

Neuropatías asimétricas

Introducción

Si bien la polineuropatía simétrica distal es, por lejos, la forma de neuropatía más frecuente en el paciente diabético, existen muchos otros tipos de neuropatías, por lo que es fundamental conocerlas, para diagnosticarlas y tratarlas en forma precoz. Como vimos anteriormente, existen patrones de afectación simétrica y asimétrica. En esta oportunidad, hablaremos de las neuropatías asimétricas.

Así es que tenemos:

- Neuropatía diabética proximal.
- Neuropatía troncal.
- Mononeuropatía de los miembros.
- Neuropatías craneales.

Radiculoplexopatía lumbosacra diabética

Esta entidad también es conocida bajo el nombre de amiotrofia diabética, neuropatía diabética proximal o síndrome de Bruns-Garland.

Se trata de la neuropatía diabética asimétrica multifocal más frecuente e implica, en varias ocasiones, errores diagnósticos. Ocurre en el 1 % de la población diabética.

Por lo general, se presenta en mayores de 50 años, siendo más frecuente en hombres. La mayoría de las veces, se presenta en pacientes con diabetes mellitus tipo 2, pero también puede verse en pacientes con diabetes tipo 1.

El desarrollo de esta neuropatía no se relaciona con el control metabólico ni con la duración de la diabetes, incluso puede llegar a ser el síntoma inicial mediante el cual se diagnostique la misma. Se inicia como un dolor intenso a nivel proximal del muslo, por lo general, unilateral, pudiendo localizarse, también, en la zona lumbar baja, para, posteriormente, extenderse al lado contralateral en el curso de

Artículo

semanas a meses, lo cual, habitualmente, lleva al diagnóstico equivocado de una radiculopatía compresiva. El dolor suele empeorar en la noche. Luego de un período que puede ir de días a semanas del inicio del cuadro clínico, se desarrolla paresia en el miembro inferior afectado, la cual pasa a ser la característica clínica predominante. El déficit motor es típicamente proximal y se extiende, en menor medida, a los músculos distales del miembro inferior. Puede observarse, también, paresia a nivel de los músculos flexores, extensores y aductores de la cadera; flexores y extensores de la pierna, y flexores y extensores del pie, en un grado variable, pudiendo, incluso, llegar a afectar todo el miembro en forma global. Los reflejos osteotendinosos de los miembros inferiores están débiles o ausentes. Se desarrolla, entonces, una atrofia profunda del muslo, que puede extenderse a los músculos de la pierna. La afectación, usualmente, se produce a nivel plexual o de múltiples raíces y casi nunca en una sola raíz o nervio periférico aislado.

El déficit sensitivo no suele ser prominente, existiendo una sensación de adormecimiento en la cara anterior del muslo. Sumado a esto, habitualmente está presente una pérdida de sensibilidad distal, que es indistinguible de la presente, en la polineuropatía simétrica distal, que, frecuentemente, está presente desde antes del desarrollo de la radiculoplexopatía. Si bien, frecuentemente, los síntomas se inician en uno de los miembros inferiores, el compromiso del otro miembro inferior en el transcurso de semanas a meses es bastante frecuente, aunque el cuadro clínico, generalmente, persiste, siendo asimétrico. Son frecuentes los síntomas de disfunción autonómica asociados.

Este trastorno puede desarrollarse de forma progresiva o escalonada, apareciendo, luego, una estabilidad y mejoría gradual que puede llevar de varios meses hasta el año. En muchos casos, puede persistir cierto grado de paresia permanente.

En algunos casos, la paresia puede extenderse a los músculos proximales de los miembros superiores, lo que se atribuye a una radiculoplexopatía cervicobraquial. Cerca de un 10 % de los pacientes puede desarrollar una radiculopatía troncal, que se presenta como un dolor irradiado en el tórax o el abdomen, junto con paresia de los músculos intercostales.

