

Neuropatias Periféricas

Neurologia

FEMPAR

Roberto Caron

Raciocínio Diagnóstico nas Neuropatias

O distúrbio está localizado no SNC ou no SNP?

O distúrbio pode ser localizado em uma única estrutura do SNP?

O distúrbio é multifocal ou generalizado?

- Ocorre perda sensorial, fraqueza ou ambos?

- É proximal, distal ou ambos?

- É simétrico ou assimétrico?

O início do distúrbio é agudo ou subagudo?

Apresentação

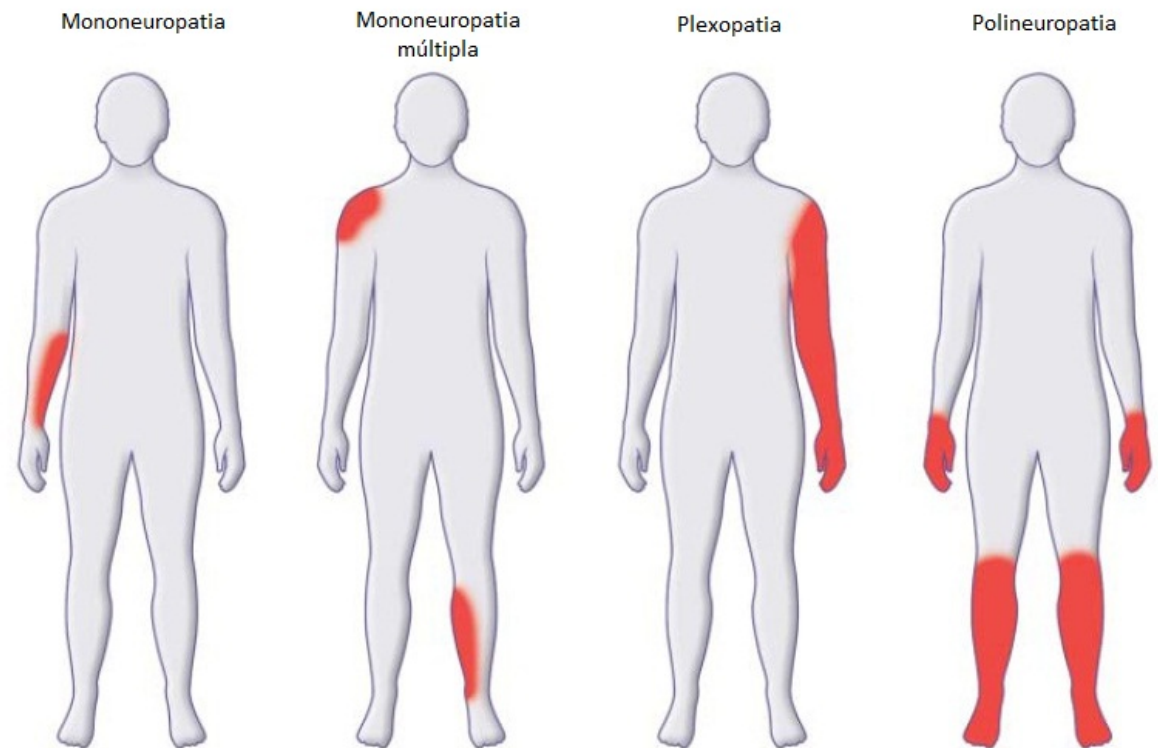
Mononeuropatia

Mononeuropatia Múltipla

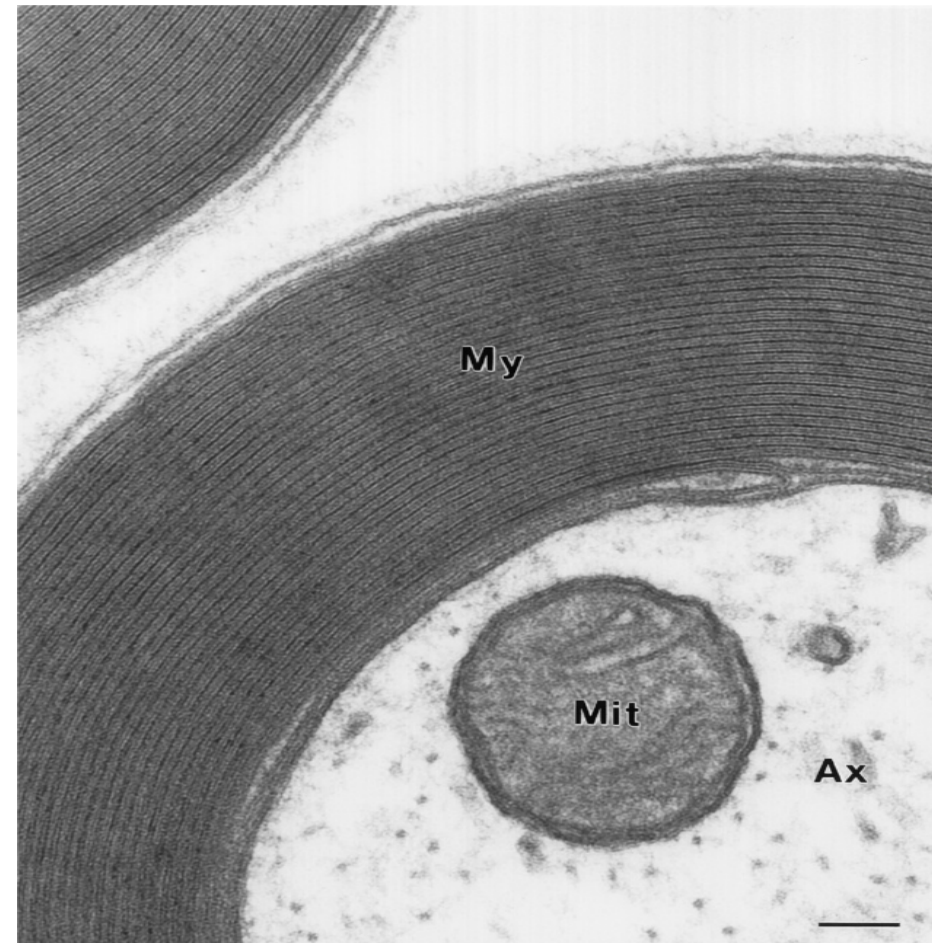
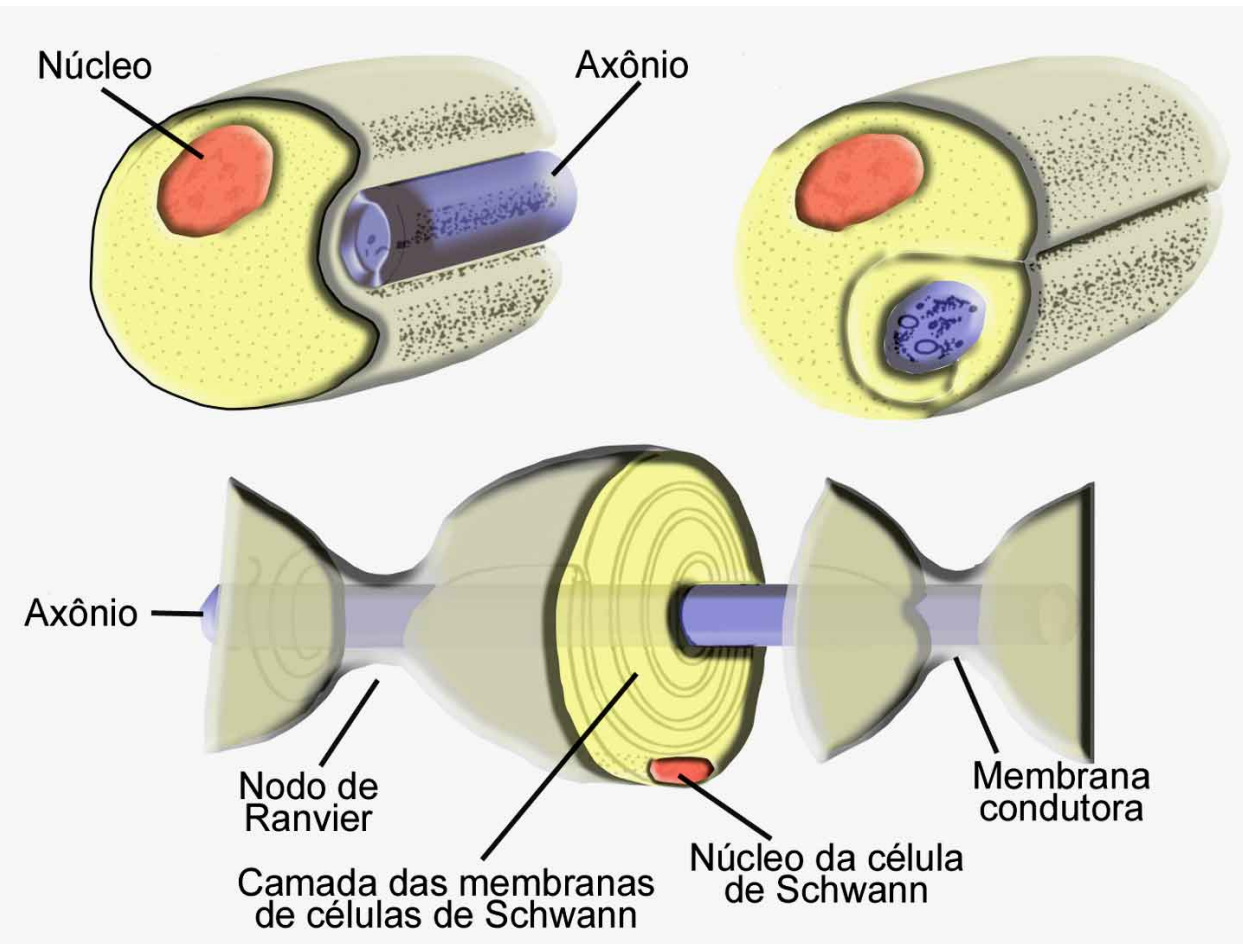
- Axonal
- Desmielinizante

Polineuropatia

- Axonal
- Desmielinizante



Bainha de Mielina



Síndrome do Neurônio Motor Inferior

1. **Peralisia ou paresia** → Segmentar, assimétrica, interessando o grupo muscular inervado pelos neurônios lesados.
2. **Hipotonia** → Aumento da passividade e da extensibilidade musculares.
3. **Arreflexia** → Superficial e profunda.
4. **Fasciculações** → Pela degeneração e regeneração simultâneas nos músculos comprometidos, com evolução crônica.
5. **Atrofia** → Ocorre na musculatura comprometida, com instalação mais ou menos precoce.
6. **Perda Sensitiva** → Parestesia e disestesia.

Síndrome do Neurônio Motor Superior

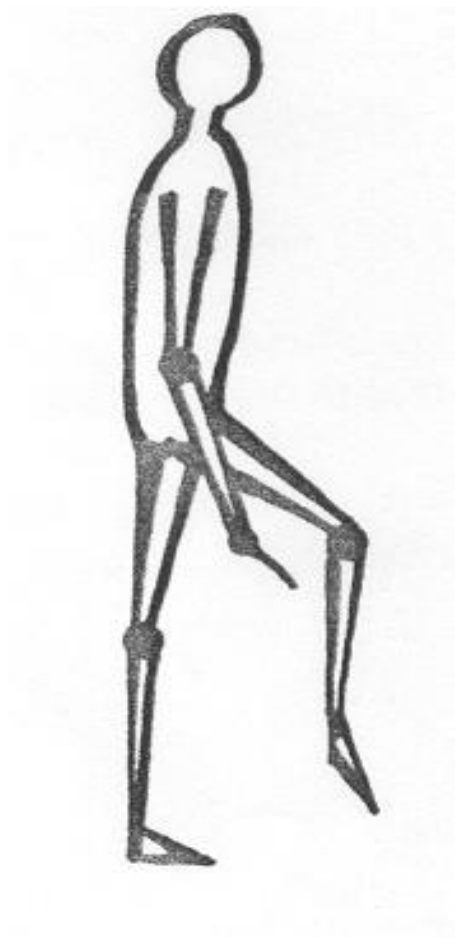
1. **Paralisia ou paresia** → Fraqueza do flexores nos mmii + fraqueza dos extensores nos mmss.
2. **Espasticidade** → Sinal do Canivete.
3. **Hiperreflexia** → Clônus e aumento da área reflexógena.
4. **Outros sinais de liberação piramidal** → Cutâneo plantar em extensão (Sinal de Babinsky, Chaddock, Schaefer, Oppenheim, Gordon, Hoffmann, Tromner, etc.)
5. **Ausência de Atrofia Muscular**

Fraqueza Muscular

Atrofia muscular em paciente com lesão de N. Espinal Acessório à direita.



