

# Enfermedad de nervio periférico en cuidado crítico

## *Peripheral nerve diseases in ICU*

José I. Suárez

### RESUMEN

Las enfermedades de nervio periférico son relativamente frecuentes en los pacientes críticos. Dichas condiciones se pueden dividir en aquellas que llevan al ingreso a la UCI (primarias) o las que resultan de otras enfermedades sistémicas de base (secundarias). El síndrome de Guillain-Barré-Landry es la entidad primaria más común. La polineuropatía de cuidado crítico es tal vez la entidad secundaria de mayor incidencia. En esta revisión se incluyen estas enfermedades y también la porfiria intermitente aguda. Si presentan los rasgos más sobresalientes de dichos síndromes, sus etiologías, y tratamientos.

**PALABRAS CLAVE:** nervio periférico, neuropatías, síndrome de Guillain Barré, UCI, miopatía.

(Suárez JI. *Enfermedad de nervio periférico en cuidado crítico. Acta Neurol Colomb* 2007;23:169-172).

### SUMMARY

The alterations of peripheral nerves are relatively frequent in critically ill patients. Such entities can be divided into primary (i.e., those that lead to the patients' admission to the ICU) or secondary (i.e., those that develop once the patient has been in the ICU as a result of another underlying disease). The Guillain-Barre-Landry syndrome is the most common primary disease while the critical illness myopathy and polyneuropathy are the most commonly seen secondary etiologies. In this brief review we had discussed both of these pathologies and have also included acute intermittent porphyria. We have given an overview of the possible etiology, most common clinical presentation, and treatments of all these entities.

**KEY WORDS:** peripheral nerve, ICU, Guillain-Barré syndrome, polineuropathy, myopathy.

(Suárez JI. *Peripheral nerve diseases in ICU. Acta Neurol Colomb* 2007;23:169-172).

---

## INTRODUCCIÓN

Las enfermedades del nervio periférico ocurren con frecuencia en pacientes que requieren cuidado crítico. Dichas condiciones patológicas puede representar la razón primaria que lleva al paciente a la unidad de cuidados intensivos (UCI), o puede ser el resultado de otra enfermedad sistémica. De las enfermedades primarias la más frecuente en el síndrome de Guillain-Barré-Landry (SGBL). De hecho desde el descubrimiento de la vacuna contra el polio y las campañas globales de vacunación, el SGBL se ha convertido en la principal causa de parálisis flácida aguda en individuos sin ningún antecedente médico de

importancia (1, 2). La incidencia mundial del SGBL fluctúa entre 0.6-1.9 casos por 100,000 por año (3-5). El SGBL se presenta en todas las edades con un pico menor en adultos jóvenes y otro mayor entre la quinta y la octava décadas de vida (3, 6). Esta enfermedad es un poco mas frecuente en hombres (3, 4), y presenta variaciones estacionales. Esta última bien puede representar cambios en la incidencia de ciertas infecciones con los cambios de estación en zonas climáticas templadas (4, 6, 7). Los criterios diagnósticos del SGBL están bien definidos y se presentan en la tabla 1 (8).

---

**Recibido: 30/04/07. Revisado: 10/07/07. Aceptado: 30/07/07.**

**Jose I Suarez, M.D.** Director Vascular Neurology and Neurocritical Care, Professor of Neurology and Neurosurgery, Baylor College of Medicine, Houston, TX.

*Correspondencia:* Jose I Suarez, MD. Department of Neurology Baylor College of Medicine One Baylor Plaza, NB 302 Houston, TX 77030 Phone: 713-798-8472 FAX: 713-798-2739 E-mail: jisuaraz@bcm.tmc.edu

