

# Polineuropatía crónica axonal recidivante en brotes. Caso clínico

J.M. Pardal-Fernández<sup>a</sup>, B. Godes-Medrano<sup>a</sup>, B. Rallo-Gutiérrez<sup>b</sup>

## CHRONIC RELAPSING AXONAL NEUROPATHY. A CASE REPORT

**Summary.** Introduction. *Polyneuropathies (PNP) result from damage to a number of nerves. They are classified according to the anatomical-functional, histological, aetiological and genetic characteristics. Here we report on the prolonged follow-up carried out on an adult male who had a chronic recurring axonal-type PNP.* Case report. *We describe the case of a 65-year-old male who presented episodes of neurological deficit over a period of 10 years that were interspersed with prolonged, stable periods in which he was free of new symptoms. The patient's functional limitations became greater with each successive relapse and the situation is now one of extreme disability. The characteristics of the clinical picture pointed towards a diffuse peripheral nerve disorder, and the neurophysiological studies carried out revealed polyneuropathic, sensory and motor injury mediated by an axonal mechanism with no associated demyelination. A comprehensive analytical, imaging and functional study was conducted, but did not reveal any specific causes. The particular clinical process, the exclusion of other pathologies and the electrophysiological findings allowed us to reach a diagnosis of recurring or episodic chronic primary axonal PNP.* Conclusions. *This description can be added to the few cases reported in the literature. As we see it, this is an unusual, although probably underdiagnosed, disease and it must be taken into account in the differential diagnosis of chronic recurring PNP because of the diagnostic implications and –with respect to its usually poor response to therapy– due to the prognoses.* [REV NEUROL 2005; 41: 595-600]

**Key words.** Axonal. Axonal polyneuropathy. Axonotmesis. Chronic. Neuropathy. Outbreaks. Polyneuropathy. Recurring.

## INTRODUCCIÓN

Las polineuropatías (PNP) son el resultado de la afectación simétrica de múltiples nervios, simultánea o no, que provocan la aparición de déficit neurológicos variables, clínicos o subclínicos. El diagnóstico y clasificación de estas enfermedades se realizan en relación con los hallazgos clínicos, neurofisiológicos y –si es imprescindible– histológicos y genéticos, lo que determina que estos procesos se clasifiquen de acuerdo con múltiples posibilidades: componente funcional alterado (sensitivo, motor y/o autonómico), curso evolutivo (crónico, agudo, subagudo o crónico recidivante/en brotes), mecanismo patogénico (desmielinizante, axonal o mixto), patrón de distribución (difuso, proximal o distal), genética, agente exógeno causal, etc.

Aportamos la descripción en un paciente de una PNP crónica recidivante en brotes de tipo axonal, y revisamos la bibliografía sobre estas raras enfermedades del sistema nervioso.

## CASO CLÍNICO

En la actualidad el paciente tiene 65 años, es caucásico, asténico, 55 kg de peso, 158 cm de talla, trabajador agrícola (recolector de ajo) en situación de baja laboral continuada, sin ningún tipo de hábito adictivo, exposición significativa a medicamentos o sustancias tóxicas, ni antecedente familiar de interés.

### Evolución

#### 1996, primer brote

El paciente consultó por primera vez en 1996 por trastorno de la marcha de varias semanas de evolución. Su situación basal era completamente normal, incluso con una actividad laboral que le requería un esfuerzo físico muy importante. El cuadro se inició tres semanas antes de la consulta, caracterizado por pérdida progresiva de fuerza en las piernas y parestesias continuas

en los pies, sin algias, traumatismo o esfuerzo físico previo, con importante inestabilidad en la deambulación y caídas ante pequeñas irregularidades del terreno. Dos años antes sufrió un episodio parecido durante varias semanas, no documentado ni consultado, y de escasa repercusión funcional. La exploración general fue normal y la neurológica mostró como hallazgos relevantes sensibilidades alteradas con disminución simétrica de la algésica y estésica ‘en calcetín’; abolición distal de la vibratoria; debilidad simétrica en miembros inferiores (MMII), distal 4/5 (MRC, *Medical Research Council*), proximal 4+/5; incipientes amiotrofias pretibiales; en los pies, reflejos de estiramiento aquileos abolidos y rotulianos hipoactivos, y marcha torpe, no atáxica, taloneante, a pequeños pasos, inestable y con base aumentada. La exploración de miembros superiores (MMSS) y de territorios craneales fue normal.