Marcha Escarvante



Ocorre a “queda do pé”, durante a deambulação.



Sensibilidade

A avaliação inclui:

- Vibração
- Posição
- Toque leve
- Dor
- Temperatura



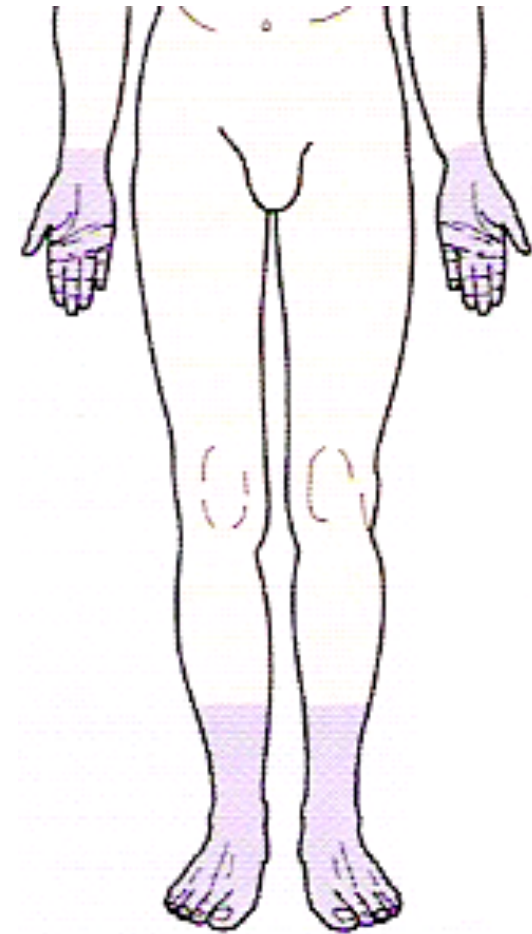
Sensibilidade

A lesão parcial de um nervo periférico ou durante a sua recuperação causa os seguintes fenômenos:

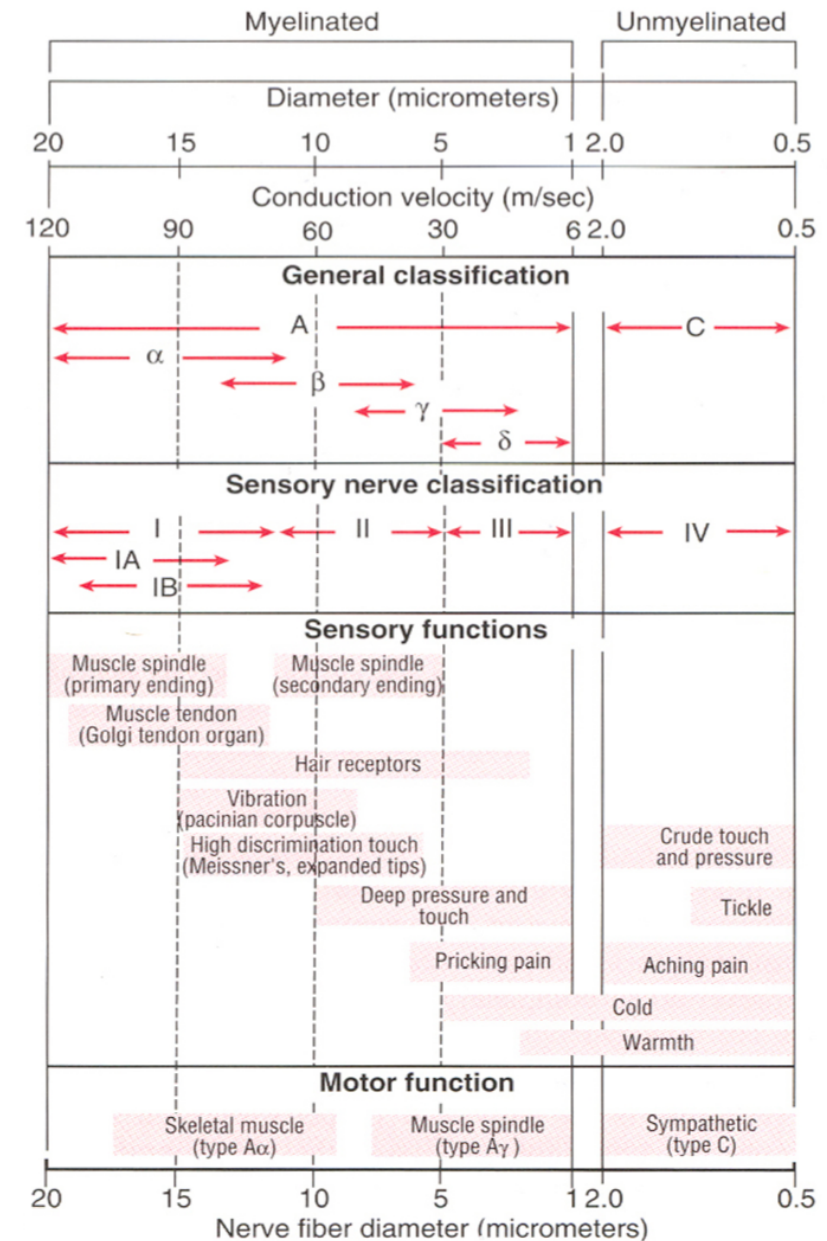
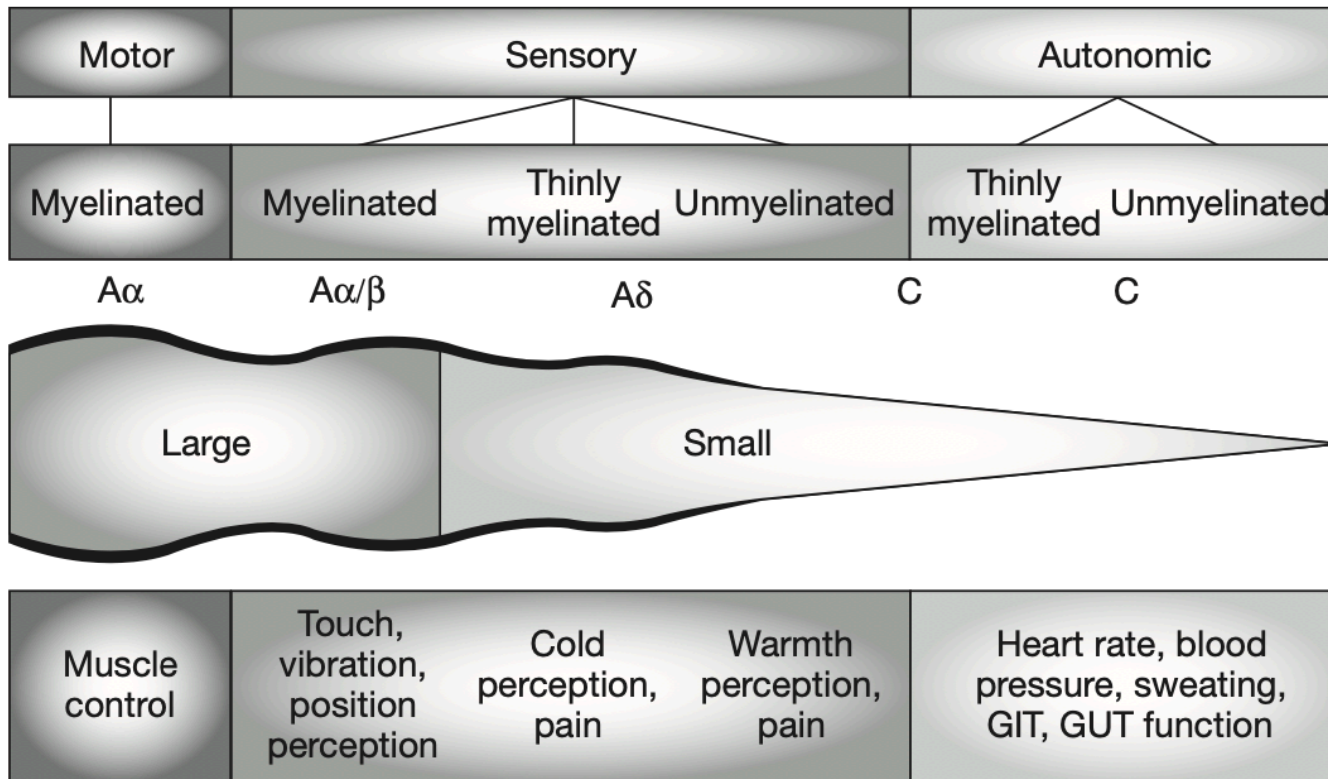
- **Parestesia** → queimação ou formigamento (Disestesia).
- **Hiperestesia** → sensibilidade aumentada a um estímulo não nocivo.
- **Hiperpatia** → resposta dolorosa e desagradável a um estímulo nocivo, principalmente se repetido.
- **Hipoestesia ou anestesia** → perda sensitiva.

Sensibilidade

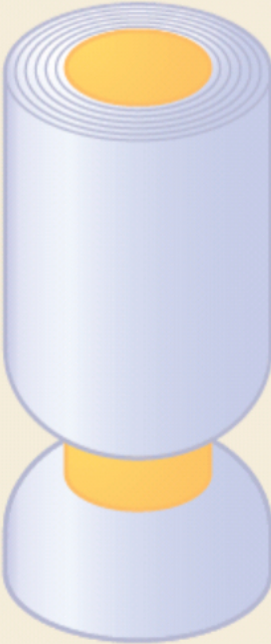



- Comprometimento sensitivo das extremidades em “bota e luva”.
- Membros inferiores mais comprometidos do que os superiores.
- Os sintomas sensoriais se iniciam nas mãos quando os mesmos alcançam os joelhos.



Classificação das Fibras Nevosas



Classificação das Fibras Nevosas

Axônios da pele	A α	A β	A δ	C
Axônios vindos dos músculos	Grupo I 	Grupo II 	Grupo III 	Grupo IV 
Diâmetro (μm)	13 a 20	6 a 12	1 a 5	0,2 a 1,5
Velocidade (m/s)	80 a 120	35 a 75	5 a 30	0,5 a 2
Receptores sensoriais	Proprioceptores do músculo esquelético	Mecanorreceptores da pele	Dor, temperatura	Temperatura, dor, prurido (coceira)

Sensibilidade

Neuropatia de fibra grossa (A Beta) →

- Fraqueza muscular.
- Ataxia sensitiva, hipopalestesia/apalestesia, sinal de Romberg.
- Hiporreflexia/arreflexia.

Neuropatia de fibra fina (A Delta) →

- Hipoestesia tátil/dolorosa.
- Reflexos podem ser normais.

Neuropatia de fibra amielínica (Fibra C)→

- Disfunção autonômica.
- Dor neuropática.

Alterações Autonômicas

- Anidrose e hipotensão ortostática.
- Pupilas médias, pequenas ou arreativas.
- Falta de lágrimas e saliva.
- Impotência sexual.
- Incontinência urinária e fecal.
- Dilatação do esôfago e cólon.



