

Polineuropatía crónica inflamatoria desmielinizante

Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy

Ernesto Portuondo Barbarrosa^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-9578-6496>

Joel Víctor Gutiérrez Gil² <https://orcid.org/0000-0003-1805-7200>

Norge de Jesús Santiesteban Velázquez² <https://orcid.org/0000-0002-9786-1282>

¹Hospital Pediátrico Docente Centro Habana. La Habana, Cuba.

²Instituto Nacional de Neurología. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: ernestopb@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La polineuropatía crónica inflamatoria desmielinizante es, dentro de las neuropatías inflamatorias, la forma adquirida y crónica desmielinizante e inmunomediada más común.

Objetivo: Presentar dos casos clínicos de polineuropatía crónica inflamatoria desmielinizante.

Presentación de casos: Dos casos clínicos mayores de 13 años, adolescentes masculinos, con nadir desde el inicio de los síntomas entre diez y tres meses. Antecedentes personales de enfermedades inmunológicas y déficit IgA en la infancia, y diabetes *mellitus* tipo 1, respectivamente; sin antecedentes familiares significativos ni historia de infecciones previas, hábitos tóxicos e intoxicaciones. Ambos presentaron debilidad simétrica de miembros superiores e inferiores a predominio inferior, dificultad para la marcha y durante el ejercicio, dolor nocturno, parestesias, arreflexia osteotendinosa y signos de ansiedad, insomnio; y un caso con intento suicida relacionado con sus síntomas. Primer caso con atrofia tenar, hipotenar y tarsal, pies cavos y tendencia a marcha *stepagge*. Los dos casos con disociación albumino-citológica en líquido cefalorraquídeo, estudio de neuroconducción con disminución de la velocidad de conducción (VC) en nervios motores y sensitivos a predominio motor, y respuesta favorable a tratamiento inmunomodulador.

Conclusiones: Los dos casos presentados tuvieron características clínicas de polineuropatía crónica inflamatoria desmielinizante típica, a predominio motor con nadir de inicio y comorbilidades diferentes, con respuesta favorable al tratamiento inmunomodulador con medicamentos de primera línea.

Palabras clave: polineuropatía inflamatoria desmielinizante crónica típica; debilidad muscular simétrica; arreflexia osteotendinosa; tratamiento inmunomodulador.

ABSTRACT

Introduction: Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy is, within the inflammatory neuropathies, the most common acquired and chronic demyelinating and immune-mediated form.

Objective: To report two clinical cases of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy.

Case report: Two clinical cases over 13 years of age, male adolescents, with nadir from the onset of symptoms between ten and three months. Personal history of immunological diseases and IgA deficiency in childhood, and type 1 diabetes mellitus, respectively; no significant family history or history of previous infections, toxic habits, and poisoning. Both presented with symmetrical weakness of the upper and lower limbs to lower predominance, difficulty walking and during exercise, nocturnal pain, paresthesias, osteotendinous areflexia and signs of anxiety, insomnia; and one case with one suicide attempt related to his symptoms. First case with thenar, hypothenar and tarzal atrophy, cavus feet and stepage gait tendency. Both cases showed albuminocytological dissociation in cerebrospinal fluid, neuroconduction study with decreased conduction velocity in motor and sensory nerves with motor predominance and a favorable response to immunomodulatory treatment.

Conclusions: The two reported cases exhibited clinical characteristics of typical chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy —predominantly motor— with differing nadirs at onset and distinct comorbidities, and demonstrated a favorable response to immunomodulatory treatment with first-line medications.

Keywords: typical chronic demyelinating inflammatory polyneuropathy; symmetrical muscle weakness; osteotendinous areflexia; immunomodulatory treatment.