Las pruebas complementarias no demostraron ninguna patología, e incluyeron hemograma, velocidad de sedimentación globular (VSG), coagulación, orina y sedimento, bioquímica completa de sangre, hormonas tiroideas, proteinograma en suero y líquido cefalorraquídeo (LCR), serologías infecciosas y autoinmunes –lúes, Lyme, *Brucella*, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), criptococo, virus hepáticos, anticuerpo antinuclear (AAN), células LE, anti-ADN, etc.–, crioglobulinas, bioquímica, celularidad y serologías de líquido cefalorraquídeo (LCR), ácido fólico y vitamina B<sub>12</sub>, anticuerpos antigangliósidos en suero (antigangliósido I, antiasialo GM1, antidisialogangliósido GD1 a y b, antimonosialogangliósido GM2, antitrisialogangliósido GT 1b, antitetrasialogangliósido GQ 1b), así como radiología de tórax y de columna (cervical y lumbosacra); únicamente en la resonancia magnética (RM) de columna lumbosacra se apreció una multidiscopatía degenerativa sin afectación radicular ni de canal. En el electromiograma (EMG) y electroneurograma (ENG) se evidenció una PNP sensitivomotora axonal en los MMII y predominio distal. Se estableció un diagnóstico diferencial con enfermedad de segunda motoneurona, neuropatía motora con bloqueos de la conducción y –como más probable– con PNP crónica desmielinizante inflamatoria (PCDI), con base en el singular curso clínico. Se le administró tratamiento intravenoso (IV) con inmunoglobulinas (Ig) y el proceso se estabilizó en las siguientes semanas.

#### 1997-1998, período de estabilización clínica

El paciente permaneció sin cambios en las diversas revisiones ambulatorias sin nuevos déficit.

#### 1998, segundo brote

En 1998, durante unas cuatro-cinco semanas, el paciente sufrió otro brote de las mismas características, pero de mayor gravedad, sobre todo con gran incapacidad para la marcha. El mismo explorador objetivó mayor debilidad, con un balance en los MMII distal 3/5, proximal 4-/5, amiotrofias pretibia-

Aceptado tras revisión externa: 14.09.05.

<sup>a</sup> Unidad de Electromiografía Clínica. Servicio de Neurofisiología. <sup>b</sup> Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete, España.

Correspondencia: Dr. J.M. Pardal-Fernández. Consulta de Electromiografía. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Hermanos Falcó, 37. E-02006 Albacete. E-mail: josempardal@yahoo.es

© 2005, REVISTA DE NEUROLOGÍA

**Tabla I.** Estudios de conducción nerviosa (año 2004): neurografía sensitiva.

Nervio	Latencia distal (ms)		Amplitud distal ( $\mu$ V)		VCN distal (m/s)		Dispersión temporal	
	D	I	D	I	D	I	D	I
Mediano	3,0	2,9	5,5	4,8	46,6	48,2	No	No
Cubital	2,8	2,8	5,6	4,0	49,1	50,0	No	No
Sural	3,2	3,1	2,6	2,1	44,5	46,2	No	No
Peroneal superficial	2,9	2,8	1,8	1,5	41,8	43,2	No	No

D: derecho; I: izquierdo; VCN: velocidad de conducción nerviosa.

**Tabla II.** Estudios de conducción nerviosa (año 2004): neurografía motora.

Nervio	Latencia distal (ms)		Amplitud distal ( $\mu$ V)		Amplitud proximal ( $\mu$ V)		VCN distal (m/s)		VCN proximal (m/s)		Dispersión temporal	
	D	I	D	I	D	I	D	I	D	I	D	I
Mediano	2,9	3,0	8,8	9,4	8,1	8,8	49,8	47,7	51,3	50,2	No	No
Cubital	2,8	2,7	9,2	10,7	8,8	10	48,2	49,2	51,3	49,9	No	No
Tibial posterior	6,0	5,1	0,1	0,2	SR	SR	40,5	41,0	SR	SR	No	No
Peroneal	4,5	4,9	0,2	0,1	SR	SR	41,5	43,0	SR	SR	No	No

D: derecho; I: izquierdo; SR: sin respuesta; VCN: velocidad de conducción nerviosa.

**Tabla III.** Estudios de conducción nerviosa (año 2004): onda F.

Nervio	Incidencia (%)		Latencia mínima/media (ms)		Cronodispersión	
	D	I	D	I	D	I
Cubital	90	80	24/25,5	25/26,8	No	No
Mediano	60	70	24,5/25,5	25/26	No	No
Tibial	30	60	57/58	55/56	No	No
Peroneo	10	10	54/54	53/53	No	No

D: derecho; I: izquierdo.