Alterações Tróficas e Deformidades

- Atrofia muscular por desnervação.
- Deformidades em pés, mãos e coluna.
- Mal perfurante plantar.
- Juntas de Charcot.
- Pele atrófica, lisa e brilhante.
- Unhas curvas e rígidas.
- Tecido subcutâneo espessado.



Histórico + Exame Físico

ENMG

Desmielinizante

Axonal

Simétrica

Assimétrica

Simétrica

Assimétrica

Aguda
AIDP
Difteria

Crônica
CMT1

Aguda
PDIA

Crônica
CIDP
 α -MAG

Aguda
AMAN
AMSAN

Crônica
Diabética
PEC
HIV
Meds./Toxinas

Aguda
Vasculite
Diabética

Crônica
NMM

Mononeuropatias

Mononeuropatia

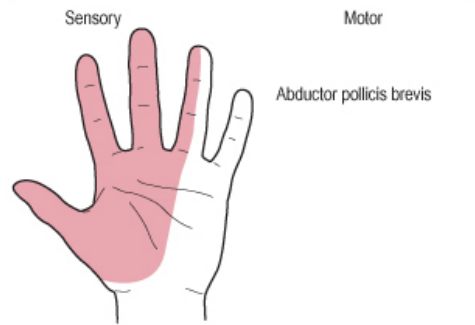
Envolvimento focal de tronco nervoso único

- Compressão
- Trauma
- Diabetes
- Intoxicação
- Inflamação
- Lesões por Esforços Repetitivos (**LER**)
- Distúrbios Osteomusculares Relacionados ao Trabalho (**DORT**)

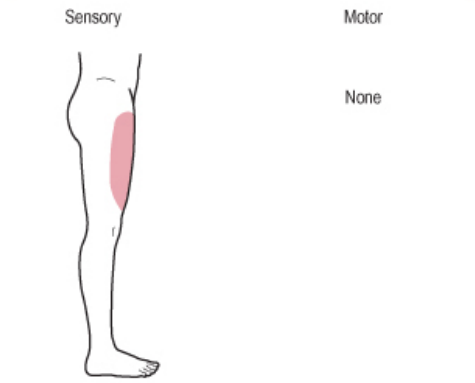


A

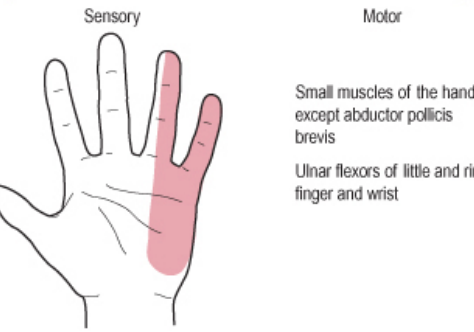
Median nerve



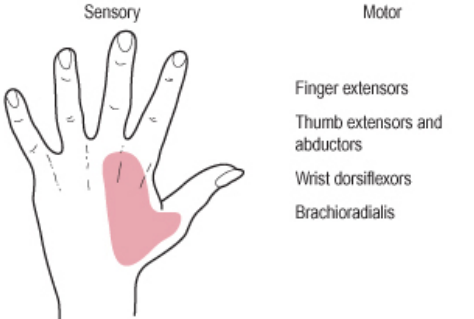
Lateral cutaneous nerve of the thigh



Ulnar nerve



Radial nerve



Common peroneal nerve



Neuropatia do Nervo Ulnar

- Lesão no canal cubital ou no canal de Guyon.
- Ocorre fraqueza do 4 e 5 quirodáctilos, com perda sensitiva neste território.
- Tratamento conservador.

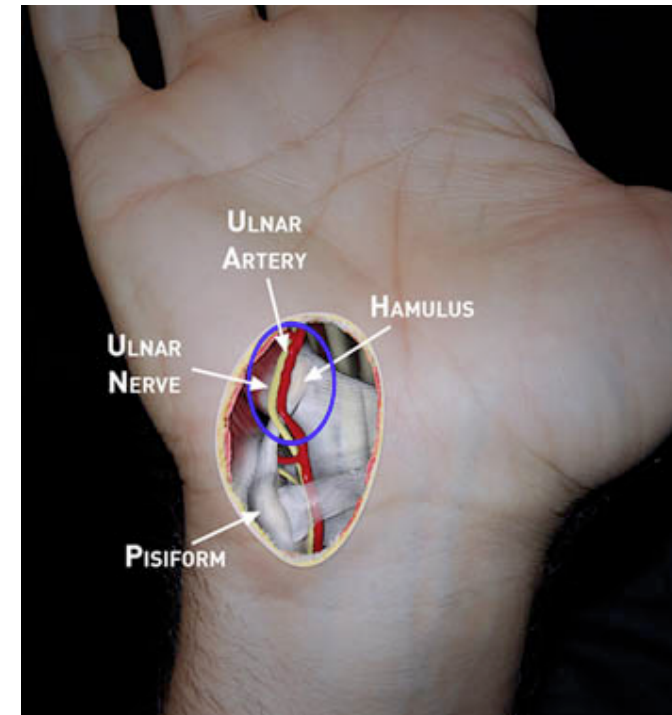




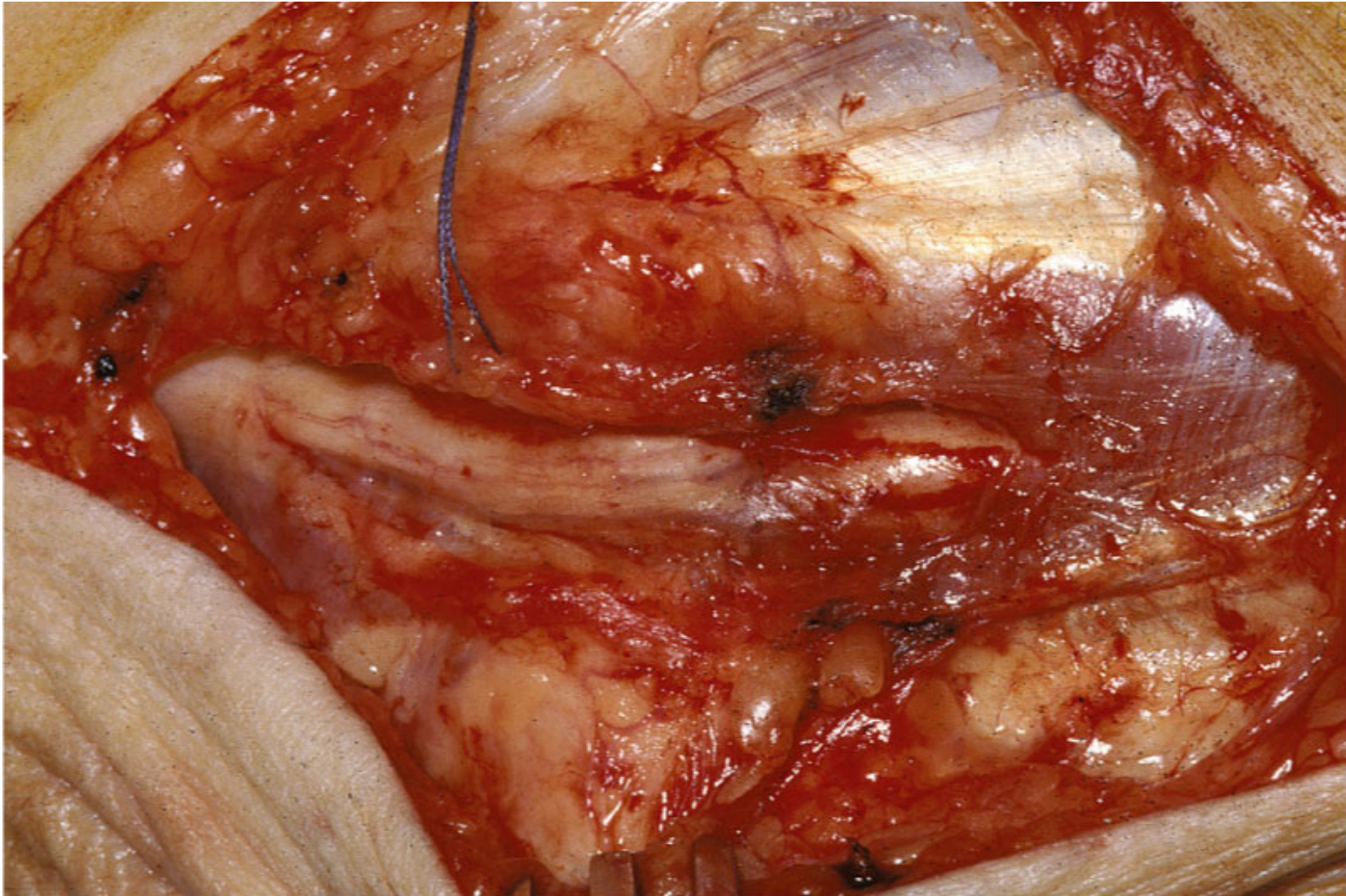
Fig. 2-63. Right ulnar nerve palsy with wasting.

Copyright © 2011 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.



Fig. 2-64. Deformity of the fourth and fifth fingers in a right ulnar palsy.

Copyright © 2011 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.



Mr D Peterson, Consultant Neurosurgeon, Charing Cross Hospital, London, UK

Fig. 2-68. Ulnar nerve decompression. Operative photograph.

Neuropatia do Nervo Radial

- É uma neuropatia compressiva do n. Radial no sulco espiral do úmero.
- Ocorre quando o paciente embriagado adormece com o braço pendente de um sofá ou cadeira (paralisia do sábado a noite).
- Ocorre fraqueza dos extensores do punho e dos dedos.
- Perda sensitiva no aspecto látero-dorsal da mão e dos 4 primeiros dedos.
- Tratamento geralmente conservador.



Fig. 2-70. Posterior interosseous palsy. Radial deviation of the right hand during attempted wrist extension.

Copyright © 2011 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.

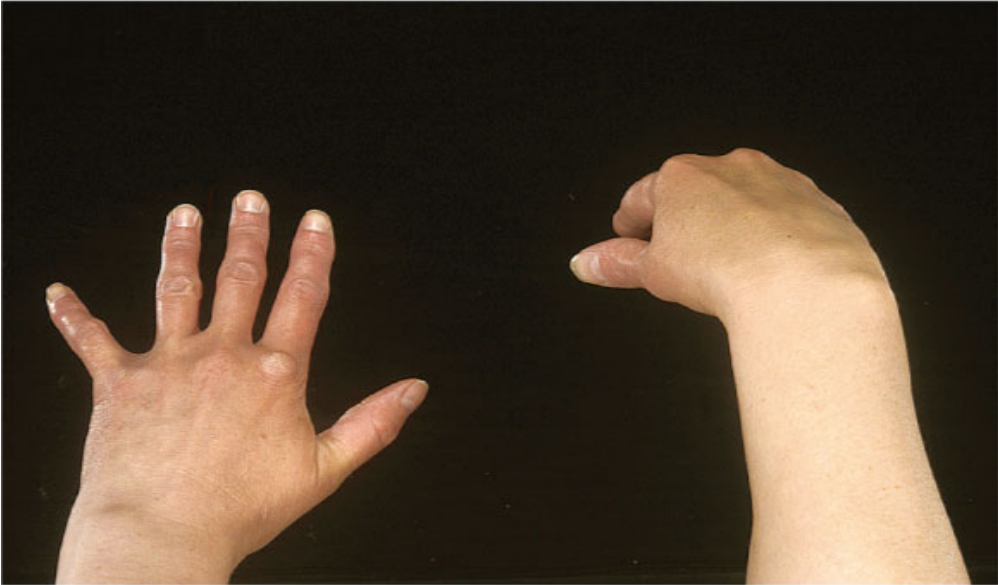
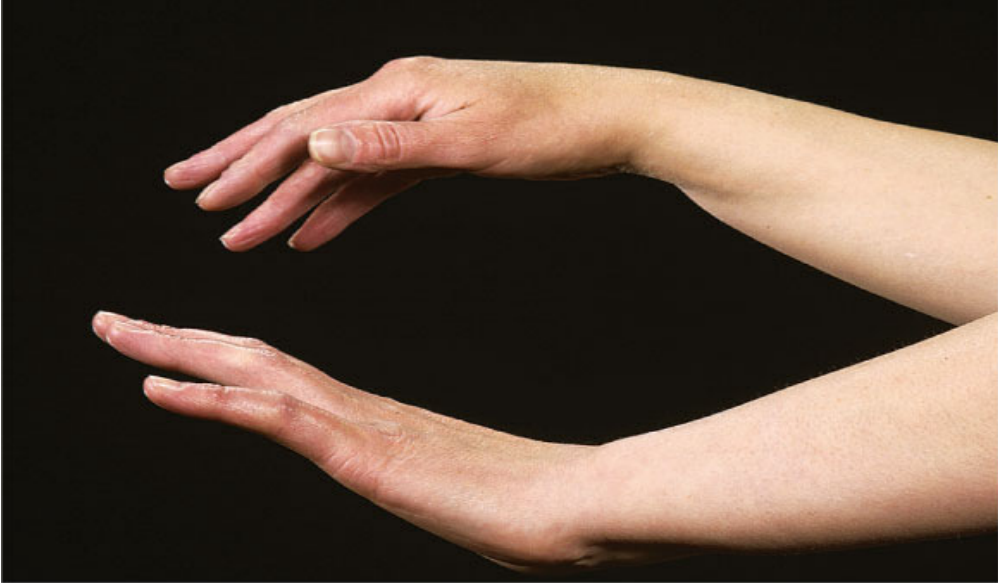


Fig. 2-69. Radial palsy. Failure of right wrist and finger extension.

