada a estímulos nocivos. La *alodinia* es la sensación de dolor desencadenada por un estímulo no nocivo (p. ej., el contacto con la ropa, con las sábanas o con flujos de aire).

La sensación de dolor en las neuropatías periféricas se genera por impulsos nerviosos desencadenados cuando las terminales nerviosas libres (nociceptores) en tejidos sensibles, particularmente la piel, responden a estímulos nocivos. Algunos estudios neurofisiológicos han determinado que el impulso aferente del estímulo doloroso está mediado por las fibras finas mielínicas AS y las fibras C nociceptivas amielínicas (Campbell y Meyer, 2006). Los estudios de microestimulación intraneural de los nervios sensitivos humanos demuestran que la estimulación de los nociceptores AS provoca una sensación de dolor agudo penetrante bien localizado. En contraposición, la estimulación de nociceptores C polimodales provoca una sensación de dolor urente difuso y retardado. La lesión de los nervios periféricos produce una regulación positiva de los canales de sodio en las terminales nociceptivas y axones desmielinizados que lleva a una actividad ectópica en las fibras C sensibilizadas y a disparos espontáneos en neuronas nociceptivas sensitivas primarias. El aumento en la actividad periférica genera una cascada de cambios secundarios en el asta dorsal, que da como resultado la sensibilización de neuronas de segundo y tercer orden. La sensibilización central y periférica comprende varios procesos neurobiológicos que se han reconocido recientemente, como las alteraciones en la expresión de los canales de sodio, el aumento de la actividad del glutamato en los receptores /V-metil-D-aspartato (NMDA), la regulación negativa de los receptores de ácido gamma-aminobutírico (GABA) y opioides. Los cambios reorganizativos pueden ocurrir en el asta dorsal y en el ganglio dorsal de la raíz, y entre ellos se incluyen la salida de los axones simpáticos en el ganglio de la raíz dorsal formando canastas alrededor de las neuronas nociceptivas, y la salida de las terminales del axón central A β 3 no nociceptivas en la superficie del asta dorsal (Woolf y Mannion, 1999). Si se desea una profundización más detallada en los mecanismos de dolor neuropático, puede consultarse el Capítulo 48.

El dolor neuropático puede ser un síntoma de presentación importante en un gran número de neuropatías periféricas (Tabla 80.10; Mendell y Sahenk, 2003). El dolor es característico de las neuropatías con afectación predominante de las fibras finas, pero incluso en algunas neuropatías de fibra gruesa puede existir una afectación de un número suficiente de fibras finas que puede causar dolor. La pobre correlación clínica entre los cambios morfológicos observados en los especímenes de las biopsias del nervio y el dolor no es sorprendente si se tiene en cuenta que los impulsos ectópicos pueden ser originados en zonas de regeneración axonal o de fibras disfuncionales en localizaciones proximales o distales al segmento del nervio examinado en la biopsia. El dolor neuropático suele afectar en general a la piel distal o a las estructuras subcutáneas, puede ser constante o intermitente (apuñalamiento, golpes eléctricos) o a menudo con un patrón de empeoramiento durante el reposo, y en general se describe con palabras como *dolor punzante*, *pinchazos* o *sensación de frío*. El examen de la sensibilidad debería incluir técnicas para desencadenar fenómenos sensitivos anormales. La alodinia puede ser provocada por toques ligeros o por un estímulo frío no doloroso. Para detectar hiperpatía se realizan pinchazos únicos y repetidos, y los pacientes que la presentan refieren los fenómenos de sumatoria (aumento de la percepción del dolor con estímulos repetidos) y posteriores a la sensación (el dolor continúa después de que la estimulación ha cesado). El dolor de los troncos nerviosos, un segundo tipo de dolor neuropático, es de localización más profunda, sostenido y de tipo lacerante en