**Tabla IV.** Estudios de conducción nerviosa (año 2004): reflejo H.

Nervio	Latencia H (ms)		Amplitud H/M (%)	
	D	I	D	I
Tibial posterior	30,5	31,1	Normal	Normal

D: derecho; I: izquierdo.

les gemelares, en los pies arreflexia aquilea y rotuliana, y afectación muy importante de las sensibilidades, global y simétrica en territorios distales de los MMII (prácticamente analgesia y anestesia, más del 70% de fallos en artrocinética, vibratoria abolida proximal y distal). El estudio del ENG/EMG demostró de nuevo una PNP axonal más grave y con afectación subclínica de los MMSS, sin desmielinización. En este episodio la administración de Ig IV no modificó el curso clínico.

#### 1998-2003, período estabilizado entre brotes

La situación funcional del paciente permaneció igualmente estable, aunque con una gran limitación especialmente laboral.

#### 2003, tercer brote

En 2003 presentó un nuevo episodio también durante varias semanas, en el que de nuevo empeoró la marcha, y por primera vez presentó torpeza y parestesias en las manos. No consultó, por lo que se desconocen más datos.

#### 2003-2004, período estabilizado entre brotes

La situación permaneció estable hasta 2004, cuando de nuevo empeoró.

#### 2004, cuarto brote

De nuevo, y con las mismas características de aparición indolora y repentina, el paciente presentó fundamentalmente una importante limitación en la marcha y para tareas manuales, domésticas y profesionales. En la exploración neurológica los hallazgos más destacables siguieron siendo los derivados de los déficit motores: en los MMII se objetivó una debilidad muy notable, distal 1/5, proximal 4-/5, amiotrofias importantes en los MMII de predominio distal, incipientes en las manos, y debilidad distal leve en los MMSS (4/5, balance proximal normal), así como una deambulación muy dificultada, imposible sin apoyo, incluso con pérdida de la bipedestación independiente. Todas las sensibilidades se encontraron muy alteradas en territorios distales de los MMII, y los reflejos de estiramiento ausentes en éstos e hipoactivos en los MMSS. Las pruebas analíticas y de imagen no aportaron nuevos datos y el LCR fue normal, mientras que en el ENG/EMG se continuó demostrando hallazgos axonales sin desmielinización. Se consideró poco trascendente realizar una biopsia de nervio (sural) por la previsible escasa utilidad que aportaría y la contundencia de los datos clínicos y neurofisiológicos. Se volvió a administrar Ig IV y el proceso se detuvo en las siguientes semanas.

#### Estudios evolutivos neurofisiológicos

De todos los realizados, el último de 2004 fue el más relevante por presentar características electroclínicas evolucionadas y actividad clínica reciente, iniciada tres semanas antes. Se valoraron en ambos lados múltiples nervios y sus diferentes componentes, sensitivos y motores:

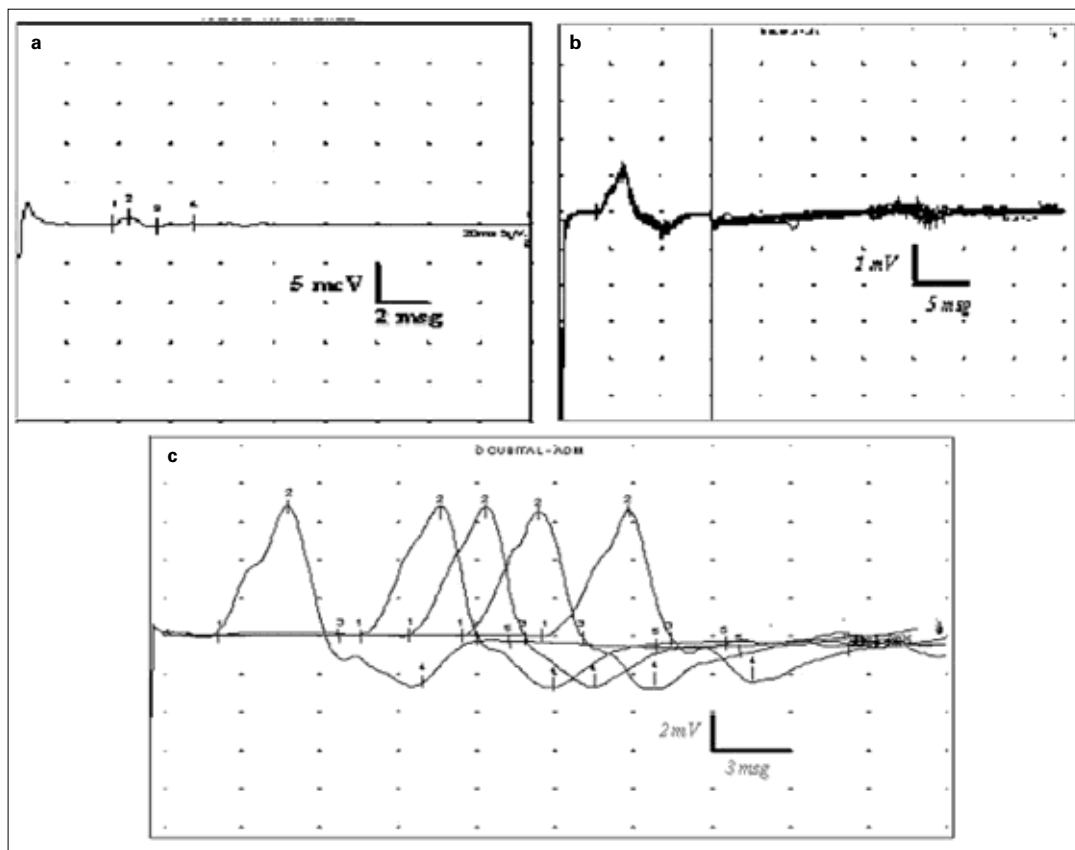
- **Sensitivos:** sural, peroneal superficial, mediano, cubital y radial superficial, todos con pruebas antidrómicas y registro mediante electrodos de una aguja subdérmica, salvo el mediano y cubital con electrodos de superficie.
- **Motores:** mediano, cubital, tibial posterior y peroneal.

Todos los segmentos nerviosos estudiados –incluidos los proximales braquiales y lumbosacros– preservaron en todo momento velocidades de conducción y latencias (Tablas I y II), sin dispersión temporal de los potenciales evocados supramáximos, motores (PME) y sensitivos (PSE), ni bloques; asimismo fueron normales las ondas F en todos los nervios motores (Tabla III), así como el reflexograma de *soleus* (reflejo H) (Tabla IV). El parámetro afectado en todos los nervios de los MMII –sensitivos y motores– fue la amplitud, con caídas significativas y simétricas (Fig. 1). En el EMG (Tabla V) la afectación neurógena ‘denervativa’ distal de los MMII fue muy importante, asociada con escasas actividades espontáneas patológicas (ondas agudas positivas y fibrilaciones, con alguna descarga pseudo-miotónica/de alta frecuencia), y potenciales de unidad motora (PUM) claramente neurógenas (Fig. 2). En los MMII se evidenciaron fenómenos reinerfativos o *sprouting* (Fig. 2), y en general los trazados voluntarios en los MMII estuvieron simplificados, de manera muy significativa en territorios distales, y en menor intensidad en los MMSS (intermediario-interferencial).

En resumen, el cuadro neurológico se caracterizó electroclínicamente por la presencia de una PNP de larga evolución con curso en brotes, sensitivo-motora, aguda, de predominio distal en los MMII, cuyo mecanismo lesional fue la axonotmesis primaria sin desmielinización.

## DISCUSIÓN

Las PNP se caracterizan por la alteración anatomofuncional de múltiples nervios. En este paciente han aparecido importantes dé-



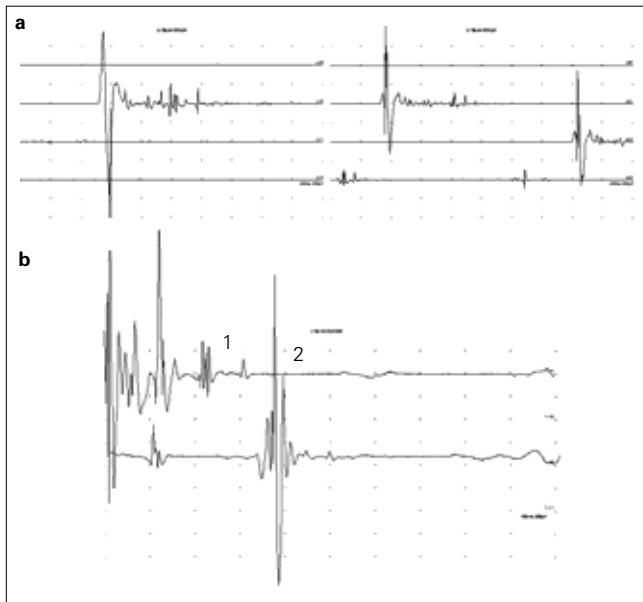
**Figura 1.** a) ENG sensitivo del nervio sural. PSE con caída importante de amplitud, morfología homogénea, que preserva latencia y velocidad de conducción; b) Estudio de ondas F del nervio cubital derecho; c) Estudio ENG motor del nervio cubital derecho con segmentación en 1. Muñeca, 2. Codo inferior (bajo-codo), 3. Codo superior (supra-codo), 4. Axila, y 5. Punto de Erb. No se evidencian bloqueos o dispersión de los PME, ni caídas de velocidad; sólo amplitudes que pueden considerarse en el límite de la normalidad.