---

**TABLA 1.** CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL SGBL, MODIFICADA DE 8.

<p>I. Se requiere para el diagnóstico</p> <ul style="list-style-type: none"><li>A. Debilidad motora progresiva de una o más extremidades</li><li>B. Ausencia de reflejos tendinosos</li></ul> <p>II. Características que sugieren el diagnóstico</p> <ul style="list-style-type: none"><li>A. Hallazgos clínicos<ul style="list-style-type: none"><li>1. Signos y síntomas de debilidad motora que se presenta en forma rápida y cesa de progresar a las 4 semanas del inicio de la enfermedad.</li><li>2. La simetría no es absoluta.</li><li>3. Signos y síntomas sensoriales leves.</li><li>4. Compromiso de pares craneanos (el VII par es el más frecuente).</li><li>5. La mejoría típicamente comienza 2-4 semanas después de que la progresión ha cesado.</li><li>6. Presencia de disfunción del sistema nervioso autónomo.</li><li>7. Ausencia de fiebre al inicio de los síntomas.</li></ul></li><li>B. Hallazgos del líquido cefalorraquídeo (LCR)<ul style="list-style-type: none"><li>1. Después de la primera semana de síntomas, las proteínas en el LCR se encuentran elevadas o se elevan con relación a punciones lumbares previas.</li><li>2. El recuento leucocitario del LCR es 10 leucocitos/mm<sup>3</sup>.</li></ul></li><li>C. Hallazgos electrodiagnósticos<ul style="list-style-type: none"><li>1. Evidencia de enlentecimiento de la conducción nerviosa o de bloqueos en algún punto de la enfermedad.</li><li>2. Aumento de las latencias distales (hasta tres veces por encima de valores normales).</li><li>3. Las anomalías de la conducción pueden no ser evidentes sino semanas después del comienzo del cuadro clínico.</li></ul></li></ul> <p>III. Características que ponen en duda el diagnóstico</p> <ul style="list-style-type: none"><li>1. Debilidad asimétrica importante y persistente.</li><li>2. Alteraciones persistentes en los esfínteres anal y vesical.</li><li>3. Alteraciones esfinterianas (vejiga-ano) al inicio del cuadro clínico.</li><li>4. &gt; 50 leucocitos mononucleares/mm<sup>3</sup> en el LCR.</li><li>5. Presencia de leucocitos polimorfonucleares en el LCR.</li><li>6. Nivel sensorial delimitado y claro.</li></ul> <p>IV. Características que excluyen el diagnóstico</p> <ul style="list-style-type: none"><li>1. Diagnóstico claro de botulismo, miastenia, poliomielitis, o neuropatía tóxica.</li><li>2. Metabolismo anormal de porfirinas.</li><li>3. Diagnóstico reciente de difteria.</li><li>4. Síndrome de carácter sensorial puramente.</li></ul>
--

En general los pacientes con SGBL deben ser admitidos a la UCI cuando presentan los siguientes signos y síntomas:

1. Evolución rápida de la debilidad muscular que involucra los músculos de la respiración.
2. Presencia de alteraciones bulbares y debilidad facial bilateral.
3. Anormalidades del sistema nervioso autónomo.
4. Presencia de arritmias o bradicardia.
5. Presencia de complicaciones médicas tales como trombosis venosa profunda, embolia pulmonar, infarto del miocardio, o sepsis.

#### **ENFERMEDADES DE NERVIOS PERIFÉRICOS SECUNDARIAS A ALTERACIONES SISTÉMICAS**

Entre éste grupo de enfermedades cabe destacar dos entidades que describiremos

brevemente: la porfiria intermitente aguda (PAI) y la poliradiculomiopatía de cuidado crítico.

#### **POLIRADICULOPATÍA (PAI)**

La PAI es una enfermedad autosómica dominante del metabolismo de la porfirina que se manifiesta principalmente como ataques recurrentes de dolor abdominal y alteraciones neurológicas. La PAI se produce por la deficiencia de la enzima deaminasa del porfobilinógeno. Los síntomas se presentan típicamente entre la segunda y cuarta década de vida. La enfermedad predomina en mujeres (9).

Las características clínicas se manifiestan usualmente en el contexto de una exacerbación aguda de la enfermedad con dolor abdominal, vómito, taquicardia y a veces alteraciones del sistema nervioso central (agitación, psicosis,

parálisis de pares craneanos, depresión, confusión, convulsiones, y coma). Las crisis (agudizaciones) de la PAI pueden ser precipitados por infecciones o medicamentos como se describe en la tabla 2:

Cada ataque usualmente conlleva secuelas con daños en los nervios periféricos y alteraciones siquiátricas. La neuropatía generalmente comienza en las extremidades superiores, con debilidad tanto simétrica como asimétrica, seguida por debilidad facial y proximal de los miembros inferiores. Los síntomas de disautonomía son frecuentes, y los reflejos tendinosos se encuentran disminuidos o ausentes. Después de “ataques” repetitivos, los pacientes puedan desarrollar dificultad respiratoria y trastornos graves del sistema nervioso autónomo. Aun con un manejo médico óptimo, un “ataque” grave de PAI puede traer resultados funestos para el paciente (9,10).