TABLA 80.10

Neuropatías periféricas asociadas frecuentemente con dolor

Neuropatías diabéticas
Polineuropatía simétrica dolorosa
Polirradiculoplexopatía asimétrica
Mononeuropatía troncal
Plexopatía braquial y lumbosacra
Neuropatía idiopática distal de pequeñas fibras
Síndrome de Guillain-Barré
Neuropatía vasculítica (en ocasiones)
Neuropatías tóxicas (en ocasiones)
Arsénico, talio
Alcohol
Vincristina, cisplatino
Dldeoxinucleósidos
Neuropatías amiloidosas: primaria y familiar
Neuronopatía sensitiva paraneoplásica
Síndrome de Sjögren
Polineuropatía simétrica distal relacionada con el virus de la inmunodeficiencia humana
Neuropatía urémica
Enfermedad de Fabry
Neuropatía autónoma sensitiva hereditaria

las raíces nerviosas o troncos y mejora con el reposo o en determinadas posiciones, pero se agrava con los movimientos. El dolor de los troncos nerviosos parece estar mediado por impulsos espontáneos originados de los *nervi nervorum* que inervan las vainas nerviosas de las raíces o del tronco afectado. La denervación muscular por afectación aguda del nervio puede originar dolor muscular y flacidez, como ocurre en el SGB o en la poliomiелitis aguda.

Tratamiento del dolor neuropático

El tratamiento del dolor neuropático es idéntico para todas las neuropatías dolorosas con independencia de su causa (v. Capítulo 48). Sin embargo, el resultado puede variar de manera sustancial según la causa de la neuropatía. El tratamiento sintomático del dolor neuropático casi nunca proporciona un completo alivio. En las mejores situaciones, los tratamientos actuales logran reducir el dolor en un 30-50%. Los analgésicos simples (ácido acetilsalicílico, paracetamol y ciertos fármacos antiinflamatorios no esteroideos [AINE]) pocas veces son eficaces, y la mayoría de los pacientes requieren un tratamiento farmacológico adicional. Numerosos fármacos de diferentes clases han demostrado ser seguros y efectivos para aliviar el dolor neuropático; entre ellos se incluyen antidepresivos tricíclicos (ATC), antiepilépticos, bloqueadores de los canales del calcio, opioides y analgésicos no narcóticos y determinados agentes administrados por vía tópica (Galer, 1995). En general, cuando se selecciona un fármaco se comienza con la dosis más baja posible para aumentar de forma lenta la dosis cada 3-7 días hasta lograr una mejoría significativa o hasta que aparezcan efectos adversos que limiten su empleo. Muchos errores del tratamiento del dolor pueden atribuirse a una dosis insuficiente o a la intolerancia causada por un incremento rápido de la dosis. El empleo de los siguientes fármacos está apoyado en resultados de estudios controlados aleatorizados, la mayoría realizados en casos de neuralgia postherpética y de neuropatía diabética dolorosa. No está claro si el resultado de estos estudios puede

extenderse por completo a otras neuropatías, pero en la práctica se realiza con frecuencia. Para comparar la eficacia entre los diferentes fármacos mencionados, siempre que sea posible debe darse el número necesario a tratar (NNT) para establecer un efecto. El NNT es una estimación del número total de pacientes que necesitan ser tratados para lograr una reducción del dolor del 50% (Sindrup y Jensen, 2000). Recientemente se han publicado pautas sobre el tratamiento farmacológico del dolor neuropático (Attal et al, 2006).

Los ATC reducen el dolor, con independencia de sus efectos sobre el estado de ánimo. Estos fármacos actúan bloqueando la recaptación de noradrenalina y serotonina, dos neurotransmisores que están implicados en la regulación nociceptiva, además de inhibir los canales del calcio. Los antidepresivos tricíclicos son efectivos tanto para los dolores constantes y lancinantes como para los dolores paroxísticos. Varios estudios controlados en pacientes con dolor por neuropatía diabética han demostrado que estos fármacos son muy eficaces, con un NNT entre 2 y 3 (Saarto y Wiffen, 2005; Sindrup et al, 2005). El tratamiento debe iniciarse con bajas dosis (10-25 mg) de amitriptilina, desipramina o nortriptilina administradas antes de dormir, y aumentando la dosis no más de dos veces a la semana. La mayoría de los estudios han demostrado que la dosis de antidepresivos tricíclicos requerida para suprimir el dolor es de 75-150 mg, y ésta debe ser menor en pacientes ancianos. Estas dosis altas producen con frecuencia efectos adversos, de los cuales los más frecuentes son la sedación, confusión, efectos anticolinérgicos (estreñimiento, boca seca o retención urinaria) e hipotensión ortostática, en particular en pacientes ancianos. La desipramina y la nortriptilina causan menor sedación y menor hipotensión ortostática, así como menores efectos anticolinérgicos que la amitriptilina. Los ATC deben iniciarse con precaución en pacientes ancianos y en pacientes con enfermedad cardíaca isquémica, glaucoma de ángulo estrecho y prostatismo. Los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina son menos efectivos que los ATC para aliviar el dolor neuropático.