ficit neurológicos a lo largo de 10 años desarrollados escalonadamente en episodios recortados de semanas de duración, y provocados por la axonotmesis difusa en diversos territorios nerviosos. La evolución clínica específica, la exclusión de otras posibilidades y los hallazgos neurofisiológicos permitieron definir el diagnóstico de PNP axonal sensitivomotor crónica recidivante.

En un ENG, la axonotmesis primaria se define por la caída significativa de amplitud del potencial evocado del nervio, proporcional al número de axones perdidos [1,2], y en ausencia de criterios desmielinizantes [3-5]. Se realizó un ENG en múltiples nervios, la mayoría mixtos, al menos tres por extremidad, que demostró axonotmesis difusa sin desmielinización. El EMG mostró una lesión neurógena axonal de predominio distal en los MMII, escasos fenómenos de irritabilidad de membrana (actividad espontánea patológica) y moderados signos reinervativos activos (*sprouting*), resultado de la reparación/remodelación que sigue a una agresión axonal activa, y que constituyen las características habituales de un proceso axonal crónico de lenta evolución con actividad lesional reciente sobreañadida. Tanto los hallazgos del ENG como del EMG, así como la historia clínica, evidenciaron una PNP axonal primaria de larga evolución con episodios superpuestos e intercalados de axonotmesis activa.

Este tipo de PNP comparte muchos rasgos clínicos con otras afectaciones de nervio periférico, en especial con la PCDI. Dado que la expresividad clínica se comparte, el diagnóstico diferencial entre ambos procesos se lleva a cabo por histología del nervio y neurofisiología [6-8]. En nuestro paciente se identificó en los repetidos electrodiagnósticos una agresión axonal sin desmielinización asociada, por lo que no se consideró necesaria la realización de biopsia de nervio.

Los primeros autores que describieron PNP crónicas axonales y curso en brotes o recidivas fueron Pollard et al [9]. Estudiaron mediante histología y neurofisiología la eficacia de la plasmaféresis en cinco pacientes afectados, en los que encontraron diferentes mecanismos lesionales. Tres presentaban PCDI evolucionada con datos de degeneración axonal secundaria y dos una lesión axonal muy predominante, probablemente pura. En las PCDI, la respuesta terapéutica fue aceptable, mientras que en las axonales poco satisfactoria. Julien et al [10] aportaron dos nuevos casos de las mismas características clínicas, aunque de evolución fatal. El estudio necrópsico en uno de ellos y la biopsia de nervio periférico en ambos demostraron la presencia de una PNP axonal sin evidencia de desmielinización, lo que les sugirió la existencia de una nueva y peculiar forma de síndrome de Guillain-Barré. Drac et al [11] mediante evaluaciones neurofisiológicas y biopsia del nervio sural también encontraron una PNP similar en seis pacientes, y discutieron la probable diferencia etiopatogénica entre las formas de Guillain-Barré axonal y estos procesos, aunque sin gran rotundidad en las conclusiones. Chroni et al [12] y Katirji [13] describieron algunos casos muy documentados con los que establecieron las características de este proceso neuromuscular que consideraron independiente, incluso fueron los responsables de la propuesta de denominación que persiste en la actualidad, *chronic relapsing axonal neuropathy* (CRAN). Las características electrofisiológicas y clínicas y la respuesta al tratamiento inmunológico les sugirió la posibilidad de etiología autoinmune específica dirigida al axón. Katirji incluso justificó la satisfactoria y rápida respuesta terapéutica (Ig IV) en su paciente, de acuerdo con ciertos supuestos fisiopatológicos responsables de las alteraciones funcionales reversibles:



**Figura 2.** a) PUM de características neurógenas y gran cronicidad lesional, con amplitud y duración aumentada, polifasia significativa, e incluso componentes tardíos muy importantes; b) PUM neurógenos crónicos y *sprouting*, habituales en procesos crónicos evolucionados con actividad lesional simultánea. 1: PUM polifásico de pequeña amplitud y duración media, característico de reinervación activa o *sprouting*; 2: PUM polifásico de gran amplitud y duración.