Recibido: 23/03/2025

Aceptado: 15/03/2026

Introducción

Las neuropatías inflamatorias son un grupo heterogéneo de enfermedades raras del sistema nervioso periférico (SNP), que incluye una forma de presentación aguda, el síndrome de Guillain-Barre (SGB), y una forma subaguda o crónica, la polineuropatía crónica desmielinizante (CIDP). Ambas entidades se caracterizan por la

combinación de manifestaciones motoras y sensitivas, y difieren por el tiempo de evolución, por consenso, mayor de ocho semanas en la CIDP.^(1,2,3,4)

Dentro de las neuropatías inflamatorias, la CIDP es la neuropatía adquirida desmielinizante crónica más común, con predominio en el sexo masculino, y su aparición se relaciona con el incremento de la edad, mayor en la edad avanzada, aproximadamente de inicio entre los 30 y los 60 años. También puede presentarse en niños y adolescentes, entre los 5 y los 18 años de edad, con menor incidencia. Se estima una prevalencia a nivel internacional entre 1 y 8,9 por cada 100 000 habitantes, con mayor diagnóstico en países desarrollados o de altos recursos económicos.^(2,3,4,5,6)

En pacientes pediátricos, la prevalencia oscila entre 0,5 y 3 por cada 100 000 personas; en un metaanálisis de las edades entre 0 y 15 años, fue de 0,06 por cada 100 000, siendo más frecuentes las polineuropatías hereditarias en alrededor de un 85 %.⁽⁷⁾ En Cuba no existen datos epidemiológicos al respecto.

La patogénesis o fisiopatología de la CIDP se desconoce aún con exactitud. Se postula un mecanismo infamatorio inmunomediado con una aberrante respuesta inmune, que involucra a macrófagos y proteasas, estrés oxidativo por aumento de la enzima NOX₂, citoquinas inflamatorias (IL 6, 8 y 17) y linfocitos T (Th 17), con la implicación de autoanticuerpos contra proteínas nodales (NF140/186) y paranodales (CNTN1, NF155, CASPR1) en alrededor de 10-20 % de los pacientes afectados; en consecuencia, ocurre desmielinización inmunomediada de los nervios periféricos con afectación de plexos y raíces nerviosas.^(1,2,4,5,6)

La CIDP es una neuropatía inflamatoria adquirida que tiene un curso recidivante, con remisiones espontáneas, progresivas o monofásicas. Clásicamente, se caracteriza por manifestaciones clínicas como debilidad muscular o disminución de la fuerza muscular, proximal y distal, simétrica o asimétrica, acompañada de parestesias y dolor al examen físico; y disminución o ausencia de los reflejos de estiramiento profundos (REP), lo que se traduce en dificultad para la marcha. Con menor frecuencia, aparecen ataxia o movimientos involuntarios, constipación o retención urinaria, y puede asociarse con insomnio, ansiedad y trastornos de ánimo.^(1,2,3,4)

La CIDP tiene diferentes variantes clínicas y heterogeneidad fenotípica: CIDP típica, con manifestaciones clínicas simétricas sensitivas o motoras en un 50-80 % de los casos, aproximadamente; y variantes atípicas de la CIDP, motora o sensitiva distal, focal y multifocal (MADSAM, por las siglas en inglés de *multifocal acquired demyelinating sensory and motor*). Se relacionan clínicamente con diferentes mecanismos patogénicos.^(1,2,4,5,6)

En la práctica clínica, se utilizan para el diagnóstico los criterios de la European Federation of Neurological Societies y la Peripheral Nerve Society (EFNS/PNS),^(1,8,9) que combinan hallazgos clínicos y neurofisiológicos. En caso de no ser estos

concluyentes, se utilizan los criterios de apoyo siguientes: características del líquido cefalorraquídeo (LCR), neuroimagen, biopsia de nervio sensitivo y respuesta al tratamiento.^(1,2,4,6,9)

La evidencia clínica y los ensayos clínicos en grupos multicéntricos han demostrado la eficacia de tres medicamentos en el tratamiento de la CIDP, siendo la polineuropatía crónica más tratable. Las inmunoglobulinas intravenosas (IgIV) o subcutáneas (IgSC), la plasmaféresis y los corticoesteroides, con una buena respuesta en alrededor del 80 % y resolución de las manifestaciones clínicas; la respuesta difiere según las variantes clínicas.^(4,6,9,10,11)

Para los pediatras y neuropediatras, esta entidad constituye un desafío debido a su infrecuencia y la dificultad para diferenciarla, según el tiempo de evolución y las manifestaciones clínicas, de la polineurorradiculopatía aguda inflamatoria (AIDP) o SGB.