Copyright © 2011 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.



Mr D Peterson, Consultant Neurosurgeon, Charing Cross Hospital, London, UK

Fig. 2-71. Exploration of the posterior interosseous nerve in a patient with a posterior interosseous palsy.

Neuropatia do Nervo Mediano

- A Síndrome do Tunel do carpo é a mononeuropatia mais comum.
- Ocorre encarceramento do nervo mediano no punho, ao nível do retináculo dos flexores.
- Associado a Diabetes, obesidade, artrite reumatóide, gestação e hipotireoidismo.

Neuropatia do Nervo Mediano

- Ocorre perda sensitiva em 1° , 2° , 3° e metade do 4° quirodáctilos, principalmente na face palmar.
- Fraqueza muscular é um sinal tardio, geralmente acompanhado de atrofia muscular.
- Pesquisar sinal de Tinnel e Phalen.
- Descompressão cirúrgica é indicada quando não houver resposta ao tratamento conservador.



**Sinal de
Tinnel**

**Sinal de
Phalen**



Neuropatia do Nervo Mediano



Fig. 2-58. Carpal tunnel syndrome. Wasting of the thenar eminence. The patient's wrist was previously fractured.

Copyright © 2011 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.



Fig. 2-57. Bilateral carpal tunnel syndrome.

Copyright © 2011 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.

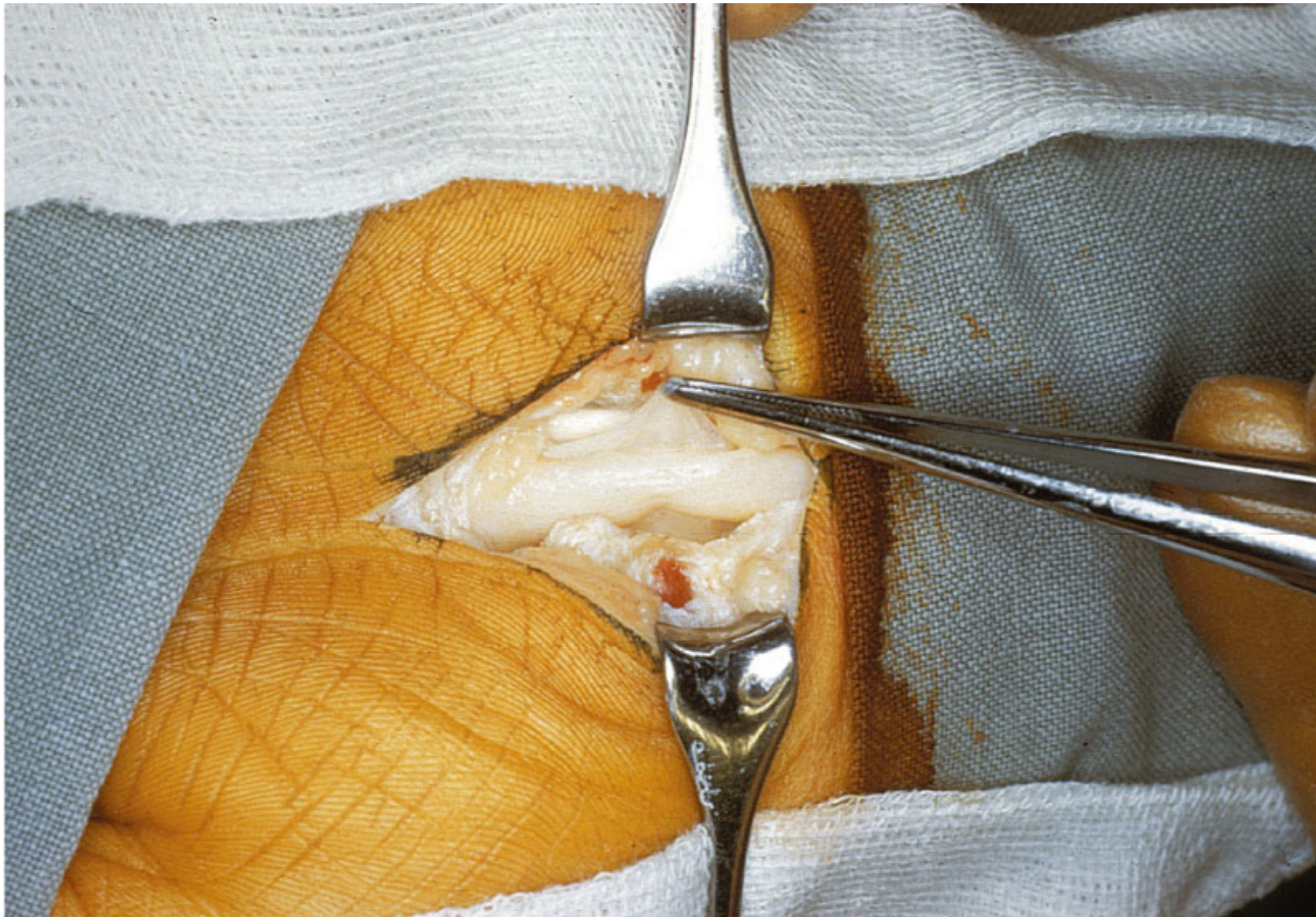


Fig. 2-60. Carpal tunnel syndrome. Operative view showing a constricted nerve in the carpal tunnel.

Neuropatia do Nervo Fibular

- Causada por traumatismo na região inferior lateral proximal da perna (colo da fíbula).
- Ocorre fraqueza da dorsiflexão e eversão do pé.
- Perda sensitiva na região látero-inferior da perna e dorso do pé.
- É a mononeuropatia mais comum do membro inferior.
- Tratamento com fisioterapia motora e treinamento de marcha.

Lesão do Nervo Fibular



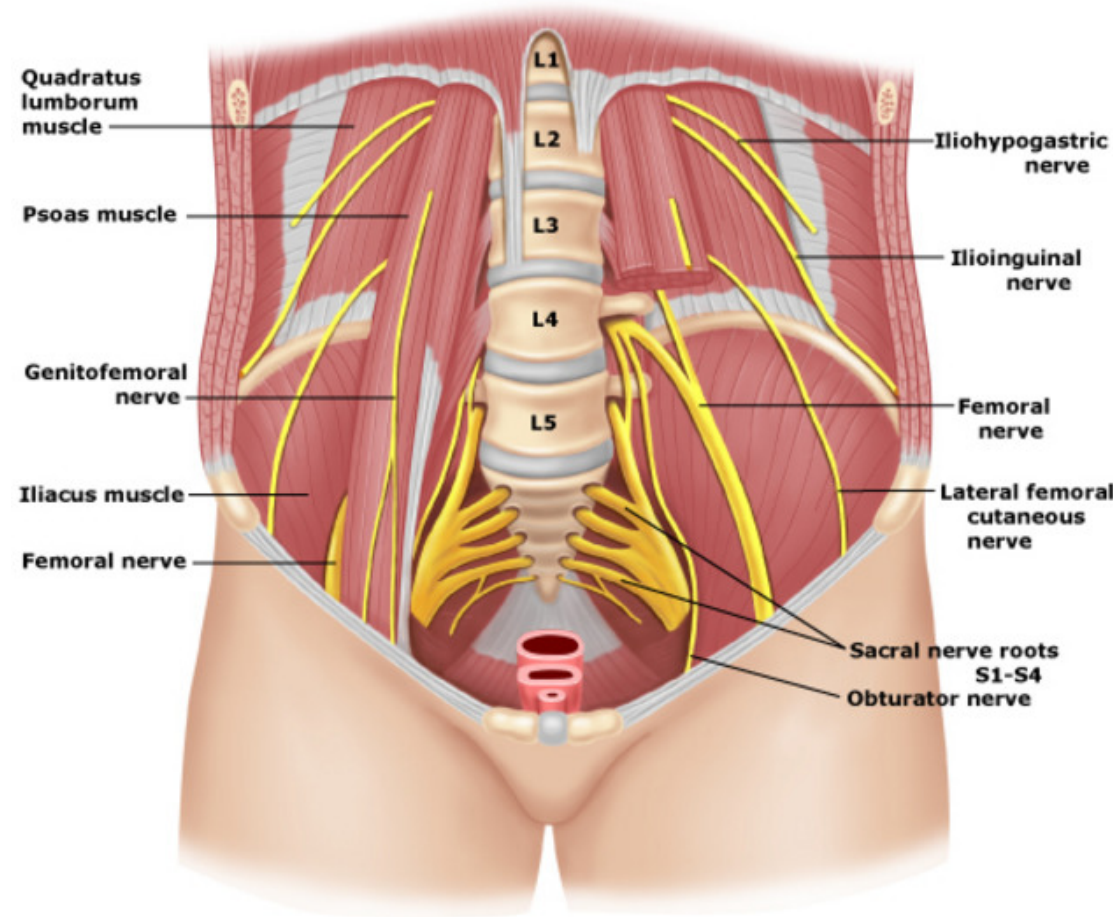
Fig. 2-83. Common peroneal palsy. Traumatic damage to the nerve at the level of the knee.

Copyright © 2011 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.

Neuropatia do Nervo Femoral

- Pode ocorrer em compressões radiculares e hemorragias de retroperitônio.
- Ocorre fraqueza do joelho e da flexão do quadril.
- Parestesia na face anterior da coxa e da parte médio-inferior da perna.
- Dor lombar irradiando para região inguinal.
- Reflexo patelar diminuído ou ausente.
- Tratamento conservador, com fisioterapia e uso de estabilizador do joelho.

Lesão do Nervo Femoral



Mononeuropatia Múltipla

Mononeuropatia Múltipla

- Envolvimento simultâneo ou seqüencial de troncos nervosos individuais e não contíguos.
- É uma neuropatia periférica distal assimétrica.
 - **Axonal** → Hanseníase, vasculite, sarcoidose, diabetes.
 - **Desmielinizante** → Neuropatia motora multifocal, polineuropatia desmielinizante inflamatória crônica.