- La presencia de una canalopatía transitoria en el axón.
- La afectación de la placa o de la porción de axón terminal en el punto motor.
- La desmielinización de plexo y raíces.

Todos estos mecanismos, una vez detenida la agresión por la terapia inmunomoduladora, serían –según el autor– rápidamente reparables. En nuestra opinión, la ausencia de hallazgos inflamatorios o serológicos rotundos en la sangre y el LCR [14], la normalidad del ENG en segmentos proximales, así como la evidencia en el EMG de una axonotmesis establecida con remodelación crónica y denervación activa, plantean dudas importantes que rechazan al menos en parte esas hipótesis.

En un amplio estudio, Bouchard et al [15] evaluaron la histología en pacientes con PCDI clínica típica, de los que sólo cinco presentaron lesión axonal prominente o exclusiva. Otro autor, Trojaborg [16], recogió durante 15 años los hallazgos clínicos, neurofisiológicos, inmunológicos e histológicos en una larga población de pacientes afectados con diferentes tipos de PNP. De entre los patrones que describió resulta de interés un subtipo axonal infrecuente con evolución crónica en brotes, probablemente el que nos ocupa. Gorson et al [17] recogieron numerosos casos de PCDI, y en muchos agudos y prolongados apreciaron con frecuencia degeneración axonal secundaria; sin embargo, en ninguno observaron axonotmesis pura o primaria. Todos estos hechos plantean la probabilidad de estar ante una patología infravalorada o mal diagnosticada, habitualmente incluida dentro del grupo de PCDI evolucionadas con degeneración axonal secundaria y no como PNP específica. En ese sentido algunos casos también podrían formar parte del grupo de PNP axonales crónicas idiopáticas (CIAP), en especial cuando el proceso curse con episodios difuminados en el tiempo sin aparición abrupta o bien diferenciada de los brotes. Esta rara PNP (CRAN) por con-

**Tabla V.** Hallazgos electromiográficos en los diversos músculos estudiados (año 2004).

	Reposo		Actividad voluntaria				
	Act I	F, OAP <sup>a</sup>	Otras	Dur	A	P	Max
Tibial anterior D	++	++	DAF	+++	++	++	S
Tibial anterior I	+	+	DAF	+++	++	++	S
Vasto medial y lateral D	+	+	No	++	+	+	S-IM
Vasto medial y lateral I	+	+	No	++	+	+	S-IM
Gastrocnemio medial y lateral D	+	+	Fasc	++	++	++	S
Gastrocnemio medial y lateral I	++	+	Fasc	++	++	++	S
Peroneo largo D	+	+	No	++	++	++	S-IM
Peroneo largo I	+	+	No	++	++	++	S-IM
Deltoideos D	N	No	No	+	+	+	IM-IF
Deltoideos I	N	No	No	+	+	+	IM-IF
I. interóseo dorsal D	N	No	No	+	++	N	IM
I. interóseo dorsal I	N	No	No	+	+	N	IM
Frontal D	N	No	No	+	+/-	++	IM-IF
Orbicular del ojo I	N	No	No	+	+/-	+	IM-IF

<sup>a</sup> Intensidad de 1+ hasta 4+ (máximo). D: derecho, I: izquierdo; Act I: actividad insercional; F y OAP: fibrilaciones y ondas positivas; DAF: descargas pseudo-miotónicas o de alta frecuencia; Dur: duración; A: amplitud; P: polifasia; N: normal; Fasc: fasciculaciones; +: aumentado; -: disminuido; S: simplificado; S-IM: simple-intermediario; IM: intermediario; IM-IF: intermediario-interferencial.

siguiente, tiene una ubicación taxonómica específica, dentro del tipo crónico recidivante, pero bien diferenciada de la PCDI con base en su mecanismo lesional axonotmésico primario.