La venlafaxina es un potente inhibidor de la recaptación de noradrenalina y serotonina con menos efectos adversos que los ATC. La dosis (150-225 mg/día) fue efectiva y presentó un NNT de 5 en una cohorte de 54 pacientes con dolor neuropático, pero fue menos eficaz que la imipramina (Sindrup et al, 2003). La duloxetina, un inhibidor dual de la recaptación de 5-HT y noradrenalina, en dosis de 60 a 120 mg/día, posee un efecto moderado, con un NTT de 5,2 (Wernicke et al, 2006). El bupropión (300 mg/día) es un inhibidor específico de la recaptación de noradrenalina, y demostró, en un pequeño grupo de pacientes, que reducía en un 30% el dolor neuropático.

Los antiepilépticos (carbamazepina, oxcarbazepina, lamotrigina y gabapentina) se consideran agentes de segunda línea con respecto a los antidepresivos, pero se indican con frecuencia para suprimir dolores eléctricos o punzantes. La carbamazepina reduce la excitabilidad de la membrana neuronal al bloquear los canales de sodio. En la neuropatía diabética dolorosa, la carbamazepina (1.000-1.600 mg diarios) comparada con placebo presentó un NNT de 3, similar al de los ATC, pero en la práctica la intolerancia por sus efectos adversos limita su uso. Cuando se inicia el tratamiento con carbamazepina es importante utilizar dosis bajas (50 mg dos veces al día) y aumentarlas de forma lenta para evitar los síntomas de náuseas, desequilibrio y alteraciones de la memoria. La oxcarbazepina, un análogo cetoácido, es mejor tolerada y la dosis diaria eficaz es superior a 1.200 mg (Grosskopf et al, 2006).

La gabapentina es un antiepiléptico cuyo mecanismo de acción se desconoce. Sus efectos podrían ser mediados al unirse a canales del calcio dependientes de voltaje que se expresan en la sustancia gelatinosa del asta dorsal. Estudios controlados han demostrado efectos

beneficiosos en pacientes con dolor por neuropatía diabética y el NNT fue de 4. En la comparación directa con amitriptilina se observó que la gabapentina presentaba una eficacia similar y menos efectos adversos. La dosis de inicio es de 300 mg al acostarse, y se incrementa 300 mg cada 3-5 días hasta conseguir un alivio adecuado del dolor. La dosis media efectiva se sitúa entre 900 y 1.600 mg, aunque algunos pacientes pueden requerir dosis de 3.600 mg por día.

Se ha observado que la pregabalina, cuya estructura es similar a la de la gabapentina, es eficaz a dosis de 150-600 mg/día en varios ensayos, con un NNT de 3,9.

El topiramato no consiguió aliviar el dolor neuropático diabético en tres grandes ensayos controlados y tuvo un efecto mínimo en uno (NNT de 7,4).

La lamotrigina actúa bloqueando los canales del sodio e inhibiendo la liberación presináptica de glutamina, y a dosis de 200-400 mg diarios mejoró en forma moderada el dolor (NNT de 4) de tipo diabético y en casos de neuropatías asociadas al VIH en estudios controlados (Eisenberg et al, 2001).

La mexiletina, el análogo oral de la lidocaína, es el prototipo de un bloqueador de los canales del sodio, pero los resultados con este fármaco han sido inconsistentes en relación con el control del dolor. Dos estudios han referido un efecto beneficioso en pacientes con neuropatía diabética, mientras que otros cuatro estudios fallaron en demostrar beneficios, con un NNT de 38.

El tramadol, un analgésico de acción central no narcótico, ha demostrado ser efectivo en neuropatías dolorosas relacionadas con la diabetes y con otras causas en dos estudios clínicos en un rango de dosis de 200-400 mg/día (Harati et al, 1998). El NNT para ambos estudios fue de 3,4. La unión de baja afinidad con los receptores opioides μ e inhibición de la recaptación de noradrenalina y serotonina contribuye a su acción analgésica. El fármaco generalmente es bien tolerado, pero las náuseas y el estreñimiento se producen en casi el 20% de los pacientes.