El objetivo de este estudio fue presentar dos casos clínicos de CIDP.

Presentación de casos

Caso 1

Paciente masculino de 14 años, procedente de la provincia de Las Tunas, municipio Manatí, zona rural. Historia de antecedentes personales prenatales, perinatales y posnatales no significativos; a los tres meses de edad tuvo BCGitis (adenitis supurada posvacunal) y, a los siete años, una púrpura trombocitopénica inmunológica (PTI), que requirió de tratamiento con prednisona vía oral, con una duración de cinco meses y dos recaídas. Fue evaluado por inmunología; en estudios complementarios se demostró una deficiencia IgA y recibió tratamiento con factor de transferencia por un año.

Hasta entonces no se precisaron por la anamnesis otros procesos infecciosos o inmunomediados. Transitó con un desarrollo psicomotor e intelecto normal, y cursó el octavo grado en educación regular. Tampoco se precisaron datos epidemiológicos de exposición a sustancias tóxicas o insecticidas, ni hábitos tóxicos (fumar, bebidas alcohólicas o consumo de otras sustancias); tenía relaciones sexuales protegidas.

Ingresó por historia de diez meses de fatiga al realizar ejercicios físicos acostumbrados: jugar fútbol, montar bicicleta y caminatas prolongadas. Acompañado de dolor en manos y pies, relacionado con la actividad física y en horario nocturno. Los padres refirieron que se mostraba ansioso. Estos síntomas tuvieron un carácter progresivo, simétrico en miembros superiores (MS) y miembros inferiores (MI). Tuvo sensaciones parestésicas ("calambre" y "quemazón") a

predominio en MI y sin pérdida de la sensibilidad. Los padres describieron una marcha “rara” con deformidad de las manos y pies. Dos meses antes de su ingreso comenzó con dificultad para subir escaleras y escribir, lo que le provocó rechazo escolar y tristeza.

Los hallazgos clínicos mostraron marcha con tendencia *stepagge* y dificultad para caminar en talón; en manos y pies, hipotrofia tenar e hipotenar, y tarsal, con pies cavos (figs. 1 y 2).



Fig. 1 - Hipotrofia tenar e hipotenar.



Fig. 2 - Pies cavos.

Tono muscular conservado, fuerza muscular conservada proximal en MI y MS, distal, disminuida en dorsiflexión de manos y pies (3/5), signo o maniobra de Gowers negativo con arreflexia radial, rotuliana y aquilea. Coordinación y sensibilidad normal, sin toma de pares craneales.

Los complementarios de hemograma completo, eritrosedimentación, proteína C reactiva (PCR), coagulograma, transaminasas glutámico-oxalacética (TGO), glutámico-pirúvica (TGP), glucemia, creatinfosfokinasa (CPK), amoniaco y lacticodeshidrogenasa (LDH) mostraron resultados dentro de límites normales.

Complementos séricos (C₃ y C₄), inmunoglobulinas (IgA, IgM, IgG) dentro de límites normales. Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) y antinucleares (ANA)

negativos. Serología de virus de inmunodeficiencia humana (VIH) negativa y prueba serológica para la sífilis (VDRL) no reactiva.

Líquido cefalorraquídeo (LCR) citoquímico transparente, claro, células 0 mm³, pandy XX, glucorraquia (3,1 mmol/l), proteínas (1,2 g/l); valor referencial (0,15 A 0,45 g/l).

Radiografía tórax, columna total: escoliosis, sin otras lesiones óseas o pleuropulmonares. Ultrasonido abdominal normal.

En el estudio de conducción nerviosa (ECN) y electromiografía (EMG) se apreciaron incrementos de latencias distales y velocidad conducción motora media (VCMM) por debajo de 30 m/s en varios nervios. Las latencias mínimas de la onda F y su dispersión temporal también estaban severamente incrementadas en MI y MS. Las amplitudes de las respuestas sensitivas, tanto de MI como de MS, estaban muy disminuidas, con VC sensitiva (VCS) baja.

