

POLIRRADICULOPATÍA INFLAMATORIA CRÓNICA SENSITIVA

PAZ ZUBERBUHLER¹, DIEGO MIÑARRO¹, DANIELA BINAGHI², CINTIA MARCHESONI¹,
ANA PARDAL¹, RICARDO REISIN¹¹Departamento de Neurología, Hospital Británico, ²Departamento de Radiología,
Fundación Favalaro, Buenos Aires

Resumen La polirradiculopatía inflamatoria crónica sensitiva es una entidad definida, frecuentemente subdiagnosticada y potencialmente tratable. Debe ser sospechada en pacientes con ataxia sensitiva, estudios de conducción nerviosa normales y una resonancia magnética que muestre engrosamiento y realce con gadolinio de las raíces lumbosacras. Presentamos el caso de un hombre de 57 años de edad con marcada ataxia sensitiva en pierna izquierda. Al examen físico presentaba fuerza conservada, reflejos osteotendinosos disminuidos, tacto fino y superficial reducidos por debajo de las rodillas; abatiestesia y apalestesia en ambos pies. Los estudios de conducción nerviosa eran normales, los potenciales evocados somatosensitivos tibiales con ausencia de respuesta bilateral. El líquido cefalorraquídeo presentaba hiperproteíorraquia sin células. La resonancia magnética mostró engrosamiento y realce con gadolinio de las raíces lumbosacras. El paciente fue tratado con inmunoglobulina endovenosa (IgEV) a 2 g/kg durante 5 días, con buena respuesta. La evolución clínica, la hiperproteíorraquia, el realce de raíces en la resonancia magnética, la buena respuesta a la inmunoterapia y la exclusión de otras causas de ataxia sensitiva fueron compatibles con el diagnóstico de polirradiculopatía inflamatoria crónica sensitiva. Para el diagnóstico de esta enfermedad se requiere la identificación del compromiso aislado de las raíces sensitivas.

Palabras clave: ataxia sensitiva, polirradiculopatía inflamatoria crónica

Abstract *Chronic inflammatory sensory polyradiculopathy.* Chronic inflammatory sensory polyradiculopathy is a defined entity, frequently underdiagnosed, and potentially treatable. It must be suspected in patients with sensory ataxia, normal nerve conduction studies, and MRI with thickened lumbosacral nerve roots and gadolinium enhancement. We present the case of a 57-year-old man with marked sensory ataxia on his left leg. Examination showed normal strength, decreased knee and ankle jerks. Light touch and pinprick sensations were reduced below the knees. Vibration and joint position sense were absent at the feet. Nerve conduction studies were normal. Tibial sensory evoked potentials disclosed absent responses bilaterally. CSF was acellular with elevated protein. Lumbosacral magnetic resonance showed thickening of roots, with gadolinium enhancement. The patient was treated with IV-Ig, 2 g/kg, for 5 days with improvement of symptoms. The clinical course, elevated CSF protein, the evidence of root enhancement on the MRI, good response to immunotherapy, and the exclusion of other causes of sensory ataxia, were compatible with the diagnosis of chronic inflammatory sensory polyradiculopathy. To diagnose this disease the identification of isolated involvement of the sensory roots is required.

Key words: sensory ataxia, chronic inflammatory polyradiculopathy

La polirradiculopatía inflamatoria crónica sensitiva (PICS) es una entidad definida, frecuentemente subdiagnosticada y potencialmente tratable¹. Debe sospecharse en pacientes con ataxia sensitiva, estudios de conducción normales, y resonancia magnética (RMN) con engrosamiento y realce con gadolinio de raíces lumbosacras. Esta entidad debe ser diferenciada de otras enfermedades que se presentan con ataxia sensitiva, incluyendo la polirradiculopatía inflamatoria desmielinizante crónica (CIDP).

Describimos el caso de un paciente con un cuadro de ataxia sensitiva crónica, estudios de conducción motora y sensitiva normales y radiculopatía en la RMN. Revisamos los casos similares comunicados en la literatura.

Caso clínico

Un hombre de 57 años de edad se presenta con una historia de 8 años de evolución de marcada ataxia sensitiva en su pierna izquierda, que lentamente progresó a la pierna derecha. En el examen físico presentó pares craneales sin alteraciones, fuerza normal, reflejos osteotendinosos normales en miembros superiores y reducidos en miembros inferiores. La sensibilidad fue normal en ambos brazos, con reducción del tacto superficial y fino por debajo de ambas rodillas. Apalestesia y

Recibido: 16-VIII-2012

Aceptado: 26-XII-2012

Dirección postal: Dra. Paz Zuberbuhler, Departamento de Neurología, Hospital Británico, Perdriel 74, 1280 Buenos Aires, Argentina
Fax: (54-11) 4802-3634 e-mail: pachizuber@gmail.com

abatiestesia en ambos pies; Romberg positivo, incapacidad de pararse en un pie, incapacidad de realizar marcha en tándem, mejorando su marcha atáxica con la asistencia visual. Esfínteres sin alteraciones.