El dextrometorfano, un antagonista NMDA del glutamato de baja afinidad, a dosis altas proporciona un alivio parcial en la neuropatía diabética dolorosa, pero se asoció con una sedación importante y con ataxia.

Los analgésicos narcóticos deberían limitarse a pacientes que no han mejorado en un tratamiento adecuado con otros fármacos. Estudios controlados y aleatorizados de oxiconona y levorfanol han demostrado la eficacia de los opioides en la neuralgia postherpética y las neuropatías diabéticas dolorosas (Rowbotham et al, 2003). Deberían seguirse las directrices específicas para el tratamiento opioide crónico en el dolor neuropático que han sido previamente publicadas.

Los agentes administrados por vía tópica que actúan por la absorción local por la piel poseen la ventaja de que presentan mínimos o ningún efecto sistémico y pueden ser útiles para pacientes con dolor quemante en los pies. La capsaicina, un extracto de la pimienta picante, presumiblemente produce una disminución del dolor por la depleción de la sustancia P en las fibras nociceptivas amielínicas. La crema de capsaicina (al 0,025-0,075%) se aplica sobre el área afectada de la piel tres o cuatro veces al día. Una sensación inicial quemante se produce con frecuencia después de su aplicación antes de que pueda observarse una mejoría. La crema debería continuarse al menos 4 semanas antes de descartar su efectividad. Sin embargo, incluso después de 4 semanas, los efectos beneficiosos de la capsaicina siguen siendo mínimos. Los parches con lidocaína al 5% reducen el dolor en la neuralgia postherpética. Algunos pacientes con sensación quemante en los pies y alodinia pueden mejorar al aplicar estos parches en las áreas de gran dolor.

En ocasiones puede ser necesario emplear combinaciones de fármacos para lograr una óptima mejoría del dolor. Por ejemplo, si el dolor está aún poco controlado con la dosis máxima tolerada de gabapentina, debería agregarse tramadol o un ATC. No existen datos de estudios controlados que indiquen qué combinación debe seleccionarse. Los tratamientos no farmacológicos, entre los que se incluyen la estimulación nerviosa eléctrica transcutánea de baja intensidad, acupuntura, hipnosis y meditación pueden reducir la percepción del dolor y el sufrimiento. Debería considerarse un programa integral del tratamiento del dolor en los pacientes con dolor neuropático crónico refractario.

NEUROPATÍAS POR ATRAPAMIENTO

La expresión *neuropatías por atrapamiento* define una neuropatía focal causada por una restricción o distorsión mecánica de un nervio en el interior de un túnel fibroso u osteofibroso o, menos frecuentemente, por otras estructuras como huesos, ligamentos u otros tejidos conectivos, vasos sanguíneos o masas. La compresión, el estrechamiento, la angulación o el estiramiento de los nervios son importantes mecanismos productores de lesiones en determinados puntos anatómicos vulnerables (Tablas 80.11 y 80.12). *Atrapamiento* es un término útil que implica una compresión en una localización concreta para la cual habitualmente se necesita una intervención quirúrgica en la que se libere el nervio, como ocurre en el caso del nervio mediano en la muñeca en los casos moderados o graves de túnel carpiano. En determinadas ocupaciones, se ha referido que el movimiento excesivo de la articulación es una causa de neuropatías por atrapamiento como ocurre, por ejemplo, en el caso de las lesiones en músicos profesionales que tocan algunos instrumentos.

En los casos de atrapamiento crónico, la distorsión mecánica de los nervios produce una desmielinización focal y, en los casos graves, una degeneración walleriana. En los estudios morfológicos se observa una combinación de desmielinización activa, remielinización, degeneración walleriana y regeneración axonal en la zona de atrapamiento. La inflamación endoneural, la proliferación de colágeno y el engrosamiento de las vainas perineurales acompañan a los cambios de la fibra nerviosa. La isquemia no supone un factor contribuyente significativo en la lesión axonal por compresión crónica, aunque puede desempeñar un papel más importante en la isquemia por compresión aguda secundaria a lesiones ocupantes de espacio como hematomas o síndrome compartimental.