Mononeuropatia Múltipla

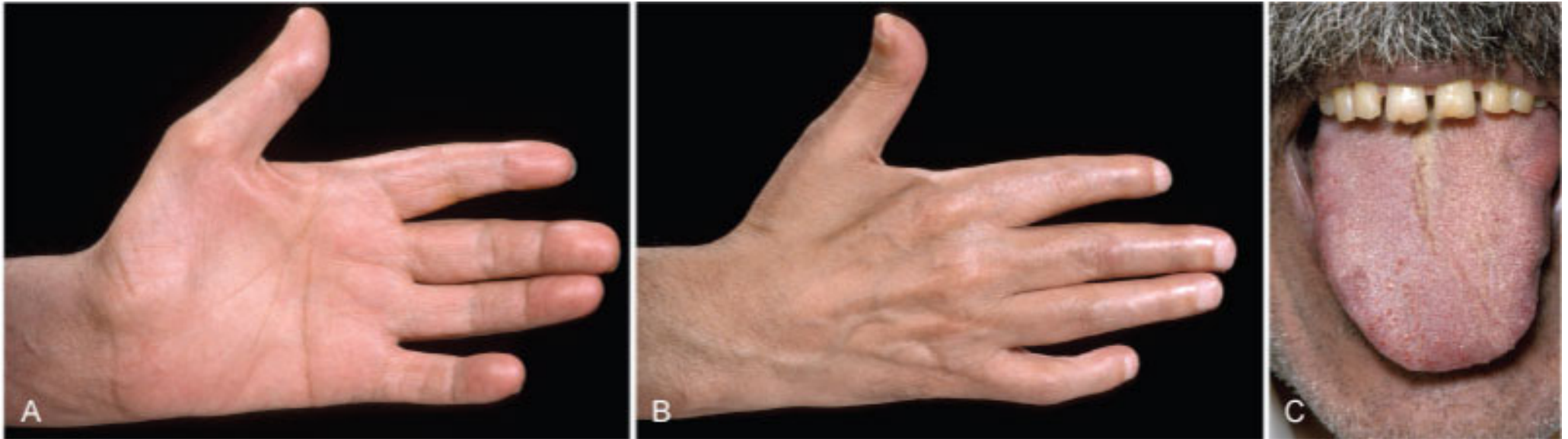


Fig. 2-86. Mononeuritis multiplex. Involvement of left median and ulnar (A), right ulnar (B), and left hypoglossal (C) nerves.

Copyright © 2011 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.

Polineuropatias

Polineuropatias

Desmielinizante:

Aguda:

- Sd. de Guillain-Barré, Difteria.
- ENMG → identificação não uniforme e com bloqueio de condução.

Subaguda:

- Polineuropatia Desmielinizante Inflamatória Crônica, paraproteinemia.
- ENMG → identificação não uniforme e com bloqueio de condução.

Crônica:

- Charcot-Marie-Tooth tipo I, Doença de Dejerine-Sottas, Doença de Refsum, Doença de Krabbe e Leucodistrofia Metacromática.
- ENMG → identificação uniforme.

Polineuropatias

Axonal:

Aguda:

- Porfíria Aguda Intermitente, intoxicação por tálio, Sd Guillain-Barré axonal.

Subaguda:

- Diabete, uremia, hipotireoidismo, desnutrição, toxinas, SIDA, Sarcoidose, Paraneoplasia, LES, AR.

Crônica:

- Diabete, desnutrição, uremia, paraproteinemia, Doença de Charcot-Marie-Tooth tipo II, Doença de Dejerine-Sottas.

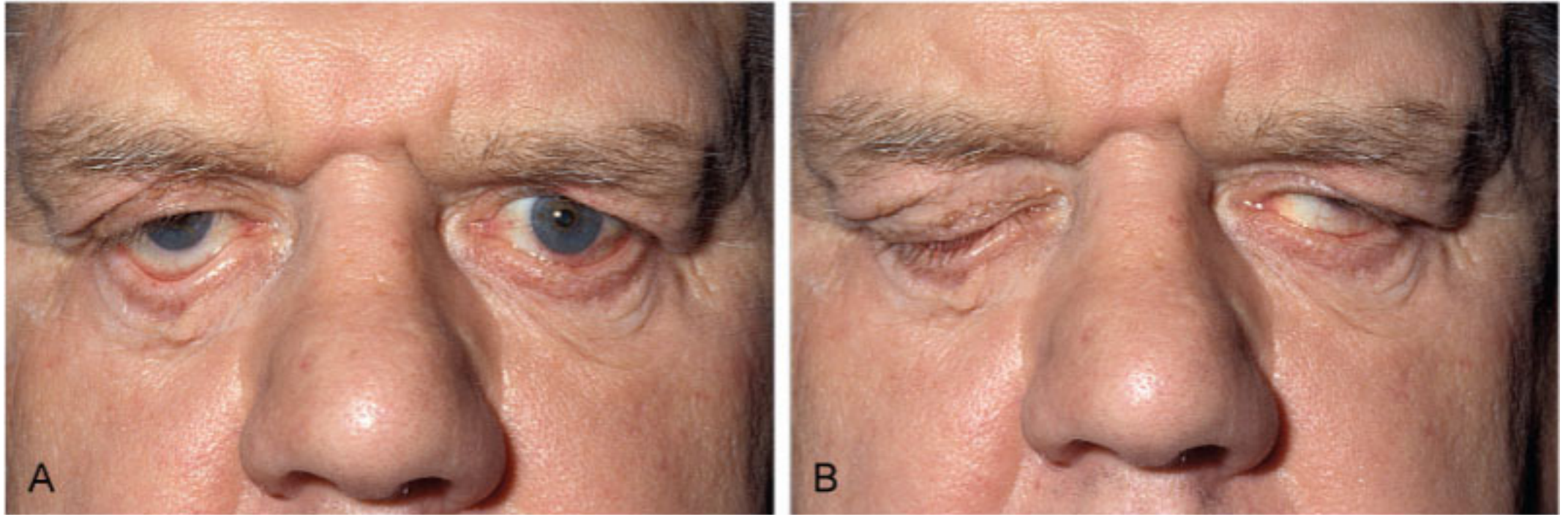


Fig. 2-46. Bilateral facial weakness in Guillain-Barré syndrome. **A**, Eyes open. **B**, Attempting eye closure.

Copyright © 2011 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.

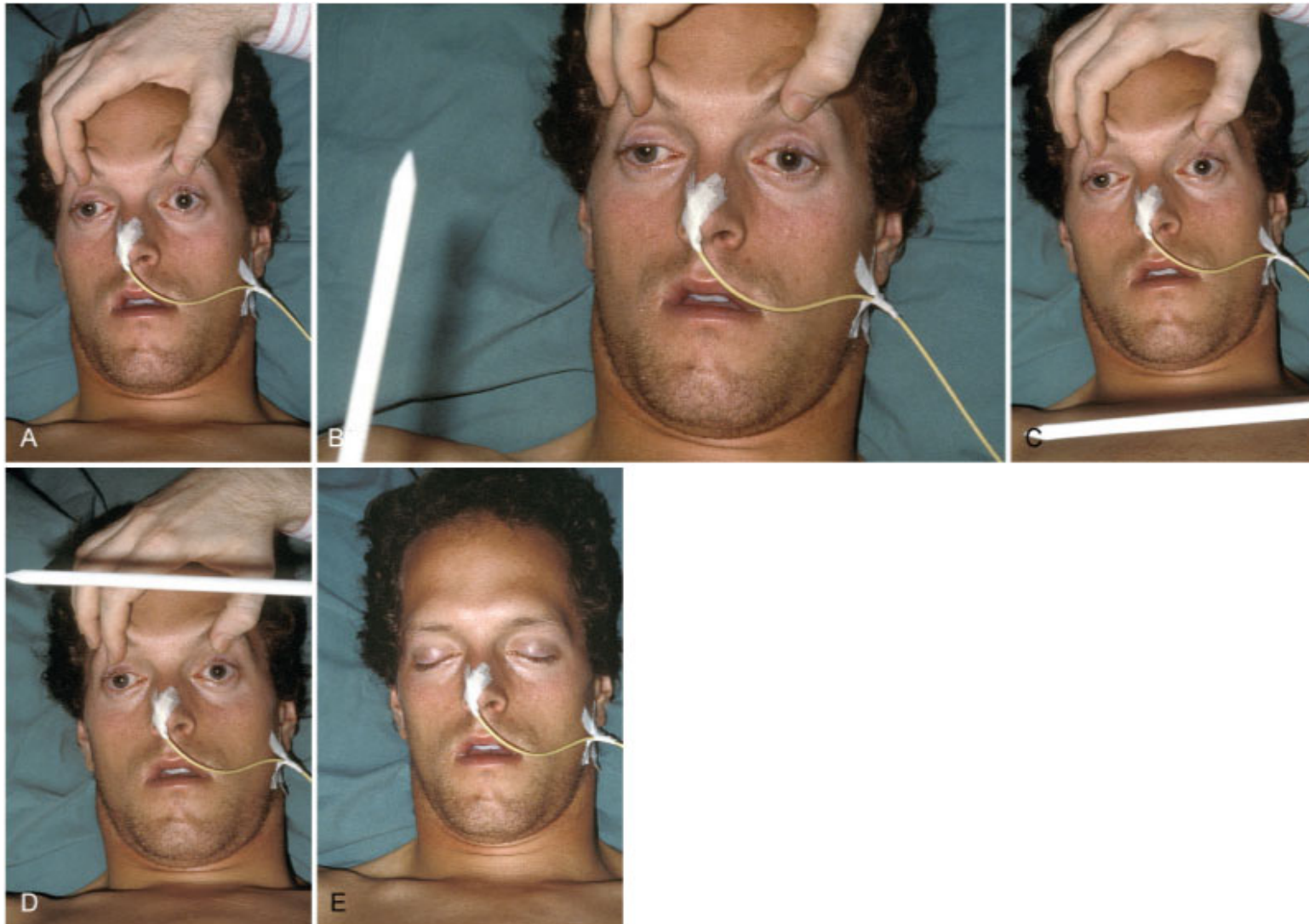


Fig. 2-48. Miller Fisher syndrome. Failure of gaze to left (A), right (B), down (C), and up (D). There is also bilateral facial weakness (E).



Fig. 2-53. Critical illness neuropathy. Severe wasting of the lower limbs **(A)** and the hands **(B)**.

Copyright © 2011 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.

Etiologias

3 Perguntas devem ser respondidas...

É Polineuropatia ou Mononeuropatia Múltipla?

Polineuropatia:

- Grande número de etiologias.

Mononeuropatia Múltipla:

- Menor número de etiologias.
- Ex: vasculites, diabetes, neuropatia motora multifocal, crioglobulinemia, hanseníase, doença de Lyme, HIV e sarcoidose.

É Hereditária?

- Sintomas simétricos desde o início.
- Pé cavum e dedos em martelo.
- História familiar compatível.
 - Ex: Neuropatias motoras e sensoriais hereditárias, neuropatias sensoriais hereditárias, ataxia de Friedreich, amiloidose sensorial, porfiria, leucodistrofia, abetalipoproteinemia, Doença de Krabbe, Tangier, Refsum, Fabry.



É Adquirida?

Distúrbio metabólico:

- Diabetes, Uremia, deficiência vitamínica (B12, B1 e E) hipotireoidismo, acromegalia.

Infecção:

- SIDA, hanseníase, herpes zoster, Lyme.

Autoimunidade:

- Sd. Guillain – Barré, PDIC, neuropatias por vasculite, neuropatia motora multifocal.

Toxinas:

- Alcool, hexacarbonados, organofosforados, arsênico, metais pesados (chumbo, arsênico, tálio, mercúrio).