Los estudios de conducción motora y sensitiva fueron normales, incluyendo la onda F del nervio tibial posterior izquierdo en la pierna más sintomática (Tabla 1). El electromiograma (EMG) de los músculos tibial anterior y extensor largo de dedos del lado derecho mostró ondas agudas positivas y potenciales fibrilatorios, con potenciales de unidad motora y reclutamiento normales. Los potenciales evocados somatosensitivos (PESS) del nervio mediano fueron normales. Ausencia de PESS del tibial posterior de forma bilateral.

El líquido cefalorraquídeo (LCR) fue acelular con hiperproteínorraquia (74 mg/dl) y glucosa normal. Dentro de los estudios de laboratorio de resultado normal se incluyeron: prueba de tolerancia oral a la glucosa; hemoglobina glicosilada; vitamina B12; folato; inmunoelectroforesis en sangre y orina; anticuerpos antineutrófilos (ANCA); anticuerpos anti-SSA y SSB; anti-Hu, anti-Ri y anti-Yo; VDRL, serologías para HIV, HCV, HBV, y HTLV; anti DNA, FAN, antiMAG, antiGM1, GM2, GD1a, GD1b, GQ1b.

La RMN lumbosacra mostró engrosamiento y realce con gadolinio de las raíces (Fig. 1).

El paciente fue tratado con metilprednisolona 1 g/día por 4 días, sin mejoría, y luego con inmunoglobulina EV (IgEV; 2 g/kg por 5 días); a pesar del déficit sensitivo de larga data presentó buena respuesta al tratamiento luego de varias

semanas. Recuperó la propiocepción, la marcha mejoró considerablemente, y fue capaz de pararse en cada pie por 20 segundos y marchar en tándem. El Romberg se negativizó. La batiestesia mejoró en el pie izquierdo y se normalizó en el derecho. Percibió vibración en el pie derecho y en las costillas del lado izquierdo.

Actualmente el paciente recibe Ig EV 40 g/día por 2 días cada mes, y permanece estable. No tuvo recaídas de sus síntomas sensitivos ni agregó síntomas nuevos.

Discusión

Este paciente se presentó con síntomas y signos sensitivos en miembros inferiores. Los estudios de conducción motora y sensitiva fueron normales, pero los PESS se hallaron ausentes en ambos miembros inferiores; creemos que los hallazgos electromiográficos representan el compromiso subclínico de las raíces motoras. El curso clínico, la hiperproteínorraquia, la evidencia de engrosamiento radicular en la RMN, la buena respuesta a la inmunoterapia y la exclusión de otras causas de ataxia sensitiva, fueron compatibles con el diagnóstico de PICS.

La PICS ha sido considerada una variante regional de la CIDP², y aunque clínicamente imita una variante sen-

TABLA 1.— Estudios de conducción motora y sensitiva

			Derecha	Izquierda	Valores normales
Estudio de conducción motora	LMD (m/s)	Peroneo	3.9	3.9	< 5.1
		Tibial posterior	3.8	4.2	< 5.5
		Mediano	3.9	NR	< 4.2
	Amplitud distal (mV)	Peroneo	3.8	4.9	> 2
		Tibial posterior	7.8	8	> 3
		Mediano	9.4	NR	> 4
	Amplitud proximal (mV)	Peroneo	4.5	3.4	> 2
		Tibial posterior	4.7	7	> 2
		Mediano	7.4	NR	> 4
VC (m/s)	Peroneo	40.5	42.3	> 40	
	Tibial posterior	42	43.7	> 40	
	Mediano	53.1	NR	> 48	
Latencia mínima onda F (m/s)	Tibial posterior	NR	56	< 60	
	Amplitud (µV)	Sural	16.1	11.9	> 10
		Mediano	22.5	17.5	> 15
Estudio de conducción sensitiva	VC (m/s)	Sural	41.2	40.6	> 40
		Mediano	53.8	50	> 45