Esta neuropatía proximal se asocia a una pérdida de peso que, algunas veces, puede llegar a ser dramática, llevando, muchas veces, a la sospecha errónea de un tumor pélvico, una neuropatía paraneoplásica o una infiltración leptomeníngea.

Pruebas diagnósticas

Los hallazgos en el estudio de neuroconducción nerviosa, muchas veces, no aportan mayores datos para diferenciar entre una polineuropatía simétrica distal y una polirradiculoplexopatía lumbosacra; excepto que evidencie una reducción de la amplitud de los potenciales de acción motor compuesto asimétrica, en los casos unilaterales. El electromiograma aporta información útil para el diagnóstico, al

Artículo

evidenciar abundante actividad de denervación axonal muscular en forma de fibrilaciones u ondas positivas agudas en los músculos afectados, siguiendo una distribución radículo-plexual.

El estudio citoquímico del LCR (líquido cefalorraquídeo) evidencia una proteinorraquia de, por lo general, entre 60-100 mg/dl, que puede llegar a ser mayor, con una celularidad normal. La RM con gadolinio puede mostrar un realce de las raíces nerviosas a nivel lumbosacro. Asimismo, puede haber un aumento de la VES, por lo general, no mayor de 50 mm/H.

La biopsia de nervio sural evidencia una pérdida significativa de fibras nerviosas, con afectación asimétrica dentro y entre los fascículos, lo cual es compatible con isquemia. Dado que este patrón también puede observarse en la polineuropatía simétrica distal, este estudio no es útil para el diagnóstico de esta patología y, por lo tanto, no se solicita.

Por consiguiente, los exámenes complementarios son particularmente útiles, cuando se analizan en conjunto con la clínica, así, el diagnóstico del síndrome de Garland es, esencialmente, clínico, basado en la historia y el examen neurológico.

Tratamiento

Si bien muchos estudios sugieren que la afectación a nivel de raíces y nervios podría ser secundaria a una microvasculitis inmunomediada, con la consiguiente isquemia nerviosa, no hay evidencia convincente basada en ensayos clínicos controlados que apoyen el uso sistemático de terapias inmunomoduladoras. Esto, sumado a que se trata de un proceso autolimitado, con una recuperación espontánea y un buen pronóstico, permite que algunos autores no recomienden el uso de las mismas. El tratamiento se basa en el control del dolor, el cual suele serle refractario, así como en el estricto control metabólico. Algunos autores sugieren la insulinización de los pacientes que se encuentran en tratamiento con hipoglucemiantes orales, si bien esto no ha demostrado ningún beneficio, en caso de lograr un buen control glucémico con los mismos. En caso de que el paciente se presente con una paresia severa que lo obligue al reposo, debe realizarse trombopprofilaxis con HBPM (heparina de bajo peso molecular), para evitar ETEV (enfermedad tromboembólica venosa). La fisioterapia juega un papel importante en la recuperación funcional de los pacientes.

Diagnóstico diferencial

Un paciente que se presenta con pérdida de peso y un cuadro progresivo de déficit motor de un miembro inferior puede llevar a la sospecha de una infiltración del plexo lumbosacro. Habitualmente, este tipo de cuadro es más crónico, y el dolor suele ser menos prominente.

Artículo

Un sangrado con hematoma retroperitoneal también puede presentarse como una plexopatía lumbosacra, pero, en este caso, la instalación es aguda, predominando los elementos deficitarios y no los irritativos.

Asimismo, puede ocurrir una injuria nerviosa postratamiento con radioterapia, desde 4 semanas hasta 30 años de su inicio, siendo las características principales de la misma un curso lento, con poco componente doloroso, que, a menudo, involucra a ambos miembros inferiores.

Radiculopatía troncal

Se trata de una radiculopatía focal que afecta a las raíces nerviosas torácicas. Se observa tanto en pacientes con DM1 como con DM2. Usualmente, se da en mayores de 50 años y es más frecuente en hombres que en mujeres. Presumiblemente, se trata de una radiculopatía similar al Garland, salvo por su distribución limitada al tórax o al abdomen.