El origen no inmune en estas PNP, aunque muy probable, es hoy todavía un asunto confuso y abierto a discusión. Varios son los hechos que dificultan el establecimiento de una etiopatogenia definida:

- *Respuesta terapéutica con inmunomoduladores.* A diferencia de la mayoría de pacientes con patologías inmunes como la PCDI, el tratamiento mediante plasmaféresis, corticoides, azatioprina, Ig IV, o combinaciones de ellos, no demuestra ser claramente resolutivo [9-11,13,17]; debe ser ininterrumpido o muy prolongado, la respuesta suele ser parcial y con frecuencia la correlación temporal administración-efecto dudosa. En nuestro paciente sólo en el primer brote y quizás en el último tras el tratamiento con Ig IV se produjo una detención significativa en la progresión de los déficit al cabo de algunas semanas, sin evidencia en el resto de brotes.
- *Mecanismo inflamatorio.* La ausencia o escasez de marcadores en sangre y LCR rechazan la asociación con inflamación franca, lo que abre las opciones a mecanismos tóxicos o metabólicos.
- *Topografía lesional.* La distribución en un territorio amplio con afectación difusa sin predominio proximal plexorradicular, habitual en ataques inmunológicos al nervio, podrían orientar también hacia una neuronopatía sensitivomotora [14].

Esta última posibilidad parece poco factible si consideramos la historia clínica, el patrón de distribución predominantemente distal sensitivomotor en las extremidades, los hallazgos neurofisiológicos y los marcadores serológicos negativos.

Así pues, cualquier hipótesis de trabajo debe tener en cuenta las características relacionadas y las diferentes posibilidades etiopatogénicas. La ausencia de inflamación o reactantes convencionales de fase aguda, la diana axonal y el patrón de afectación de predominio distal en los MMII, muy típico de PNP axonales por degeneración axonal retrógrada (*dying back*), no son hallazgos habituales en procesos autoinmunes. Con todo, los hechos per-

miten especular con que los episodios clínicos podrían ser el resultado de agresiones de tipo tóxico, infeccioso o vasculítico mediadas por mecanismos desconocidos, aunque probablemente inmunológicos en relación con la presencia de evolución en brotes. El traumatismo nervioso provocaría la lesión de estructuras del axón, bien la membrana, bien los componentes metabólicos o estructurales internos, sin facultad de desencadenar una reacción inflamatoria objetiva y sin afectar a la mielina, y todo ello desembocaría en la apoptosis neuronal (destrucción del axón y del soma). Con probabilidad en los próximos años se precisará la fisiopatología y los determinantes diagnósticos y genéticos que definen esta entidad, así como una terapéutica más eficiente.

## BIBLIOGRAFÍA

- Dumitru D. Electrodiagnostic medicine. Philadelphia: Hanley-Belfus; 1994.
- Kimura J. Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: principles and practice. 2 ed. Philadelphia: FA Davis; 1989. p. 509.
- Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1990; 27 (Suppl): S21-4.
- Meulstee J, Van der Meché FG, and the Dutch Guillain-Barré Study Group. Electrodiagnostic criteria for polyneuropathy and demyelination: application in 135 patients with Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 59: 482-6.
- Albers JW, Kelly JJ Jr. Acquired demyelinating polyneuropathies: clinical and electrodiagnostic features. *Muscle Nerve* 1989; 12: 435-51.
- Ad Hoc Subcommittee of the American Academy of Neurology AIDS Task Force. Research criteria for diagnosis chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neurology* 1991; 41: 617-8.
- Barohn RJ, Kissel JT, Warmolts JR, Mendell JR. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Arch Neurol* 1989; 46: 878-84.
- Nicolas G, Maisonobe T, Le Forestier N, Léger JM, Bouche P. Proposed revised electrophysiological criteria for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Muscle Nerve* 2002; 25: 26-30.
- Pollard JD, McLeod JG, Gatenby P, Kronenberg H. Prediction of response to plasma exchange in chronic relapsing polyneuropathy. A clinico-pathological correlation. *J Neurol Sci* 1983; 58: 269-87.
- Julien J, Vital C, Lagueny A, Ferrer X, Brechenmacher C. Chronic relapsing idiopathic polyneuropathy with primary axonal lesions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989; 52: 871-5.
- Drac H, Babiuch M. Chronic progressive axonal polyneuropathy simulating Guillain-Barré syndrome. *Neuropatol Pol* 1992; 30: 81-9.
- Chroni E, Hall SM, Hughes RA. Chronic relapsing axonal neuropathy: a first case report. *Ann Neurol* 1995; 37: 112-5.
- Katirji B. Chronic relapsing axonal neuropathy responsive to intravenous immunoglobulin. *Neurology* 1997; 48: 1690-4.
- Morino S, Antonini G. Another case of chronic relapsing axonal neuropathy. *Muscle Nerve* 1996; 19: 533.
- Bouchard C, Lacroix C, Plante V, Adams D, Chedru F, Guglielmi JM, et al. Clinicopathologic findings and prognosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neurology* 1999; 52: 498-503.
- Trojaborg W. Acute and chronic neuropathies: new aspects of Guillain-Barré syndrome and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy, an overview and an update. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1998; 107: 303-16.
- Gorson KC, Allam G, Ropper AH. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: clinical features and response to treatment in 67 consecutive patients with and without a monoclonal gammopathy. *Neurology* 1997; 48: 321-8.