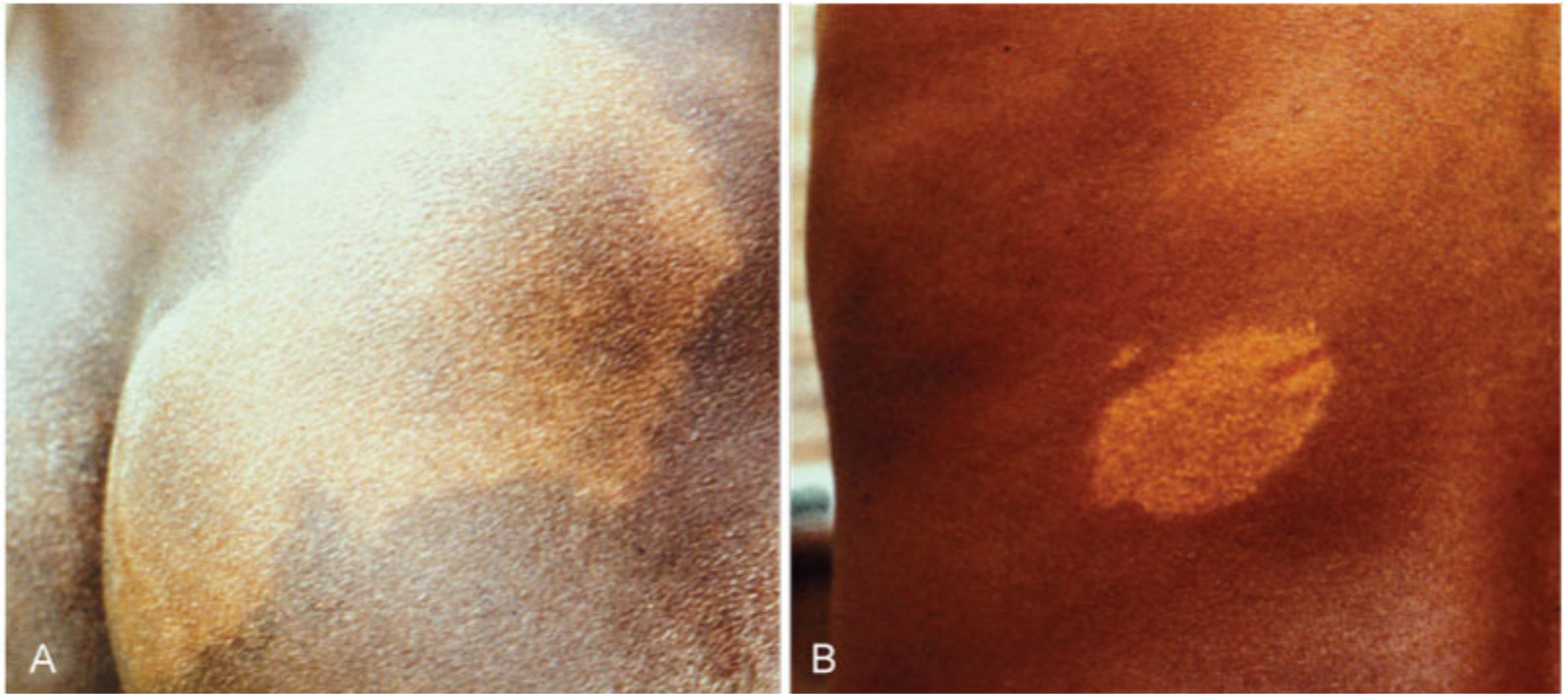


Fig. 2-43. Leprosy. Skin depigmentation.

Copyright © 2011 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.



Fig. 2-44. Leprosy. Enlargement of the great auricular nerve.

Copyright © 2011 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.

É Adquirida?

Medicamentos:

– Antibióticos

- metronidazol, isoniazida, dapsona, cloroquina, nitrofurantoína, antiretrovirais, cloranfenicol.

– Quimioterápicos

- cisplatina, vincristina.

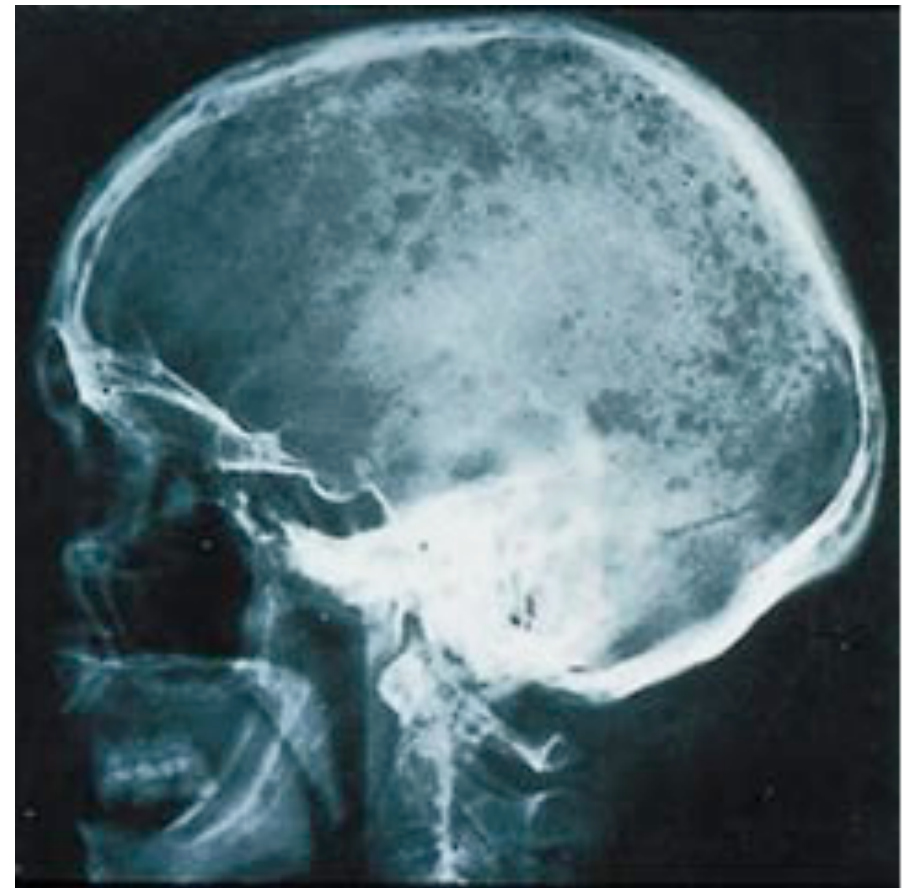
– Outros

- amiodarona, cimetidina, colchicina, ouro, lítio, fenitoína, hidralazina, piridoxina.

É Adquirida?

Neoplasia e Paraproteínas:

- Linfoma
- Mieloma múltiplo
- Paraneoplasia (anti-Hu)
- Macroglobulinemia de Waldenström
- Crioglobulinemia



Exames Laboratoriais

Suporte diagnóstico

ENMG

** Obs.: Pode estar normal em quadros de predomínio de fibra finas ou autonômicas*

Auxílio topográfico

2o neurônio motor
Raiz / Plexo
Nervo Periférico
Junção / Músculo

Tipo de fibra

Sensitiva
Motora

Distribuição anatômica

Mononeuropatia
Mononeuropatia múltipla
Polineuropatia

Substrato neurofisiológico

Axonal
Desmielinizante

Eletroneuromiografia

Neuropatia Desmielinizante

- Etiologia autoimune ou hereditária.
- Diminuição da velocidade de condução nervosa (\downarrow 70%).
- Dispersão dos potenciais de ação compostos evocados.
- Bloqueio de condução (amplitude diminuída do potencial de ação muscular composto no segmento proximal do nervo quando comparado com estimulação no segmento distal).
- Acentuado prolongamento das latências distais.

Exames Bioquímicos

Neuropatia desmielinizante

- Eletroforese de proteínas
- Imunoeletroforese
- Sorologias para hepatite B e C
- Punção Lombar

Exames Adicionais

- Pesquisa de anticorpo anti-GM1
- Pesquisa de MAG (myelin-associated glycoprotein)
- HIV
- Testes genéticos para Doença de Charcot-Marie-Tooth

Eletroneuromiografia

Neuropatia Axonal

- Etiologia é uma desordem sistêmica, toxina ou droga.
- Amplitude reduzida de potenciais de ação compostos evocados com preservação relativa da velocidade de condução nervosa.

Exames Bioquímicos

Neuropatia Axonal

- Eletroforese de proteínas
- B12 sérica
- FAN
- VHS
- Glicemia
- Hemoglobina glicosilada
- TSH

Exames adicionais

- Pesquisa de metais pesados
- Pesquisa de porfiria
- Fator reumatóide
- Pesquisa de Sd. Sjögren (Anti-Ro, Anti-La)
- Pesquisa de Doença de Lyme
- Anti-HIV
- Sorologia para hepatites B e C

Biópsia de Nervo

- Indicado em neuropatias de causa incerta.
- O nervo biopsiado é o que demonstra alterações na ENMG.
- Útil em:
 - Vasculites (vasculite de arteríolas epineurais)
 - Amiloidose
 - Hanseníase
 - Neuropatias hereditárias

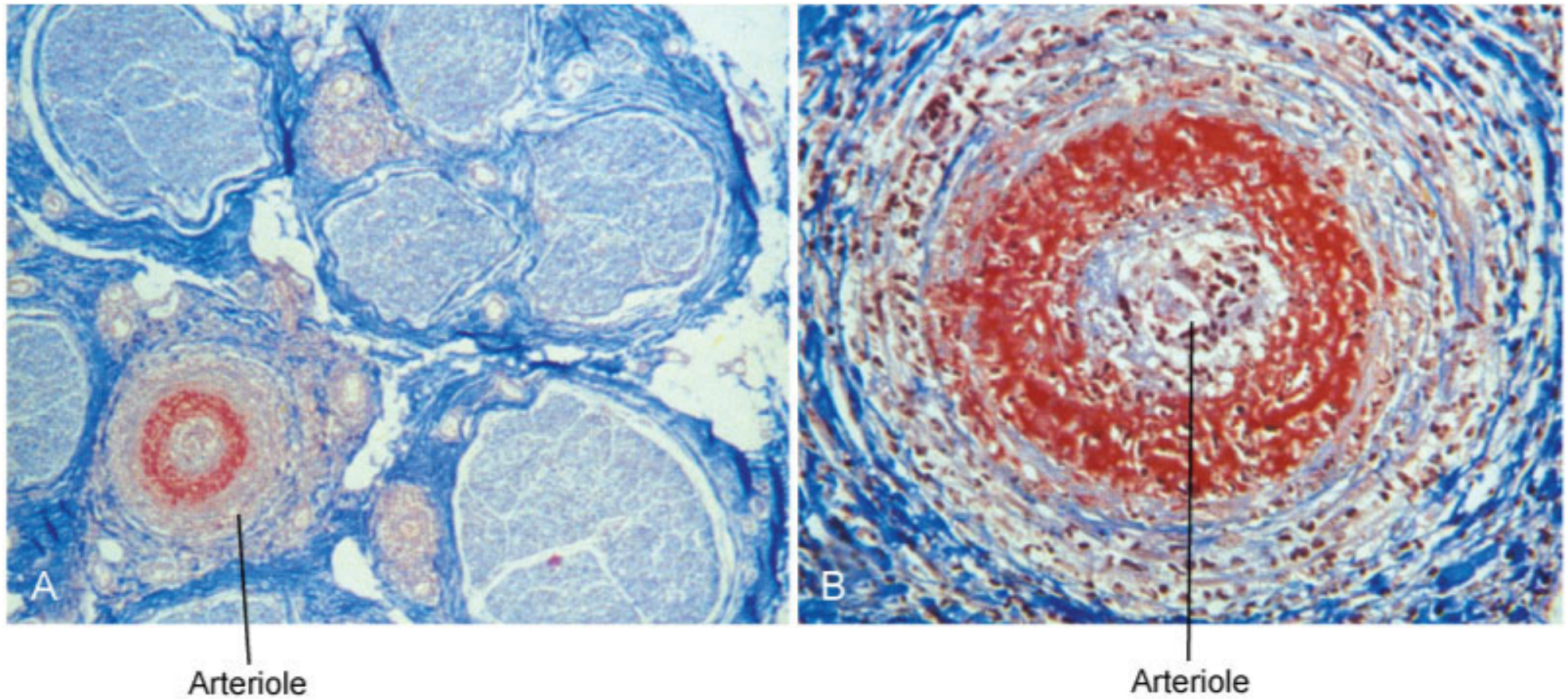


Fig. 2-51. Rheumatoid arthritis. Sural nerve biopsy showing fibrinoid arteritis. An eosinophilic deposit (staining *bright red*) involves the media with destruction of the intima and occlusion of the lumen of a large arteriole. There is perineural fibrosis (Trichrome; **A**, $\times 30$. **B**, $\times 180$).