La EMG mostró signos de desnervación en músculos distales de MI y patrón neuropático difuso (con predominio de afectación distal más que proximal) en todos los músculos evaluados de MS y MI. Se concluyó lesión del SNP, importante componente desmielinizante, a predominio motor, más distal que proximal. Signos de lesión mielínica y axonal de moderada a severa intensidad.

Diagnóstico de CIDP típica severa. Se inició tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (IgIV) a 2gr/kg/dosis, durante cinco días y con periodicidad mensual durante seis meses.

Con este tratamiento el paciente mejoró la marcha y recuperó la autonomía para subir escaleras y caminar tramos largos; volvió a montar bicicleta y a jugar fútbol durante períodos cortos. En el ECN evolutivo a los seis meses, hubo un aumento de la VC de 50 a 60 m/s en varios nervios explorados sensitivos/motores, y continuó su seguimiento en el Hospital Provincial del lugar de residencia.

Caso 2

Paciente masculino de 17 años, de la provincia de La Habana, municipio Guanabacoa. Historia de antecedentes personales prenatales no significativos; perinatales y posnatales con una fractura de clavícula derecha con parálisis braquial (PB) y secuela de monoparesia en miembro superior derecho (recibió tratamiento quirúrgico).

Sin historia epidemiológica de exposición a sustancias tóxicas o insecticidas, no consumo de alcohol u otras sustancias, no hábito de fumar o infecciones previas. Desde los 14 años tenía diagnóstico de diabetes *mellitus* tipo 1 con difícil control metabólico y tratamiento con insulina simple en desayuno, almuerzo y comida; e insulina lenta en horario nocturno (80 UDS en 24 h).

Ingresa por historia de 12 semanas de dolor en ambos MI, que fue progresando en el tiempo, de inicio relacionado con el esfuerzo físico al subir escaleras, caminar

trayectos largos y, luego, en reposo, mayor en horario nocturno, asociado con parestesias (calambres) e hipersensibilidad en plantas de los pies, con marcada intensidad desde el inicio. En su evolución, limitación y trastorno de la marcha, se apoyaba en el antepié.

Presencia de insomnio, tristeza, pérdida de la autoestima y dificultad en las relaciones sexuales; dos semanas antes de su ingreso tuvo un intento suicida (ingestión de fenobarbital en tabletas) que requirió de intervención de Psiquiatría.

Los hallazgos clínicos mostraron monoparesia con retracción braquiorradial de miembro superior derecho (secuela de PB). Marcha con apoyo del antepié, dificultad para caminar en punta y talón, tono muscular conservado, fuerza muscular conservada proximal en MS y MI, distal, dorsiflexión de pies (3/5), signo o maniobra de Gowers negativo con arreflexia rotuliana y aquilea. Sensibilidad e hiperestesia plantar, sin alteraciones en la coordinación y toma de pares craneales.

Los complementarios de hemograma completo, eritrosedimentación, PCR, coagulograma, transaminasas (TGO, TGP), CPK, amoníaco y LDH mostraron resultados dentro de los límites normales. Glucemia 13 mmol/l.

C₃, C₄, IgA, IgM, IgG dentro de límites normales. Anticuerpos ANCA, ANA negativos. Serología de VIH negativa y VDRL no reactiva.

LCR citoquímico transparente, claro, células 2 mm³, pandy X, glucorraquia (3,3 mmol/l), proteínas (0,9 g/l); valor referencial (0,15 A 0,45 g/l).

La radiografía de tórax y columna total mostró cifoescoliosis, sin otras lesiones óseas o pleuropulmonares. Ultrasonido abdominal normal.

El ECN y la EMG evidenciaron disminución de la amplitud de fibras motoras del nervio mediano izquierdo. Ligera prolongación de la latencia distal y disminución de la VC en segmento del antebrazo en fibras motoras de mediano izquierdo. Ausencia de respuesta sensitiva del mediano izquierdo.