Los pacientes desarrollan, de forma brusca, un dolor intenso tipo quemazón, acompañado de severas disestesias que siguen el patrón de un dermatoma. El dolor puede tener una distribución variada, irradiándose por todo el trayecto radicular, o estar restringido a una pequeña región. El mismo, característicamente, empeora por la noche. Los hallazgos clínicos al examen físico no son muy evidentes, si bien puede encontrarse un área bien delimitada de hiperpatía o alodinia.

Muchas veces, se llega al diagnóstico erróneo de herpes zóster sin lesiones cutáneas.

Si bien la mayoría de los casos son unilaterales, al inicio puede desarrollarse una afectación bilateral. También puede haber un compromiso de múltiples dermatomas. Algunos pacientes pueden desarrollar, incluso, paresia de los músculos abdominales, lo que lleva a la aparición de seudohernias de la pared abdominal.

Algunos casos se asocian a pérdida de peso, al igual que ocurre en el síndrome de Garland.

Exámenes complementarios

El diagnóstico es, esencialmente, clínico y no suelen ser necesarios estudios complementarios. El electromiograma puede ayudar, al evidenciar elementos de denervación axonal en los músculos paraespinosos o de la pared abdominal, aún cuando la debilidad muscular no sea clínicamente evidente. Puede ser necesaria una RM, para descartar patología discal, así como otros diagnósticos diferenciales.

Artículo

Tratamiento

El tratamiento es sintomático y está dirigido al control del dolor. Los síntomas sensitivos pueden persistir durante semanas a meses, con una resolución gradual.

Neuropatías craneales

Los pacientes diabéticos pueden presentar, de forma súbita, parálisis del III, IV, VI o VII pares craneales. Los principales factores de riesgo para el desarrollo de neuropatías craneales son la edad del paciente y la duración de la diabetes.

El III par es el nervio craneal más frecuentemente afectado en estos pacientes. La característica clínica fundamental de la parálisis del III par secundario a la diabetes es la indemnidad de la motilidad ocular intrínseca, al contrario de lo que sucede en la parálisis del III par de causa compresiva, en la cual sí hay compromiso pupilar. Esto se debe a que las fibras pupilares encargadas de la motilidad ocular intrínseca transcurren por la parte externa del nervio del III par, por la cara superior y medial, afectándose cuando se produce una compresión del nervio y no viéndose comprometidas cuando hay una isquemia del mismo. Existe evidencia etiopatogénica que apoya la ocurrencia de isquemia en territorio frontera o limítrofe, haciendo que las fibras nerviosas centrales sean las más susceptibles.

Frecuentemente, se asocia a un dolor retroorbitario o frontal, muchas veces intenso, que lleva a la sospecha errónea de una hemorragia subaracnoidea. El dolor puede preceder al inicio de los síntomas oculomotores, apareciendo luego una ptosis palpebral con estrabismo divergente e imposibilidad en el descenso y ascenso del globo ocular. El dolor puede durar algunos días, y la recuperación completa se da al cabo de 2-3 meses.

La parálisis del VI par se caracteriza por una diplopia horizontal que se presenta de forma súbita. La misma se acentúa al mirar hacia el lado del músculo afectado, en este caso, el recto externo, que se encarga de la abducción del globo ocular. No suele acompañarse de dolor y, al examen, se evidencia un estrabismo convergente, por predominio del tono del músculo recto interno homolateral. La evolución es hacia la recuperación completa en 2-3 meses.

La parálisis del VII par craneal presente en los pacientes diabéticos no difiere, clínicamente, de la clásica parálisis de Bell y no afecta negativamente su recuperación. La única variante clínica respecto a los pacientes no diabéticos es la aparente menor incidencia de trastorno en el sentido del gusto, en la parálisis de Bell, frente a aquellos que sí tienen diabetes mellitus; así también, en el tratamiento corticoideo, indicado en la parálisis de Bell y no aconsejado en el diabético.