Tratamento dos Sintomas Sensitivos e Motores

Sintomas Sensitivos

- Quando possível, tratar a causa básica (melhorar o controle glicêmico, tratar o hipotireoidismo, corrigir a deficiência de vitamina B12, etc...).
- O tratamento tende a ser sintomático.
- Considerar que não existe medicação que reverta o curso da neuropatia idiopática de fibras finas.

Sintomas Sensitivos

Neuromoduladores:

- Gabapentina → 300 - 600mg/8-8h.
- Pregabalina → 50 – 100mg/8-8h.
- Duloxetina → 60 – 90mg/dia.
- Amitriptilina → 25 – 75mg/dia
- Patch de lidocaína 5%.

Opiácios:

- Tramadol → até 50mg/6-6h.

Considerar a associação entre dois agentes de classes diferentes para o melhor controle da dor.
Ex: Pregabalina + Amitriptilina
ou Duloxetina + Gabapentina,
etc...

Sintomas Motores

- Reabilitação Motora



Sd. Guillain-Barré (SGB)

Sd. Landry-Guillain-Barré-Strohl

1859

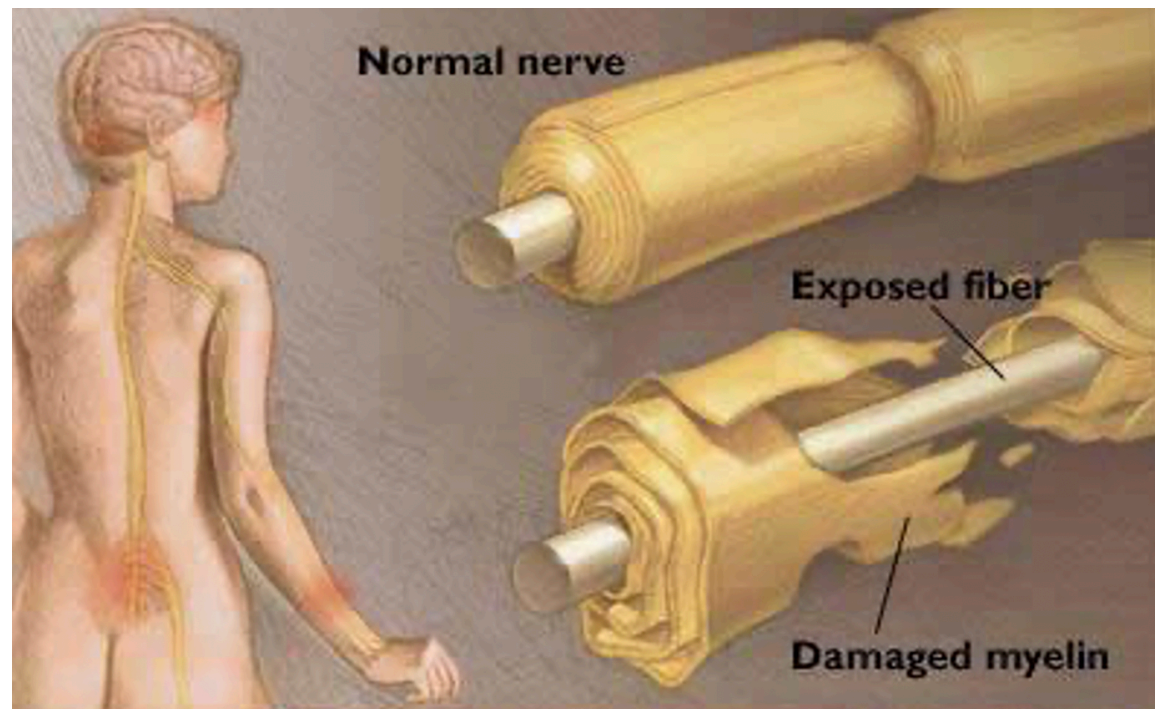


1916



Definição

- SGB é uma Polirradiculoneuropatia Aguda autoimune, geralmente ascendente, sendo a principal causa de paralisia flácida aguda.



Epidemiologia

Incidência anual → 0,81 a 1,89 casos por 100.000 habitantes.

População entre 20 e 40 anos

Incapacidade severa → 20%

Insuficiência respiratória → 30%

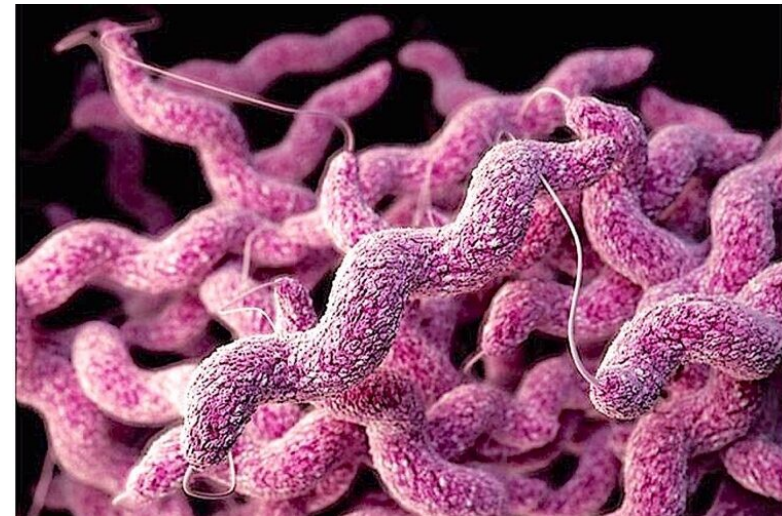
Mortalidade (mesmo com imunoterapia) → 5%

Fatores de Risco

Infecções ou outros eventos imunogênicos, com intervalo de 1 a 4 semanas (70% dos casos)

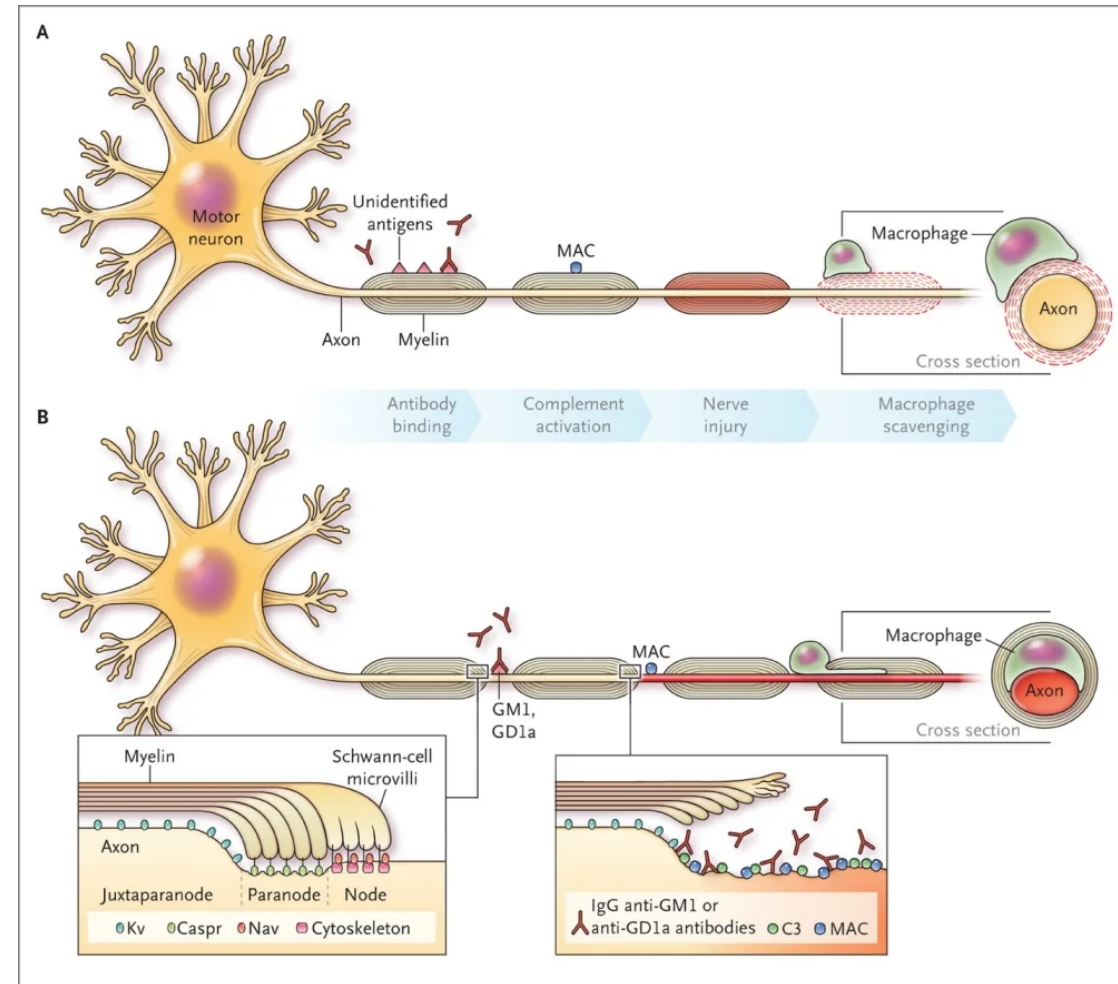
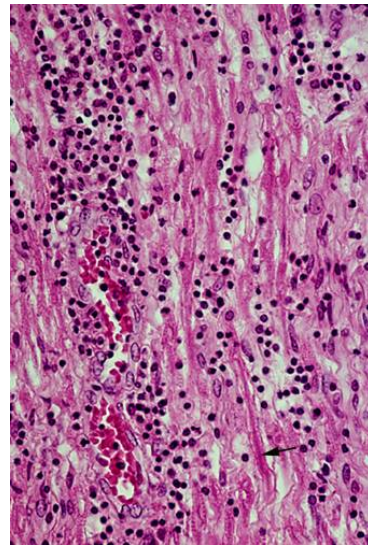
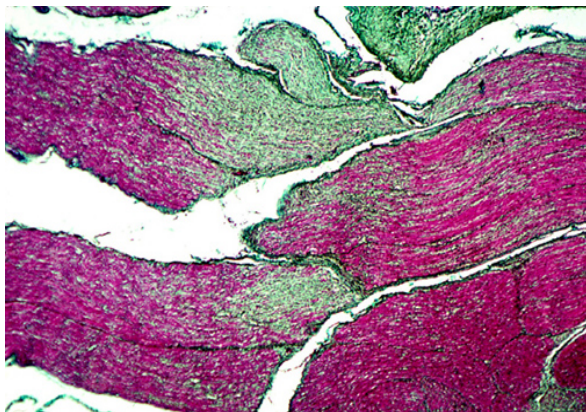
- *Campilobacter jejuni* (25 a 50% dos casos).
- Citomegalovírus, Epstein-Barr, Influenza A...
- COVID-19.

Vacinas.



Patologia

Ocorre infiltração linfocítica de nervos periféricos e raízes nervosas, com consequente destruição da bainha de mielina e/ou axônio.



Variantes da Sd. Guillain-Barré

Variante Desmielinizante Clássica (VDC).

Variantes axonais:

- **Neuropatia Axonal Motora Aguda (NAMA).**
- **Neuropatia Axonal Sensório-Motora Aguda (NASMA).**

Síndrome de Miller-Fischer.

Síndrome de sobreposição de Guillain-Barré e Miller-Fischer.

Variante paraparética.