Disminución de la VC en segmento codo-muñeca en fibras motoras de cubital izquierdo. Severa disminución de la VC en segmento debajo de la cabeza del peroné-tobillo en fibras motoras de ambos nervios peroneos. Disminución de la VC en ambos nervios surales. Se concluyó lesión del SNP, importante componente desmielinizante, a predominio motor, con VC menor de 30 m/s en MI, y entre 30-40 m/s en MS distal, sensitivo entre 30-40 m/s en cubital izquierdo y MI; surales de moderada a severa intensidad.

Onda F ausente en nervio tibial derecho y disminuido nervio cubital derecho (fig. 3).

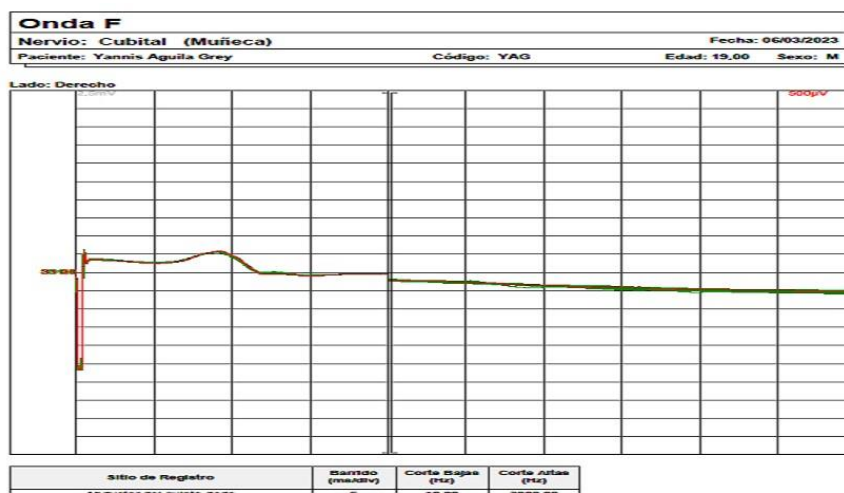


Fig. 3 - Onda F ausente en nervio tibial derecho y disminuido nervio cubital derecho.

Diagnóstico de CIDP con síntomas típicos de severa intensidad. Se inició tratamiento con IgIV a 2gr/kg/dosis, durante cinco días y con periodicidad mensual durante tres meses. En ausencia de IgIV, se sustituyó por pulsos de metilprednisolona (MP) a 30 mg/kg/dosis durante tres días, dosis máxima de 1 g, con periodicidad mensual (tres meses) en control riguroso de la glucemia con colaboración del endocrinólogo.

Recibió tratamiento para el dolor y síntomas sensitivos de origen neuropático con gabapentina (GBP) a 30 mg/kg/día y 300 mg/8 h.

Con este tratamiento combinado, el paciente mejoró la marcha y recuperó la autonomía para subir escaleras y caminar tramos largos. Disminuyeron los síntomas parestésicos, sin insomnio; control de la autoestima. Seguimiento por consulta externa interdisciplinaria con Endocrinología y tratamiento bimensual con IgIV o metilprednisolona según la disponibilidad.

Discusión

La CIDP y el SGB o AIDP, como forma de presentación más frecuente en la infancia o adolescencia, comparten algunas semejanzas al realizar el diagnóstico diferencial: ambas son polineurorradiculopatía de patogenia desmielinizante, diseminadas y simétricas. En las dos existe una disociación albuminocitológica en el LCR (escaso recuento de células $< 10 / \text{mm}^3$ con aumento de las proteínas) y características de neuropatía desmielinizante en los ECN (reducción de la VC o bloqueo parcial de la conducción de los nervios motores).

Se diferencian en que el SGB es de curso monofásico, relacionado previamente con una infección respiratoria o diarreica, vacunación y menor frecuencia traumática; de

inicio agudo con nadir menor de cuatro semanas. En cambio, la CIDP tiene una presentación con nadir superior a ocho semanas.