Artículo

En ocasiones, la presentación puede ser la de una mononeuropatía múltiple craneal.

En todos estos casos, el diagnóstico es clínico y no son necesarios estudios complementarios.

Mononeuropatías

Los pacientes diabéticos son más propensos a presentar neuropatías por atrapamiento, respecto a la población general.

Las mismas incluyen, por orden de frecuencia, la neuropatía del mediano por atrapamiento a nivel del túnel del carpo, neuropatía cubital por atrapamiento a nivel del codo, neuropatía del nervio peroneo o ciático poplíteo externo por atrapamiento a nivel de la cabeza del peroné, y neuralgia (meralgia) parestésica por compresión del nervio femorocutáneo.

Neuropatía del mediano

Es la neuropatía por atrapamiento más común. Cerca del 25 % de los pacientes diabéticos tienen evidencia subclínica, mediante estudios de neuroconducción de compromiso del nervio mediano, mientras que un 8 % presenta síntomas. Los síntomas son similares en los pacientes diabéticos y en los no diabéticos.

El compromiso es, frecuentemente, bilateral, siendo más intensos los síntomas en la mano hábil. Consiste en dolor y parestesias, sobre todo a nivel del primer, segundo y tercer dedo, pero algunos pacientes refieren que los síntomas abarcan toda la mano e, incluso, sectores más proximales. Los pacientes se quejan de sensación de hormigueo, quemazón y adormecimiento que, frecuentemente, los despierta por la noche. Los síntomas también son provocados por el uso excesivo de la mano y aumentan con las actividades cotidianas que asumen posturas de flexión o extensión de la muñeca (hablar por teléfono, leer el diario, usar la computadora, etc.). El dolor puede irradiarse al antebrazo e, incluso, al hombro, pero nunca al cuello. Al examen, pueden objetivarse algunas alteraciones sensitivas, como la dificultad en discriminar dos estímulos simultáneos, hiperestesia y, finalmente, hipoestesia a nivel de los tres primeros dedos de la mano. En casos severos, puede aparecer paresia y atrofia de los músculos inervados por el mediano en la eminencia tenar, pero, sobre todo, del músculo abductor corto tenar, único músculo inervado exclusivamente por dicho nervio. El signo de Phalen es muy sensible, está presente en el 80 % de los casos y consiste en la aparición de los síntomas luego de un minuto de flexión de la mano sobre el antebrazo. El signo de Tinel consiste en la percusión del nervio mediano en el túnel

Artículo

del carpo, lo que despierta parestesias a nivel del territorio distal del nervio mediano. Este signo está presente en el 60 % de los pacientes y, a diferencia del Phalen, tiene falsos positivos.

Debemos poner énfasis en el buen diagnóstico clínico de esta entidad, dado que los hallazgos neurofisiológicos subclínicos son frecuentes y pueden no correlacionarse con la clínica del paciente, determinando diagnósticos erróneos.

El estudio eléctrico es de gran utilidad en las mononeuropatías focales por atrapamiento. En el caso del nervio mediano, la neuroconducción motora podrá demostrar un aumento de la latencia distal a nivel del puño, una disminución de amplitud del potencial motor (reducción por amiotrofia y pérdida axonal). La neuroconducción sensitiva demostrará una reducción de la amplitud sensitiva en el potencial de puño, en comparación con el potencial en palma (bloqueo de la conducción); reducción de velocidad de la conducción en el segmento puño-palma y denervación axonal muscular del abductor corto tenar. Si todos estos hallazgos electrofisiológicos están presentes, se tipifica como severa.