El diagnóstico preciso de PAI requiere de la detección de precursores de la porfirina (ácido delta-amino levulínico y porfobilinógeno) en la orina, con la comprobación de la deficiencia enzimática en el suero del paciente. Esta última se encuentra disminuida en un 50 por ciento de los casos comparados con los niveles de familiares sin manifestación fenotípica de PAI (11).

El tratamiento de los “ataques” de PAI consiste básicamente en suprimir la síntesis de porfirina y en controlar los síntomas (10). Se deben evitar o retirar todos los factores precipitantes y los pacientes deben recibir grandes cantidades de carbohidratos dietéticos y hematina endovenosa. También es importante controlar el dolor, las convulsiones, los cuadros sicóticos agudos, y mantener un volumen intravascular adecuado para evitar mayores fluctuaciones del sistema nervioso autónomo.

## POLIRADICULOMIOPATÍA DE CUIDADO CRÍTICO

La polineuropatía y la miopatía de cuidado crítico (PNCC y MCC respectivamente) son enfermedades neuromusculares descritas en pacientes admitidos a UCI generales (12-21). La incidencia de dichas anomalías fluctúa entre un 33-40 por ciento de los pacientes admitidos a la UCI y son la causa directa de la dificultad para destetarlos del ventilador (13). De tal manera que la PNCC y la MCC debe considerarse en todos los pacientes que reciben ventilación mecánica prolongada.

La etiología de la PNCC y la MCC parece estar ligada a la presencia de dos factores importantes en la UCI: sepsis grave o síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS); la combinación de sepsis o SRIS y el uso de agentes bloqueadores de la unión neuromuscular o corticoesteroides (12,13,16,19,20). Otros factores que pueden afectar la incidencia de la PNCC y la MCC son el estado nutricional del paciente, gravedad de la enfermedad de base y la interacción de las múltiples medicaciones que los reciben pacientes en la UCI. Se ha demostrado, por ejemplo, mediante análisis multivariado que la presencia de SRIS y el APACHE III (el cual es una medida de gravedad de la enfermedad de base) están ligadas al riesgo de desarrollar PNCC y MCC (13). Se pueden definir tres grupos: bajo riesgo (APACHE III menor o igual a 70 y sin SRIS) con una probabilidad del 8 por ciento de desarrollar la enfermedad; alto riesgo (APACHE III superior a 85 y con SRIS) con una probabilidad de 72 por ciento de desarrollar la enfermedad; y riesgo medio (pacientes entre alto y bajo riesgo) con una probabilidad del 28 por ciento de desarrollar la enfermedad.

**TABLA 2.** MEDICAMENTOS QUE PUEDEN EXACERBAR UN “ATAQUE” DE PAI.

Anticonvulsivos	Tranquilizantes	Sedantes	Antibióticos	Otros
Barbitúricos	Clordiazepóxido	Barbitúricos	Sulfonamidas	Alcohol
Fenitoina	Meprobamato	Glutetimida	Griseofulvina	Ergotamina
Metosuximida		Metilprilona	Dapsona	Estrógenos
Primidona				Progestina
Trimetadiona				

La presentación clínica típica es la del paciente con ventilación mecánica prolongada (difícil de destetar), y que además presenta paresia de las cuatro extremidades y atrofia muscular. La razón de ingreso a la UCI es usualmente sepsis grave o falla multiorgánica. Otro grupo de alto riesgo es el de pacientes asmáticos ingresados por *status* que reciben corticoesteroides o agentes bloqueadores de la unión neuromuscular.

El diagnóstico se establece por medio de los estudios electromiográficos (12,13,17). Estos estudios deben realizarse de 10-12 días después de iniciada la ventilación mecánica debido a que la entidad clínica se manifiesta usualmente entre las 2-3 semanas desde el inicio de la enfermedad de base. Dependiendo del momento en el cual se realizan dichos estudios, los pacientes pueden presentar polineuropatía, defectos de transmisión neuromuscular, o miopatía.