A diferencia del SGB, los pacientes con CIDP tienen un curso recidivante o bifásico, y evolución duradera o progresiva. No se relacionan o existen antecedentes previos de infecciones o vacunación, y es infrecuente o rara la afectación de la musculatura respiratoria, los síntomas y signos de disfunción autonómica y toma de pares craneales.^(4,7,12,13,14)

La CIDP en edad pediátrica tiene una media de inicio entre los seis y los siete años, muy rara en menores de tres años, con predominio del sexo masculino.^(8,9,10,11,13) En los pacientes presentados, su edad de inicio fue en la adolescencia, mayores de 13 años, de sexo masculino, con curso crónico de diez y tres meses, respectivamente (evolución sintomatológica mayor de ocho semanas), en coincidencia con *Lukawska* y otros,⁽¹⁴⁾ y *Silva* y otros.⁽¹⁵⁾ No se recogen datos de infecciones previas o vacunación.

Como características clínicas diferentes relacionadas con la entidad, el primer caso tenía historia desde la infancia de inmunodeficiencia con enfermedades previas de carácter inmunomediado (BCGitis y PTI); y, en el segundo, historia de diabetes *mellitus* tipo 1. Así se describe en un estudio piloto en adultos con CIDP, la cual también puede estar relacionada con otras patologías como hepatopatías crónicas, carencia de vitamina B12 y enfermedades con patogenia autoinmune (lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide o enfermedad celíaca).⁽⁶⁾

Es interesante resaltar que en pacientes diabéticos la CIDP suele tener una presentación en edad más tardía, en comparación con otros pacientes no diabéticos, generalmente por encima de los 50 años; en el caso clínico descrito, el tiempo de evolución de la diabetes *mellitus* es más corto (tres años) y adolescente.⁽¹⁰⁾ Esta particularidad podría relacionarse con una historia de mal control metabólico.

En ambos pacientes se confirmó el diagnóstico utilizando los criterios de EFNS/PNS de CIDP típica,^(1,8,9,10,13) sin variar en la edad pediátrica por:

- La debilidad progresiva, simétrica, de la musculatura proximal y distal de MS e MI, y la afectación sensorial de, al menos, dos extremidades.
- Desarrollarse, al menos, en ocho semanas.
- Ausencia de REP en todas las extremidades.

Como criterios de apoyo o PICOS (por las siglas en inglés de *Population, Intervention, Comparison, Outcome*),^(4,6,9,13) se emplearon en el diagnóstico:

- La elevación de las proteínas en el LCR con recuento celular $< 10/\text{mm}^3$.

- El ECN anormal en, al menos, un nervio (afectación nervios cubital, mediano, peroneo y sural).
- Mejoría clínica después del tratamiento inmunomodulador.

Los resultados del ECN, según la clasificación EFNS/PNS^(6,9,13) de anormalidad en la conducción motora y sensitiva de más de un nervio en MS y MI, permitió establecer como definitivo el diagnóstico de CIDP.

No fue necesario, en los criterios de apoyo, la realización de biopsia de nervio, IRM de raíces nerviosas o plexos, y, de manera simultánea, la dosificación de anticuerpos nodales y paranodales, puesto que no se recomiendan en pacientes con características clínicas típicas,^(7,9,11,13,14) además de no estar al alcance por limitaciones de bajo recursos en el país. Los criterios clínicos y de apoyo señalados eran suficientes para el diagnóstico.

En ambos pacientes se describieron manifestaciones clínicas de dificultades para conciliar el sueño, trastornos de la autoestima e intento suicida en el segundo caso. Aunque no hay referencia en la literatura al respecto, se infiere que estos síntomas están justificados por las limitaciones progresivas en la etapa activa de la adolescencia y la interferencia en sus actividades cotidianas. Los pacientes recibieron apoyo en intervención por Psicología.

Para el diagnóstico diferencial con otras entidades o infecciones, se empleó la negatividad de ANCA, ANA, PCR, complementos séricos e inmunoglobulinas, así como serologías negativas de VDRL y VIH; en complementariedad con la no presencia de otras manifestaciones clínicas de otras etiologías como lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, hepatitis y otras hepatopatías.