El elemento característico de la neuropatía por atrapamiento es la reducción o el bloqueo de la conducción en el tramo afectado (v. Capítulo 35B). En los casos graves aparece una degeneración walleriana con la subsiguiente denervación de los músculos afectados. El estudio de la conducción nerviosa y el EMG son esenciales para hacer el diagnóstico y obtener una documentación real de la localización y de la gravedad del atrapamiento. Aunque una planigrafía, la tomografía computarizada (TC) y una resonancia magnética (RM) pueden ser útiles para identificar alteraciones estructurales, estos estudios por imágenes no son necesarios sistemáticamente para realizar el diagnóstico.

Síndrome de doble lesión

Cuando al analizar a una cohorte de pacientes con evidencia electrodiagnóstica de neuropatías por atrapamiento de extremos distales de los miembros superiores se halló que algunos presentaban evidencias clínicas asociadas con evidencias radiológicas o electrofisiológicas

TABLA 80.1 1 Neuropatías por atrapamiento de los miembros superiores

NERVIO	LOCALIZACIÓN DE LA COMPRESIÓN	FACTORES PREDISPONENTES	PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS
Mediano	Muñeca (síndrome del túnel carpiano)	Tenosinovitis, artritis, etc.	Parestesias, dolor y atrofia tenar
	Espacio Interóseo anterior	Traumatismo, ejercicio extenuante	Alteración de la sensación de pinchazo con tacto normal
	Codo (síndrome de <i>teres pronador</i>)	Movimiento repetitivo del codo	Dolor del <i>pronator teres</i> , pérdida de la sensibilidad
Cubital	Codo (síndrome del túnel cubital)	Traumatismo, inclinación del codo	Incapacidad de cerrar y alteración de la sensibilidad en el cuarto y en el quinto dedos
Radial	Canal de Guyon	Mecánicos, ciclistas	Atrofia hipotenar, pérdida variable de la sensibilidad
	Axila	Utilización de muletas	Caída de la muñeca, afectación del tríceps, pérdida de la sensibilidad
	Surco espinal	Posturas anormales durante el sueño	Caída de la muñeca, pérdida de la sensibilidad
	Espacio Interóseo posterior	Sinovitis del codo	Paresia extensora de los dedos, desviación cubital de la muñeca
	Rama sensitiva superficial (queiralgia parestésica)	Uso de muñequeras, esposas	Parestesias en el dorso de la mano
	Hendidura supraescapular	Traumatismo cerrado	Atrofia de los músculos supra e infraespinosos
Dorsal escapular	Músculo escaleno	Traumatismo	Vuelo de la escápula y abducción del brazo
Rama Inferior del plexo braquial o raíces C8/D1	Salida torácica	Costilla cervical, apófisis transversa de C7 alargada	Atrofia de los músculos intrínsecos de la mano, parestesias en la mano y el antebrazo

TABLA 80.1 2 Neuropatías por atrapamiento de los miembros inferiores

NERVIO	LOCALIZACIÓN DE LA COMPRESIÓN	FACTORES PREDISPONENTES	PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS
Ciático	Huevo ciático	Endometriosis, inyecciones intramusculares	Dolor en la parte posterolateral del muslo, caída del pie, abolición del reflejo del tobillo
	Cadera	Dislocaciones por fracturas	
	Músculo piriforme		
Peroneal	Fosa poplítea	Quiste poplíteo de Baker	Caída del pie, debilidad de los eversores, pérdida de la sensibilidad en el dorso del pie
	Cuello peroneal	Cerrar piernas, ponerse en cuclillas	Caída del pie
			Pérdida de la sensibilidad en la planta del pie
Tibial posterior	Compartimento anterior	Edema muscular	
	Maléolo medio (síndrome del túnel tarsiano)	Fractura de tobillo, tenosinovitis	
Femoral	Ligamento inguinal	Posición para litotomía	Debilidad para extender la rodilla, ausencia del reflejo rotuliano
Femoral cutáneo lateral	Ligamento inguinal (meralgia parestésica)	Ropa apretada, aumento de peso, cinturones	Pérdida de la sensibilidad en la cara lateral del muslo
	Pared abdominal	Traumatismo, incisión quirúrgica	Hernia directa, pérdida de la sensibilidad en la cresta ilíaca y área crural
Ilioinguinal			
Obturador	Canal obturador	Tumores, cirugía, fractura pélvica	Pérdida de la sensibilidad en la parte media del muslo, debilidad al abducir la cadera

de radiculopatía cervical, Upton y McComas propusieron que la compresión focal de una fibra nerviosa en su segmento proximal puede hacerla más sensible a presentar una neuropatía por atrapamiento en su extremo distal. Denominaron a esta entidad *síndrome de doble lesión*. Aunque el concepto de doble lesión se ha invocado en una amplia variedad de neuropatías por atrapamiento, a menudo como una explicación frente al fracaso de algunas intervenciones quirúrgicas descompresivas de cuello o miembros, o como la base racional para descomprimir un nervio en múltiples localizaciones de su trayecto (proximales y distales), este fenómeno no se ha explicado de forma clara (Wilbourn y Gilliatt, 1997).