Tratamiento

En los casos con síntomas sensitivos leves, el tratamiento con AINES, así como la inmovilización en posición neutral o la infiltración con corticoides locales, habitualmente es suficiente. En los casos con síntomas sensitivos severos y trastornos motores, es necesario el tratamiento quirúrgico para la liberación del nervio mediano en su pasaje por el túnel carpiano, lo cual, habitualmente, se obtiene con la sección del ligamento transversal del carpo.

Neuropatía cubital

Es la segunda neuropatía por atrapamiento más frecuente. La compresión puede producirse a nivel del codo por un engrosamiento fibrótico de la aponeurosis del flexor cubital del carpo en la entrada del túnel cubital (arcada aponeurótica húmero-ulnar), correspondiendo al llamado túnel cubital. También puede producirse un atrapamiento algo más proximal, a nivel del canal cubital formado entre el olécranon y el epicóndilo medial. El atrapamiento a nivel del canal de Guyon, en la muñeca, o en la arcada de Struthers, es mucho menos frecuente.

La compresión del nervio cubital en el codo resulta en adormecimiento y parestesias en el cuarto y quinto dedo de la mano. En casos más severos, puede haber hipoestesia de dichos dedos, así como de la eminencia hipotenar y del dorso de la mano, acompañado o no de paresia de la mano, de grado variable. Puede estar presente el signo de Tinel, a nivel del codo. En los casos severos, puede encontrarse, además,

Artículo

atrofia de los músculos hipotenares, con mano en garra, dada por la extensión de la primer falange del cuarto y quinto dedo, junto con flexión de las dos últimas falanges secundaria a la parálisis de los dos últimos músculos lumbricales y de los interóseos. Puede estar presente el signo de Froment, que se objetiva al intentar sujetar un papel entre el pulgar y el índice; para compensar la paresia del músculo aductor del pulgar inervado por el cubital, el paciente flexiona la última falange de dicho dedo y comprime el papel entre el índice y la yema del pulgar.

La neuroconducción motora podrá demostrar una reducción de la velocidad de conducción motora en el segmento supracodo-infracodo, con reducción de la amplitud del potencial motor proximal al sitio de compresión (bloqueo parcial de la conducción). A nivel distal, a medida que la compresión es más severa, podrá observarse reducción de la amplitud motora distal por amiotrofia y pérdida axonal distal, así como disminución del potencial sensitivo distal. En esta neuropatía, no es habitual realizar la estímulo-detección del potencial sensitivo en codo. El registro electromiográfico del primer músculo interóseo dorsal es de elección, dada la disposición de las fibras axonales destinadas a este músculo, las cuales, al ser más externas, se comprimen en primera instancia.

Tratamiento

En los casos con síntomas leves o intermitentes, el tratamiento debe ser conservador, utilizando AINES y evitando movimientos de flexo-extensión del codo repetitivos. La cirugía se reserva para los casos que presentan afectación severa.

Neuropatía del nervio ciático poplíteo externo

La compresión del nervio peroneo común o ciático poplíteo externo es la neuropatía por atrapamiento más común de los miembros inferiores. El nervio es particularmente vulnerable en la región del cuello del peroné, cuando pasa a través del origen del músculo peroneo lateral largo.

La lesión del nervio peroneo común produce paresia en la extensión del pie y los dedos, así como en la eversión del pie, lo que produce un *steppage*. Existe déficit sensitivo sobre la cara lateral de los dos tercios distales de la pierna y el dorso del pie. No es habitual la presencia de dolor.