### POLINEUROPATÍA CRÓNICA AXONAL RECIDIVANTE EN BROTES. CASO CLÍNICO

**Resumen.** Introducción. Las polineuropatías (PNP) son el resultado del daño de múltiples nervios. Se clasifican en relación con las características anatomofuncionales, histológicas, etiológicas y genéticas. Describimos el seguimiento prolongado de un hombre adulto afectado por una PNP de tipo axonal crónico con un curso recidivante. Caso clínico. Paciente de 65 años que presentó, durante 10 años, déficit neurológicos episódicos en los que se intercalaron períodos estables y prolongados libres de nuevos síntomas. Con las sucesivas recidivas el enfermo acumuló una importante limitación funcional que le ha llevado en la actualidad a una situación muy invalidante. Las características del cuadro clínico orientaron hacia una afectación difusa de nervio periférico, y los estudios neurofisiológicos demostraron una lesión polineuropática, sensitiva y motora mediada por un mecanismo axonal sin desmielinización asociada. Se realizó un amplio estudio analítico, de imagen y funcional, sin que se evidenciaran etiologías específicas. El proceso clínico particular, la exclusión de otras patologías y los hallazgos electrofisiológicos, permitieron realizar el diagnóstico de PNP crónica axonal primaria recidivante o en brotes. Conclusiones. Este caso es otra descripción de los pocos documentados en la bibliografía. En nuestra opinión constituye una enfermedad inusual, aunque con probabilidad infradiagnosticada, y debe considerarse en el diagnóstico diferencial de PNP crónicas recidivantes por las implicaciones diagnósticas y, en relación con su habitual mala respuesta terapéutica, por las pronósticas. [REV NEUROL 2005; 41: 596-600]

**Palabras clave.** Axonal. Axonotmesis. Brotes. Crónica. Neuropatía. Polineuropatía. Polineuropatía axonal. Recidivante.

### POLINEUROPATIA CRÓNICA AXONAL RECIDIVANTE EM SURTOS. CASO CLÍNICO

**Resumo.** Introdução. As polineuropatias (PNP) são o resultado da lesão de múltiplos nervos. Classificam-se em relação às características anatomofuncionais, histológicas, etiológicas e genéticas. Descrevemos o seguimento prolongado de um homem adulto afetado por uma PNP de tipo axonal crónico com curso recidivante. Caso clínico. Doente de 65 anos de idade que apresentou, durante 10 anos, défices neurológicos episódicos intercalados por períodos estáveis e prolongados livres de novos sintomas. Com as sucessivas recidivas, o doente acumulou uma importante limitação funcional que levou presentemente a uma situação de elevada invalidez. As características do quadro clínico orientaram para um envolvimento difuso do nervo periférico, e os estudos neurofisiológicos revelaram uma lesão polineuropática, sensitiva e motora, mediada por um mecanismo axonal sem desmielinização associada. Realizou-se um amplo estudo analítico, imagiológico e funcional, sem que se evidenciassem etiologias específicas. O processo clínico particular, a exclusão de outras patologias e os achados electrofisiológicos, permitiram chegar ao diagnóstico de PNP axonal primária crónica recidivante ou em surtos. Conclusões. Este caso é outra descrição dos pouco documentados na bibliografia. Na nossa opinião, constitui uma doença insólita, embora provavelmente subdiagnosticada, e deve ser considerado no diagnóstico diferencial das PNP crónicas recidivantes pelas implicações de diagnóstico e, em relação à sua habitual má resposta terapêutica, e pelas de prognóstico. [REV NEUROL 2005; 41: 596-600]

**Palavras chave.** Axonal. Axonotmese. Crónica. Neuropatia. Polineuropatia. Polineuropatia axonal. Recidivante. Surtos.