Miembros superiores

Atrapamiento del nervio mediano en la muñeca (síndrome del túnel carpiano)

El síndrome del túnel carpiano es, con diferencia, la neuropatía por atrapamiento más común. Ocurre en el túnel por donde transcurren el nervio mediano y el tendón del flexor digital. Como el techo del túnel está formado por el ligamento carpiano transversal, las tenosinovitis o artritis en esta zona de esta área producen una presión sobre el nervio mediano.

Los síntomas son parestesias nocturnas, limitadas a las palmas y los dedos índice y medio, referidas como sensación de hormigueo o sensación de ardor o quemadura que puede despertar al paciente durante el sueño. La sensación dolorosa puede irradiarse al antebrazo e incluso al hombro (Stevens et al, 1999). Los síntomas pueden empeorar al usar la mano o la muñeca. Pueden evidenciarse cambios de la sensación objetiva en relación con la distribución del nervio mediano, en general alteraciones de la discriminación de dos puntos, de la sensación de pinchazo o toque ligero o, en ocasiones, hiperestesia, en los dedos pulgar e índice, que respetan la eminencia tenar. En los casos prolongados pueden aparecer debilidad y atrofia en la eminencia tenar (músculo abductor *pollicis brevis*) (Fig. 80.6). El síndrome suele ser, con frecuencia, bilateral, pero más evidente en la mano dominante. Un 60% de los pacientes presenta el signo de Tinel, que consiste en la aparición de parestesias que siguen la distribución distal del nervio mediano al percutir sobre el túnel carpiano a la altura del nervio mediano, aunque esto no es específico de este síndrome. Pueden reproducirse los síntomas mediante la flexión de la mano sobre la muñeca durante un minuto (maniobra de Phalen) o la hiperextensión (maniobra inversa de Phalen). Los pacientes pueden presentar una alteración de la sensación somatotópica de la mano en la corteza parietal.

En los últimos años se ha prestado una gran atención a las lesiones de la mano y de la muñeca por movimientos repetitivos secundarios y microtraumatismos repetitivos en el lugar de trabajo (Thomson et al, 2002). En algunos casos estos pacientes tienen un genuino síndrome del túnel carpiano; sin embargo, los datos históricos longitudinales indican que la mayoría de los trabajadores industriales no desarrollan este proceso patológico (Nathan et al, 1998). Actualmente se reconoce que en una variedad de profesiones la artritis de manos y muñecas es mucho más frecuente que el síndrome del túnel carpiano (Dillon et al, 2002). Éste se ha relacionado con puestos de trabajo en los que se realizan excesivos esfuerzos repetitivos o de prensión, posiciones incómodas de la mano o la muñeca, presión directa sobre el túnel carpiano y el empleo de herramientas vibratorias sostenidas con la mano. Se ha comunicado un aumento del ries-

go de presentar este síndrome en envasadores de carne, trabajadores que confeccionan prendas de vestir, carniceros, controladores de almacenes, empleados que ensamblan componentes electrónicos, músicos, asistentes dentales y encargados de edificios. Basándose en el número de intervenciones quirúrgicas sobre el túnel carpiano realizadas, la mayor incidencia de informes respecto al tipo de trabajo desempeñado fue para los envasadores de carne, con un 15%. Aunque durante muchos años se relacionó el desarrollo del síndrome del túnel carpiano con la utilización de teclados de ordenadores, datos recientes indican que no existe una asociación convincente entre el uso intensivo del teclado y un desarrollo posterior de neuropatía del nervio mediano en la muñeca (Stevens et al, 2001). En este estudio se encontró una prevalencia en la población de riesgo del 3,5%, que es muy similar a los resultados hallados en la población general por otros autores (Papanicolaou et al, 2001).