LMD, latencia motora distal; VC, velocidad de conducción; NR, no realizado

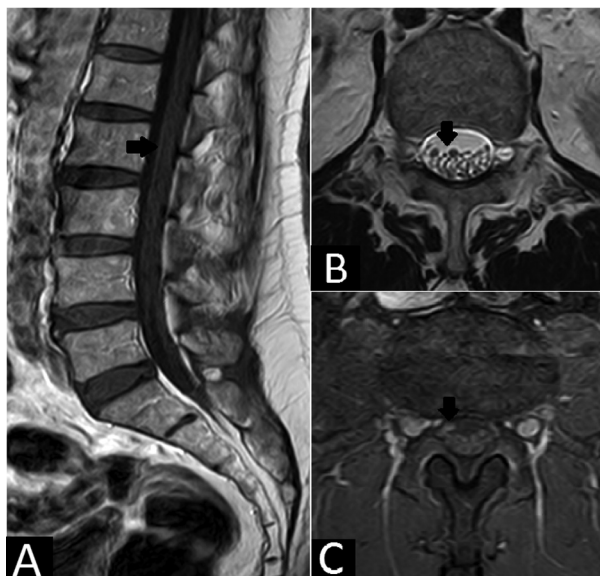


Fig. 1.— Secuencia axial de T2 (B) con engrosamiento de las raíces nerviosas. Secuencia sagital (A) y axial (C) de T1 con engrosamiento y realce con gadolinio de las raíces.

sitiva³⁻⁶, los estudios de conducción normales ayudan a establecer una clara distinción entre ellas. El compromiso de las raíces nerviosas es bien conocido en los pacientes con CIDP⁷⁻⁹; sin embargo, hay pocos casos comunicados con ataxia sensitiva, compromiso de raíces nerviosas, pero con estudios de conducción normales^{1, 3, 6, 10}.

Sinnreich y col.¹ describieron un grupo de 15 pacientes con un síndrome sensitivo, fuerza normal y estudios de conducción normales. Cinco de ellos tenían compromiso radicular en los estudios de imagen, y los otros 10 presentaron enlentecimiento o ausencia de PESS tibiales. Tres fueron sometidos a biopsia de las raíces sensitivas lumbares, que mostró engrosamiento en dos. Todos tenían densidad normal de fibras mielínicas, pero con una marcada alteración en la distribución de tamaños, con disminución del número de fibras mielínicas gruesas. En dos el endoneuro estaba edematoso y se observaban formaciones prominentes en catáfilas de cebolla; en uno se observaron axones desmielinizados. Estas anomalías en la anatomía patológica son similares a las encontradas en pacientes con CIDP. Seis fueron tratados con Ig EV o esteroides EV, con una mejoría rápida y prominente en la marcha. Este grupo acuñó el término PICS.

Burton y col.¹⁰ comunicaron el caso de un paciente con un síndrome sensitivo-atáxico, hipertrofia aislada de la cola de caballo y estudios de conducción nerviosa normales. La resección de un tumor carcinoide bronquial llevó a una mejoría clínica marcada, sugiriendo una etiología paraneoplásica.

Otras publicaciones informaron casos similares; sin embargo, ninguno fue igual al nuestro, ya que presen-

taban mínimas anomalías en las velocidades de conducción o signos motores.

Citak y col.¹¹ describieron un caso de ataxia sensitiva y estudios de conducción sensitiva normales. El paciente mejoró luego de la terapia con corticoides; no se le realizaron ni RMN ni PESS. A diferencia de nuestro paciente, este sí tuvo una prolongación de las latencias motoras distales y de las respuestas tardías. De forma similar, Barnett y col.¹² describieron un caso con una historia de 5 años de evolución de ataxia de miembros inferiores, con respuestas surales normales pero mínimo enlentecimiento de la velocidad de conducción motora del tibial, y ondas F prolongadas. Se observó engrosamiento de las raíces lumbosacras en las RMN.

Caporale y col.² describieron un paciente que inicialmente presentó parestesias y adormecimiento de los pies, y 9 meses después desarrolló marcha atáxica con mínima debilidad en miembros inferiores. Los estudios de conducción motora y sensitiva fueron normales, y la RMN mostró engrosamiento y realce radicular. La paciente fue tratada con Ig EV, con rápida mejoría.

Chin y col.⁶ describieron un grupo de 8 pacientes con CIDP sensitiva; sin embargo, el primer paciente descrito presentó signos sensitivos graves, marcha atáxica y estudios de conducción sensitiva normal; la biopsia de nervio reveló un 31% de grupos de regeneración de fibras mielínicas. No se informaron ni RMN ni PESS.

Es probable que los últimos pacientes mencionados representen una transición entre la PICS y una variante más clásica de la CIDP.

No está clara la razón para la selectividad del compromiso radicular sensitivo. En el 2002, Gong y col.¹³ sugirieron que podría haber anticuerpos antigangliósidos específicos asociados a varios síndromes neuropáticos, que podrían reconocer y dañar selectivamente fibras nerviosas o poblaciones neuronales. Como fue descrito en algunas variantes del síndrome de Guillain Barre¹⁴, es probable que un todavía desconocido antígeno en las raíces sensitivas, explique los hallazgos en los pacientes con PICS.