Hasta el momento no existe un tratamiento específico para estas enfermedades. Sin embargo, con la introducción de mejores y más eficaces tratamientos para la sepsis, se espera que la incidencia disminuya en forma importante. El manejo es de soporte y la mayoría de los pacientes se recuperan, aunque en forma muy lenta (14). Un estudio retrospectivo demostró que la administración de inmunoglobulinas en estos pacientes podría ser útil (21). Sin embargo, estos resultados son preliminares y no se puede recomendar el tratamiento hasta tanto no se confirme en estudios prospectivos, controlados, y aleatorizados.

## REFERENCIAS

1. Ropper A, Wijdicks E, Truax B. Guillain-Barre Syndrome. Philadelphia: FA Davis; 1991.
2. Plasmapheresis and acute Guillain-Barre syndrome. The Guillain-Barre syndrome Study Group. *Neurology* 1985;35:1096-104.
3. Schonberger LB, Hurwitz ES, Katona P, Holman RC, Bregman DJ. Guillain-Barre syndrome: its epidemiology and associations with influenza vaccination. *Ann Neurol* 1981;9:S31-8.
4. Larsen JP, Kvale G, Nyland H. Epidemiology of the Guillain-Barre syndrome in the county of Hordaland, Western Norway. *Acta Neurol Scand* 1985;71:43-7.
5. Alter M. The epidemiology of Guillain-Barre syndrome. *Ann Neurol* 1990;27:S7-12.
6. Dowling PC, Menonna JP, Cook SD. Guillain-Barre syndrome in Greater New York-New Jersey. *Jama* 1977;238:317-8.
7. Baoxun Z, Yinchang Y, Huifen H, Xiuqin L. Acute polyradiculitis (Guillain-Barre syndrome): an epidemiological study of 156 cases observed in Beijing. *Ann Neurol* 1981;9:S146-8.
8. Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barre syndrome. *Ann Neurol* 1990;27:S21-4.
9. Kappas A. The porphyrias. In: Scriver C, ed. The metabolic basis of inherited disease. New York: McGraw-Hill, 1989: 1305-1365.
10. Torbey MT, Suarez JI, Geocadin R. Less common causes of quadraparesis and respiratory failure. In: Suarez JI ed. Neurology and Neurosurgical Critical Care. Totowa, NJ: The Humana Press; 2004:493-514.
11. Sagar S. Toxic and metabolic Disorders. In: Samuels M, ed. Manual of neurologic therapeutics, 5th Ed. Boston: Little, Brown and co, 2005: 299-301.
12. Bolton CF. Critical illness polyneuropathy and myopathy. *Crit Care Med* 2001;29:2388-2390.
13. de Letter MAC, Schmitz PIM, Visser LH, et al. Risk factors for the development of polyneuropathy and myopathy in critically ill patients. *Crit Care Med* 2001;29:2281-2286.
14. Hund EF, Fogel W, Krieger D, DeGeorgia M, Hacke W. Critical illness polyneuropathy: clinical findings and outcomes of a frequent cause of neuromuscular weaning failure. *Crit Care Med* 1996;24:1328-1333.
15. Latronico N, Fenzi F, Recupero D, et al. Critical illness myopathy and neuropathy. *Lancet* 1996;347:1579-1582.
16. Bolton CF. Sepsis and the systemic inflammatory response syndrome: neuromuscular manifestations. *Crit Care Med* 1996;24:1408-1416.
17. Schwarz J, Planck J, Briegel J, Straube A. Single-fiber electromyography, nerve conduction studies, and conventional electromyography in patients with critical-illness polyneuropathy: evidence for a lesion of terminal motor axons. *Muscle Nerve* 1997;20:696-701.
18. Hund E. Myopathy in critically ill patients. *Crit Care Med* 1999;27:2544-2547.
19. Hund E. Critical illness polyneuropathy. *Curr Opin Neurol* 2001;14:649-653.
20. Hund E. Neurological complications of sepsis: critical illness polyneuropathy and myopathy. *J Neurol* 2001;248:929-934.
21. Mohr M, Englisch L, Roth A, et al. Effects of early treatment with immunoglobulin on critical illness polyneuropathy following multiple organ failure and Gram-negative sepsis. *Intensive Care Med* 1997;23:1144-1149.