La prueba electrodiagnóstica más sensible para el síndrome del túnel carpiano es el estudio de la conducción sensitiva del nervio mediano, en la que puede observarse una latencia sensitiva retardada a través de la muñeca en un 70-90% de los pacientes. La detección de la latencia a una corta distancia a través del trayecto del nervio mediano desde la palma hasta la muñeca y su comparación con la latencia del nervio cubital para la misma distancia (estudios de conducción del nervio palmar) puede aumentar la sensibilidad de los estudios de conducción sensitiva (Stevens, 1997). La mayoría de los casos con afectación de moderado a grave tienen la latencia motora distal del nervio mediano prolongada. Algunos pacientes con síndrome del túnel carpiano presentan un canal carpiano más estrecho que la media.

Entre las enfermedades y condiciones relacionadas con una mayor predisposición a desarrollar síndrome del túnel carpiano se incluyen embarazo, diabetes, obesidad, edad, artritis reumatoide, hipotiroidismo, amiloidosis, gota, acromegalia, ciertas mucopolisacaridosis, fistulas arteriovenosas para hemodiálisis, fracturas antiguas de muñeca y enfermedades inflamatorias que afectan a los tendones o al tejido conectivo en la muñeca (Becker et al, 2002). En raras ocasiones este síndrome puede ser familiar.



FIGURA 80.6 Atrofia tenar en un paciente con síndrome del túnel carpiano bilateral crónico.

El síndrome del túnel carpiano leve debe distinguirse de la afectación inicial del nervio mediano en determinadas polineuropatías, aunque en ocasiones estos dos trastornos pueden existir de manera simultánea.

En los casos en los que sólo hay leves síntomas sensitivos, el tratamiento con entablillado en posición neutral, la administración de AINE y las inyecciones locales con corticosteroides a menudo es suficiente. Aunque se ha aconsejado seguir tratamiento médico (Osterman et al, 2002), una comparación entre el entablillado y la cirugía indica que a largo plazo con esta última puede obtenerse una mejor evolución (Gerritsen et al, 2002). La evidencia que apoya el empleo de piridoxina oral es objeto de controversia y conlleva el riesgo de que aparezca una poliganglionopatía tóxica sensitiva (v. el apartado «Neuropatías tóxicas» posteriormente). La utilización de diversos mecanismos y aparatos para proteger la mano, incluyendo los guantes acolchados con gel, ha demostrado tener una escasa o no presentar ninguna mejoría en la medición objetiva de la función del nervio. La pérdida sensitiva grave y la atrofia de la eminencia tenar indican la necesidad de liberar quirúrgicamente el túnel carpiano. Aunque la cirugía abierta seccionando el ligamento carpiano volar se realiza de manera sistemática, se están utilizando de forma creciente las técnicas con fibra óptica, que dan como resultado un 90% de resolución temprana del dolor y de las parestesias (Mirza y King, 1996). La mejoría en las latencias distales puede preceder a la mejoría de los síntomas. Al comparar con los valores preoperatorios, los estudios de conducción nerviosa demuestran mejorías en los pacientes que presentaban alteraciones preoperatorias moderadas, mientras que los pacientes normales o con alteraciones graves en los estudios de conducción basales tienen peores resultados (Bland, 2001). También se ha descrito una mala correlación entre los pacientes que recurren a abogados buscando compensaciones económicas laborales y malos resultados quirúrgicos (Katz et al, 2001a). Los pacientes jóvenes evolucionan mejor que los mayores tras la intervención (Porter et al, 2002), y los factores como un mal estado general, el consumo importante de alcohol, una enfermedad de larga duración y el sexo masculino también comportan un peor pronóstico. Raramente los síntomas continúan después de la cirugía, y en general esto se debe a la sección incompleta del ligamento transversal, a una lesión quirúrgica de la rama cutaneopalmar del nervio mediano por una incisión realizada en una localización inapropiada, a la formación de una cicatriz dentro del canal del túnel carpiano o a un diagnóstico preoperatorio incorrecto. En ocasiones, para poder diagnosticar estos casos con mala respuesta es necesario realizar una nueva exploración quirúrgica (Steyers, 2002).