En el primer caso, en relación con el retraso en el diagnóstico y la atrofia muscular distal, por el tiempo largo de evolución y las deformidades cavo de los pies, una entidad a descartar fue la neuropatía hereditaria de Charcot-Marie-Tooth (CMT), al ser las neuropatías hereditarias la causa más frecuente de neuropatías crónicas en la infancia, y la atrofia muscular distal y el pie cavo, signos clínicos distintivos de CMT.

Se describen formas clínicas de CIDP con semejanzas en su presentación con el CMT o pacientes donde, de manera particular, coexistan ambas entidades. En este paciente no se recogieron antecedentes familiares de CMT y tuvo una presentación más tardía. En el segundo caso, por la comorbilidad de la diabetes *mellitus* tipo 1, a diferenciar de la polineuropatía diabética; así lo describen *Gitiaux*,⁽⁷⁾ *Escamilla-Ramírez* y otros,⁽¹⁰⁾ y *Broers* y otros.⁽¹³⁾

El tratamiento en la edad pediátrica no difiere de las prácticas clínicas en adultos. Se recomienda, como primera línea y nivel de evidencia A, IgIV, justificado por su eficacia, rápido efecto y baja frecuencia de efectos indeseables, con una respuesta

favorable entre el 50 y el 80 % de los pacientes tratados, mayor en aquellos donde predomina el daño motor. El IgIV se aplica a dosis de 2gr/kg/total de tres a cinco días, por su tiempo de vida media corto, a un intervalo de entre tres y seis semanas, evaluando la respuesta individual según remisión de los síntomas y el logro un período de meseta, previendo las recaídas, hasta los primeros seis meses y en el mantenimiento. Si hay mejoría clínica, se preconiza alargar los períodos de administración; habrá pacientes que requieran de tratamiento a largo plazo.^(7,9,11,13,14)

No existe evidencia de diferencias significativas en la eficacia de la respuesta entre los corticoesteroides endovenosos y el IgIV; se recomienda en nivel de evidencia C, mayor efectividad en pacientes con baja respuesta IgIV. Mayor eficacia de MP en infusión endovenosa, por su mejor efecto a corto plazo y menores reacciones adversas. En estudios randomizados se demuestra la eficacia del tratamiento combinado de IgIV y MP endovenosa, con un menor número de recaídas en los pacientes tratados en comparación con el IgIV solo.^(7,9,11,13,14)

Por su alto costo y efectos adversos, la plasmaféresis se recomienda como terapia alternativa en pacientes no respondedores. Otras alternativas terapéuticas no muestran eficacia en ensayos aleatorizados en niños.^(7,9,11,13,14)

Los casos presentados tuvieron buena respuesta al tratamiento con IgIV. En el segundo, por ausencia de IgIV, el tratamiento combinado mostró una respuesta favorable.

En relación con otras manifestaciones clínicas asociadas (dolor neuropático, reacciones adversas atendiendo al medicamento utilizado, síntomas psicológicos, limitaciones físicas y cambios en el estilo de vida), se recomienda brindar apoyo psicológico al paciente y a la familia, terapias físicas rehabilitadoras y medicamentos (gabapentina, pregabalina o amitriptilina) para el dolor.^(7,9,11,13)

El pronóstico de la CIDP en pacientes pediátricos resulta incierto y limitado, puesto que las series descritas son de un escaso número de pacientes, el tratamiento es dispar y se desconoce su evolución a largo plazo. Se estima que la recuperación puede ser completa, con un mejor pronóstico y evolución por recaídas, y no de carácter progresivo.^(7,9,11,13,15)

Conclusiones

Los dos casos presentados tuvieron características clínicas de CIDP típica, a predominio motor con nadir de inicio y comorbilidades diferentes, con respuesta favorable al tratamiento inmunomodulador con medicamentos de primera línea. En pacientes pediátricos es importante este pensamiento diagnóstico diferencial con el SGB.