El estudio de neuroconducción motora del nervio CPE, con lesión focal a nivel retroperoneal, se detecta por disminución de la velocidad de conducción motora en dicho segmento, con o sin bloqueo parcial de la conducción. En forma secundaria y por degeneración axonal distal, se puede observar denervación axonal muscular en músculo tibial anterior y músculo pedio. También puede observarse la

Artículo

disminución o ausencia del potencial sensitivo peroneo superficial. En ocasiones, puede que exista una lesión focal muy distal al segmento (cuando el nervio ya contornó la cabeza del peroné), donde el bloqueo parcial de conducción y la desmielinización focal no pueden demostrarse por el estudio. Aquí, los hallazgos de degeneración nerviosa y denervación muscular distal axonal serán los únicos presentes. Uno de los diagnósticos diferenciales es la radiculopatía L5. El electromiograma puede salvar esta diferencia, con el análisis de miotomos L5, no inervados por el nervio ciático poplíteo externo (ejemplo: músculo tibial posterior, inervado por L5, pero por el nervio ciático poplíteo interno).

Tratamiento

El pronóstico es bueno y, por lo general, sólo requiere tratamiento conservador. En los casos severos que no mejoran en un plazo de tres meses, es necesario realizar una exploración quirúrgica. En los casos que presenten paresia importante, con *steppage*, se debe indicar férulas.

Meralgia parestésica

Se debe a la compresión del nervio femorocutáneo a nivel del ligamento inguinal. Es más frecuente en obesos u otras condiciones que aumenten la presión intraabdominal. En pacientes diabéticos, puede verse sin asociación con estos otros factores de riesgo. Se manifiesta por parestesias, disestesias y sensación de «piel tirante» y/o dolor de tipo quemazón en la cara antero-externa del muslo. La presión a nivel del ligamento inguinal, medial a la espina ilíaca antero-superior, reproduce el dolor, el cual también se exacerba en la posición sentado.

En el estudio neurofisiológico, se puede observar la reducción en la amplitud del potencial sensitivo femorocutáneo. Es útil, además, la comparación con su homólogo asintomático, siendo la diferencia de amplitud mayor a 50 % entre uno y otro muy útil para apoyar el diagnóstico. Esta técnica puede ser dificultosa en obesos, por lo que es fundamental la correlación con la clínica.

El tratamiento es sintomático, mediante AINES, reposo y descenso de peso, evitando, asimismo, el uso de prendas ajustadas (ej.: cinturón).

Artículo

Fuentes:

1. Chan YC, Lo YL, Chan ES. Immunotherapy for diabetic amyotrophy. Cochrane Database
2. Syst Rev 2012.
3. Fustinoni O. Síndromes semiológicos de otras afecciones del sistema nervioso. En: Semiología del Sistema Nervioso de Fustinoni. Editorial El Ateneo; 397-439.
4. Katirji B, Koontz D. Disorders of Peripheral Nerves. En: Bradley's Neurology in Clinical Practice, 6th edition. Elsevier Saunders 2012;1915-2015.
5. Neuromuscular Disease Center. Washington University, St. Louis, MO, USA. (Sitio Web). Diabetes: Neuropathies & Neuromuscular Disorders. Disponible en: <http://neuromuscular.wustl.edu/nother/diabetes.htm>
6. Preston D, Shapiro B. Median Neuropathy at the Wrist. En: Electromyography and Neuromuscular Disorders, 3rd edition. Elsevier Saunders 2013;267-288.
7. Preston D, Shapiro B. Radial Neuropathy. En: Electromyography and Neuromuscular Disorders, 3rd edition. Elsevier Saunders 2013;331-345.
8. Preston D, Shapiro B. Lumbosacral Plexopathy. En: Electromyography and Neuromuscular Disorders, 3rd edition. Elsevier Saunders 2013;501-517.
9. Preston D, Shapiro B. Ulnar Neuropathy at the Wrist. En: Electromyography and Neuromuscular Disorders, 3rd edition. Elsevier Saunders 2013;319-330.
10. Preston D, Shapiro B. Peroneal Neuropathy. En: Electromyography and Neuromuscular Disorders, 3rd edition. Elsevier Saunders 2013;346-356.
11. Russell JW, Zilliox LA. Diabetic Neuropathies. Continuum (Minneap Minn) 2014;20(5):1226-1240.

Responsables:
Dra. Juan R. Higgin
2015