Otros síndromes de atrapamiento del nervio mediano

Síndrome del nervio interóseo anterior (síndrome de Kiloh-Nevin)

El nervio interóseo anterior es una rama puramente motora del nervio mediano que inerva a los músculos flexor largo del pulgar, pronador cuadrado y flexor común profundo de los dedos índice y medio. Se origina en el nervio mediano distal al músculo pronador redondo y pasa, junto con la arteria interósea anterior, sobre la membrana interósea. En el síndrome del nervio interóseo anterior, cuya presentación es infrecuente, el nervio es comprimido por bandas fibrosas adheridas al músculo flexor superficial de los dedos, un músculo anómalo como la cabeza accesoria del flexor largo del pulgar (músculo de Gantzer) o por compresión externa. La afectación aislada de este nervio ocurre con mayor frecuencia de forma espontánea en el contexto de una neuropatía parcial del plexo braquial de causa

idiopática (síndrome de Parsonage-Turner) o menos frecuentemente como una forma limitada de una neuropatía multifocal motora con bloqueos de la conducción. Sin embargo, un estudio electrofisiológico cuidadoso y detallado puede demostrar la afectación de otros nervios. Los pacientes suelen referir dolor en el antebrazo o en el codo. El paciente no puede flexionar las falanges distales del pulgar y el índice, lo que hace imposible que formen un círculo con estos dedos («signo del pellizco»). Los estudios de conducción nerviosa del dedo mediano son normales, pero la latencia motora desde el codo al músculo pronador cuadrado suele estar prolongada. Es necesario el empleo del EMG para documentar la deservación en los músculos inervados por el nervio interóseo anterior.

La recuperación en general ocurre de manera espontánea, por lo que no suele ser necesaria la cirugía, a menos que se detecte una lesión penetrante, una fractura o un deterioro progresivo con debilidad. Deben evitarse riesgos laborales conocidos como la flexión y la pronación repetitiva del codo (p. ej., carnicería, carpintería o levantamiento de pesos).

Síndrome del pronador redondo

En el síndrome del pronador redondo, el nervio mediano es comprimido en el antebrazo proximal entre las dos cabezas del músculo pronador redondo, una arcada fibrosa del músculo flexor superficial de los dedos o la aponeurosis bicipital (una banda aponeurótica gruesa que se extiende del tendón del bíceps a la fascia del antebrazo). Este atrapamiento se puede presentar en individuos que realizan movimientos repetitivos de pronación del antebrazo. Entre las causas traumáticas se incluyen luxación de codo, fractura de antebrazo o hemorragia intracompartimental. Los pacientes suelen tener un dolor vago en la cara anterior del codo y el antebrazo, que empieza o empeora durante actividades que comportan coger y/o pronar. También se producen parestesias y adormecimiento de la palma de la mano, de inicio insidioso, que son similares a un síndrome del túnel carpiano, pero sin los síntomas nocturnos. La resistencia a la pronación produce dolor en el antebrazo proximal. Se demuestra debilidad del flexor largo del pulgar y el abductor corto del pulgar, pero no de la pronación del antebrazo. El pronador redondo puede ser firme y doloroso a la palpación y puede producirse el signo de Tinel sobre el nervio mediano en la región del codo. En los resultados de los estudios de conducción nerviosa del nervio mediano puede observarse un enlentecimiento en el segmento codo-muñeca. En contraposición a lo que sucede en el síndrome del túnel carpiano, las latencias sensitivas y motoras del nervio mediano en la muñeca son normales. En general, la inyección de corticosteroides en el músculo pronador redondo, los AINE y la inmovilización del brazo con el codo en flexión de 90° y en pronación leve con frecuencia alivian los síntomas. A veces, puede necesitarse la cirugía, pero los pacientes sólo consiguen un alivio parcial.

Atrapamiento del nervio mediano en el ligamento de Struthers

Con frecuencia se encuentra un espón supracondilar bilateral del húmero en aproximadamente el 1% de los individuos normales. Esta proyección ósea o cartilaginosa tipo perla se origina en la superficie anteromedial del húmero, unos 5 cm por encima del epicóndilo interno. Una banda fibrosa, el ligamento de Struthers, se extiende desde este espón hasta el epicóndilo medio y puede afectar al nervio mediano junto con la arteria braquial por encima del codo. Los síntomas clínicos son similares a los del síndrome del pronador redondo, pero el pulso radial disminuye cuando el antebrazo se extiende por completo en supinación a causa del atrapamiento concomitante de la arteria braquial. La extensión del codo empeora el dolor. Los estudios de electrodiag-