En pacientes con una ataxia sensitiva y estudios de conducción normales, es esencial evaluar el compromiso radicular mediante PESS o RMN, para permitir el reconocimiento temprano y el tratamiento precoz de la PICS.

Conflictos de interés: No hay conflictos de interés para declarar.

Bibliografía

1. Sinnreich M, Klein CJ, Daube JR, Engelstad J, Spinner RJ, Dyck PJB. Chronic immune sensory polyradiculopathy. *Neurology* 2004; 63: 1662-9.
2. Caporale CM, Staedler C, Gobbi C, Bassetti CL, Uncini A. Chronic inflammatory lumbosacral polyradiculopathy: a regional variant of CIDP. *Muscle Nerve* 2011; 44: 833-7.

3. Oh SJ, Joy JL, Kuruoglu R. "Chronic sensory demyelinating neuropathy": chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy presenting as a pure sensory neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 55: 677-80.
4. Vallat JM, Sommer C, Magy L. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: diagnostic and therapeutic challenges for a treatable condition. *Lancet Neurol* 2010; 9: 402-12.
5. Takeuchi H, Misu K, Hattori N, Nagamatsu M, Sobue G. Immunoglobulin therapy for idiopathic chronic sensory ataxic neuropathy. *Neurology* 2000; 54: 1008.
6. Chin RL, Latov N, Sander HW, et al. Sensory CIDP presenting as cryptogenic sensory polyneuropathy. *J Peripher Nerv Syst* 2004; 9: 132-7.
7. Duggins AJ, McLeod JG, Pollard JD, et al. Spinal root and plexus hypertrophy in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Brain* 1999; 122: 1383-90.
8. Tazawa K, Matsuda M, Yoshida T, et al. Spinal nerve root hypertrophy on MRI: clinical significance in the diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Inter Med* 2008; 47: 2019-24.
9. Cros D, Chiappa KH, Patel S, Gominak S. Acquired pure sensory demyelinating polyneuropathy: a chronic inflammatory demyelinating polyradiculopathy variant? *Ann Neurol* 1992; 32: 280.
10. Burton M, Anslow P, Gray W, Donaghy M. Selective hypertrophy of the cauda equina nerve roots. *J Neurol* 2002; 249: 337-40.
11. Citak KA, Dickoff DJ, Simpson DM. Progressive sensory radiculopathy responsive to corticosteroid therapy. *Muscle Nerve* 1993; 16: 679-80.
12. Barnett MH, Barnett Y, Burke D, Willison H. Spinal nerve root hypertrophy in chronic ataxic neuropathy with anti-glycolipid IgM antibodies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2011; 82: 97.
13. Gong Y, Tagawa MPT, Lunn W, et al. Localization of major gangliosides in the PNS: implications for immune neuropathies. *Brain* 2002; 125: 2491-506.
14. Nobuhiro Yuki. Ganglioside mimicry and peripheral nerve disease. *Muscle Nerve* 2007; 35: 691-711.
15. Willinson HJ, O'Leary CP, Veitch J, et al. The clinical and laboratory features of chronic sensory ataxic neuropathy with anti-disialosyl IgM antibodies. *Brain* 2001; 124: 1968-77.

WHEN EVERYBODY GETS ON ONE SIDE OF THE BOAT, IT USUALLY TIPS OVER, ... that saying may stand as a warning to those charting the future of U.S. biomedical research ...In this time of severe budget constraints, Americans need to know that today's basic research is the engine that powers tomorrow's therapeutic discoveries. They need to know that basic research is the type that the private sector, which requires rapid returns on investment, cannot afford to fund. They need to know that, because it is impossible to predict whence the next treatment may emerge, the nation must support a broad portfolio of basic research. And they need to hear it from all aboard the biomedical research ship, whether they are port, starboard, or somewhere in between.

CUANDO TODOS SE UBICAN EN UN SOLO LADO DEL BOTE, EN GENERAL VUELCA, ... este dicho puede considerarse un aviso para los que planean el futuro de la investigación biomédica en EE.UU. En estos tiempos de restricción presupuestaria, los Norteamericanos necesitan saber que la investigación básica de hoy es el motor que llevará a los descubrimientos terapéuticos del mañana. Deben saber que la investigación básica es del tipo que una empresa privada, que requiere rápidos rendimientos de sus inversiones, no puede financiar. Necesitan saber que siendo imposible de prever cuando surgirá la nueva droga efectiva, la nación deberá soportar un amplio portafolio para investigación básica. Y necesitan oírlo desde toda la tripulación del barco de la investigación biomédica, estén en babor o estribor o entremedio.

Francis S. Collins

Nili's director

NiliBasics, *Nature* 2012; 337: 503