Referencias bibliográficas

1. Querol L, Lleixa C. Novel Immunological and Therapeutic Insights in Guillain-Barre Syndrome and CIDP. *Neurotherapeutics*. 2021;18:2222-35. DOI: <https://doi.org/10.1007/s13311-021-01117-3>
2. Vidal H, Mesa C, Benitez J, Jorquera J. Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica: revisión a propósito de un caso. *Rev Chil Neuro-Psiquiat*. 2019 [acceso 30/01/2025];57(3):283-94. Disponible en: <https://www.scielo.cl/pdf/rchnp/v57n3/0717-9227-rchnp-57-03-0283.pdf>
3. Phillips Morales O. Actualización en el Síndrome de Guillain-Barre. *Rev Med Sinergia*. 2019;4(11):290-300. DOI: <https://doi.org/10.31434/rms.v4i11.290>
4. Meireles ALF. Polineuropatia desmielinizante inflamatória crônica – uma revisão narrativa / Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy – a narrative review. *Rev Med (São Paulo)*. 2021;100(1):57-61. DOI: <https://doi.org/10.11606/issn.1679-9836.v100i1p57-61>
5. Brun S, de Sèze J, Muller S. CIDP: Current Treatments and Identification of Targets for Future Specific Therapeutic Intervention. *Immunol*. 2022;2:118-31. DOI: <https://doi.org/10.3390/immuno201000>
6. Ricciardi D, Amitrano F, Coccia A, Todisco V, Trojsi F, Tedeschi G, et al. Neurophysiological Hallmarks of Axonal Degeneration in CIDP Patients: A Pilot Analysis. *Brain Sci*. 2022;12:1510-22. DOI: <https://doi.org/10.3390/brainsci12111510>
7. Gitiaux C. Polirradiculoneuritis adquiridas agudas y crónicas en la infancia. *EMC-Pediatría. Neurol*. 2024 [acceso 26/01/2025];59(1):1-8. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1245178923487756>
8. Llauradó A, Sánchez-Tejerina D, Vidal-Taboada JM, Salvado M, Sotoca J, Juntas-Morales R. Biomarcadores pronósticos y de seguimiento en la polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. *Rev Neurol*. 2022;74:232-41. DOI: <https://doi.org/10.33588/rn.7407.2021495>
9. Van den Bergh PYK, van Doorn PA, Hadden RDM, Avau B, Vankrunkelsven P, Allen JA, et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society guideline on diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint Task Force-Second revision. *J Peripher Nerv Syst*. 2021 [acceso 26/01/2025];26:242-68. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34327760/>
10. Escamilla-Ramírez A, López-Hernández JC, Díaz-Martínez R, Galnares-Olalde J, Vargas-Cañas ES. Patrones clínicos y neurofisiológicos de presentación temprana en la polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante crónica de inicio agudo. *Rev Neurol*. 2022 [acceso 26/01/2025];75:341-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10280742/>

11. Shastri A, Al Aiyar A, Kishore U, Farrugia ME. Immune-Mediated Neuropathies: Pathophysiology and Management. *Int J Mol Sci.* 2023;24:7288-317. DOI: <https://doi.org/10.3390/ijms24087288>
12. Sheikh KA. Guillain-Barré Syndrome. *Continuum (Minneapolis, Minn).* 2020 [acceso 25/01/2025];26(5):1184-204. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33002998/>
13. Broers MC, de Wilde M, Lingsma HF, van der Lei J, Verhamme KMC, Jacobs BC. Epidemiology of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy in The Netherlands. *J Peripher Nerv Syst.* 2022;27(3):182-8. DOI: <https://doi.org/10.1111/jns.12502>
14. Łukawska M, Potulska-Chromik A, Lipowska M, Hoffman-Zacharska D, Olchowik B, Figlerowicz M, et al. Pediatric CIDP: Diagnosis and Management. A Single-Center Experience. *Front Neurol.* 2021;12:667378. DOI: <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.667378>
15. Silva ACB, Corrêa LB, Ribeiro DCSRA, Felício I, Vasconcelos MM. Polineuropatia desmielinizante inflamatória crônica na infância. *Rev Pediatr SOPERJ.* 2016 [acceso 20/01/2025];16(3):45-8. Disponible en: http://revistadepediatricasoperj.org.br/detalhe_artigo.asp?id=801

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.