Variante faríngea-braquial.

Diplegia facial.

Variante sensitiva pura.

Variante disautonômica pura (pan-disautonomia).

Variante Desmielinizante Clássica

Polineuropatia Desmielinizante Inflamatória Aguda (AIDP) – SGB!

- **Apresentação mais comum.**
- **Fraqueza muscular progressiva e simétrica:**
 - ✓ Paresia até paralisia.
 - ✓ Início quase sempre em MMII.
 - ✓ Pode se iniciar em MMSS ou face em 10% dos casos.
 - ✓ Evolução com fraqueza em MMII + MMSS (nadir → 4 semanas).
 - ✓ Paralisia facial periférica e fraqueza orofaríngea ocorrem em 50% dos casos.
 - ✓ Insuficiência respiratória ocorre em 10 a 30% dos casos.
 - ✓ Sintomas sensoriais leves em 80% dos casos.
 - ✓ Disautonomia em 38 a 70% dos casos (hiponatremia – SIADH; Arritmias).
- **Reflexos tendíneos profundos diminuídos ou ausentes em 90% dos casos.**

Variantes Axonais

Associadas a infecção por *Campilobacter jejuni*.

Autoanticorpo IgG para GM1 e GD1a.

Neuropatia Axonal Sensório-Motora Aguda (NASMA)

- Sinais e sintomas sensitivos e motores.
- Maioria necessita ventilação mecânica.
- Pior prognóstico – Evolução mais agressiva – Sequelas motoras.

Neuropatia Axonal Motora Aguda (NAMA)

- Início abrupto de fraqueza generalizada.
- Insuficiência respiratória em 33% dos casos.
- Boa recuperação no primeiro ano.

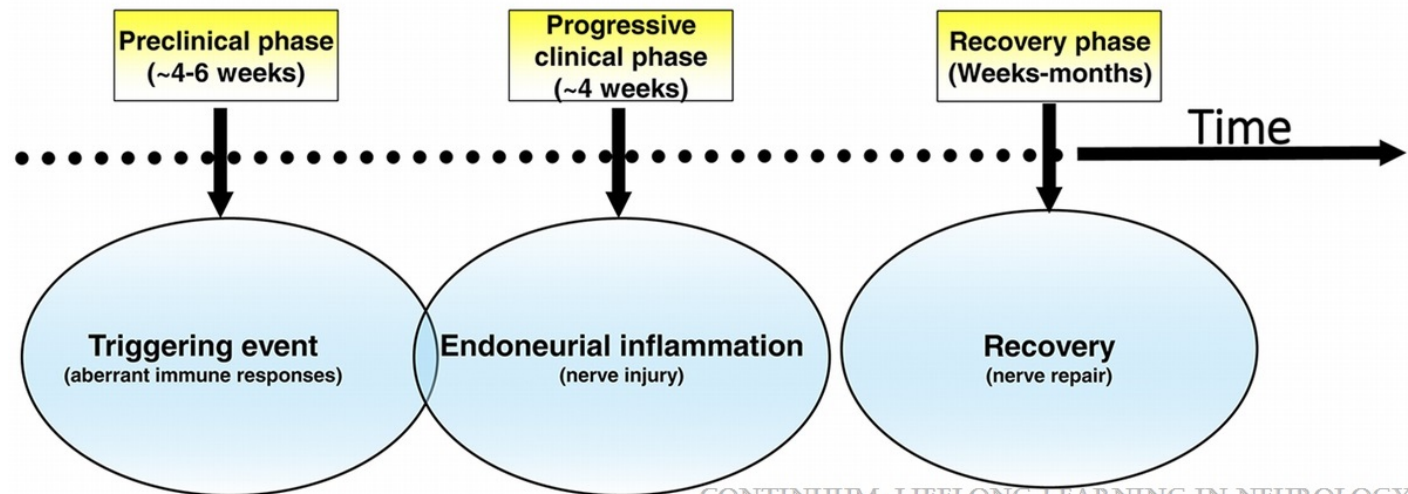
Sd. Miller-Fischer (1956)

- **Tríade → Oftalmoplegia + Arreflexia + Ataxia.**
- Autoanticorpo IgG para GQ1b e GT1a.
- Infecção por *Campilobacter jejuni*.
- Força muscular geralmente normal - 1/3 generaliza.
- Pode ocorrer ptose, paralisia facial ou fraqueza orofaríngea.
- A maioria dos pacientes se recupera em 1 a 2 meses, mesmo sem tratamento.
- Quando associado a Encefalite de Tronco Cerebral → **Encefalite de Bickerstaff** (redução transitória do nível de consciência).

Quadro Evolutivo

3 fases:

- Instalação do quadro neurológico (7 a 10 dias).
- Nadir (4 semanas).
- Resolução da sintomatologia (2 a 4 semanas pós nadir).



Diagnóstico Laboratorial

Eletroneuromiografia

- Reflexo H ausente e ondas F prolongadas ou ausentes (achado mais precoce).
- Bloqueio de condução (80% dos casos).
- Latências distais ↑ em até 3 vezes.

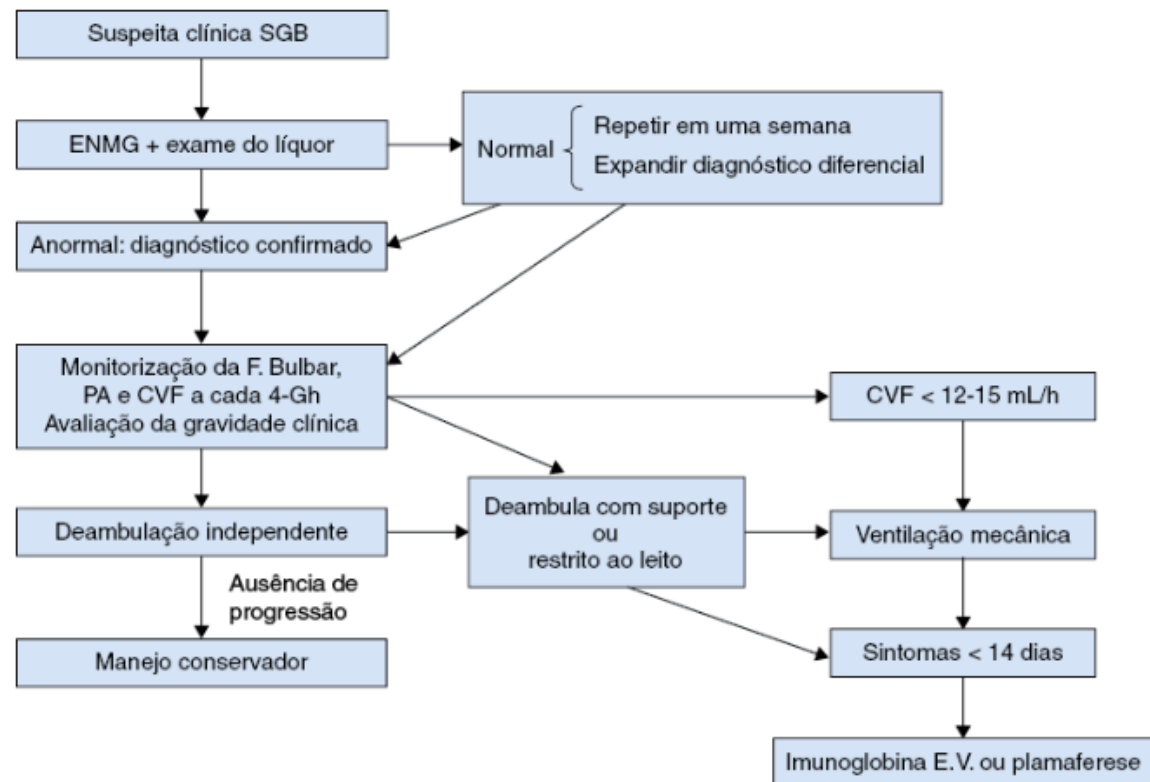
LCR

- ↑ Proteínas (após a primeira semana).
- 5 ou menos leucócitos mononucleares/mm³.

Tratamento

Imunoglobulina → 2g/kg em 5 dias (0.4g/kg/dia) ou 1g/kg em 2 dias (1g/kg/dia).

Plasmaferese.



**Polirradiculoneuropatia
Inflamatória Desmielinizante
Crônica (PIDC)**

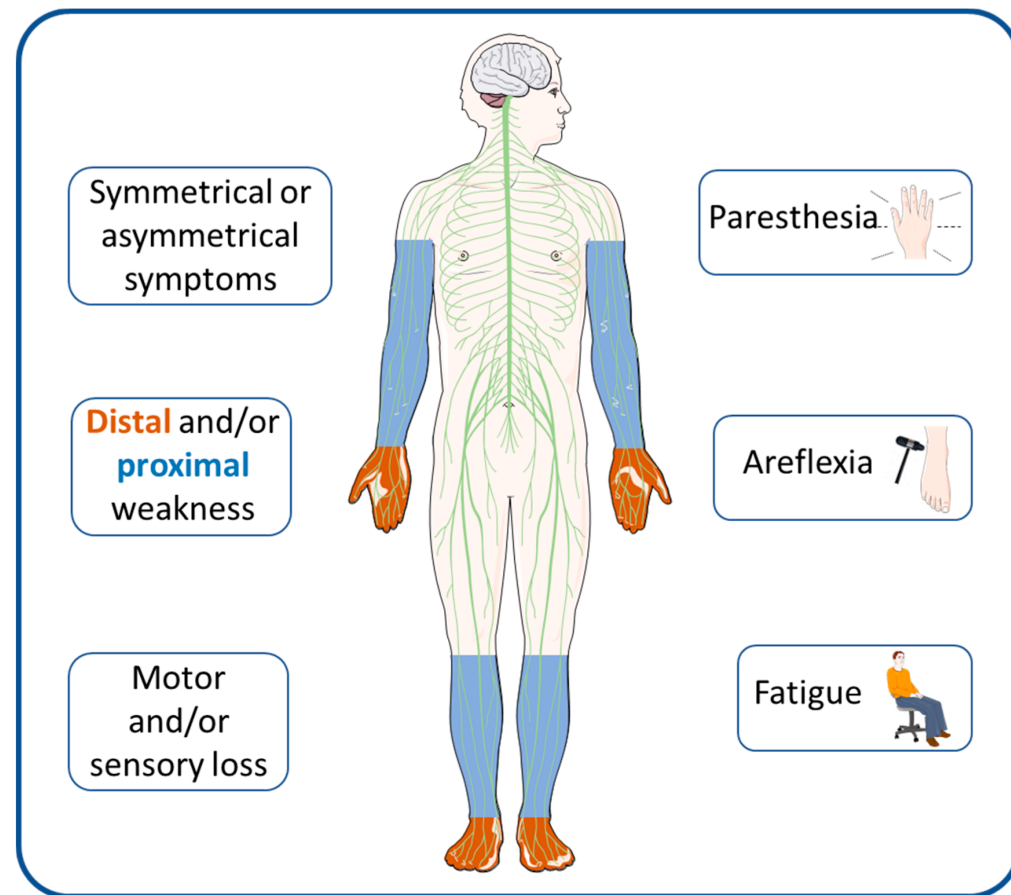
História

- PIDC foi inicialmente descrita em por Eichhorst (1890).
- O termo PDIC foi cunhado por Peter Dyck (1975).



Definição

PIDC é uma neuropatia autoimune do sistema nervoso periférico, podendo evoluir com fraqueza progressiva e comprometimento sensitivo em membros e tronco.



Epidemiologia

- Incidência → 0,15 a 10,6 casos/100.000/ano.
- Prevalência → 0,67 a 10,3 casos/100.000.
- Início dos sintomas entre 48 e 60 anos.
- Compromete mais homens e adultos idosos.
- Curso progressivo → 14,5%
- Curso recorrente → 71%
- Curso monofásico → 14,5%
- Início agudo, simulando SGB → 5 a 16%

Fatores de Risco

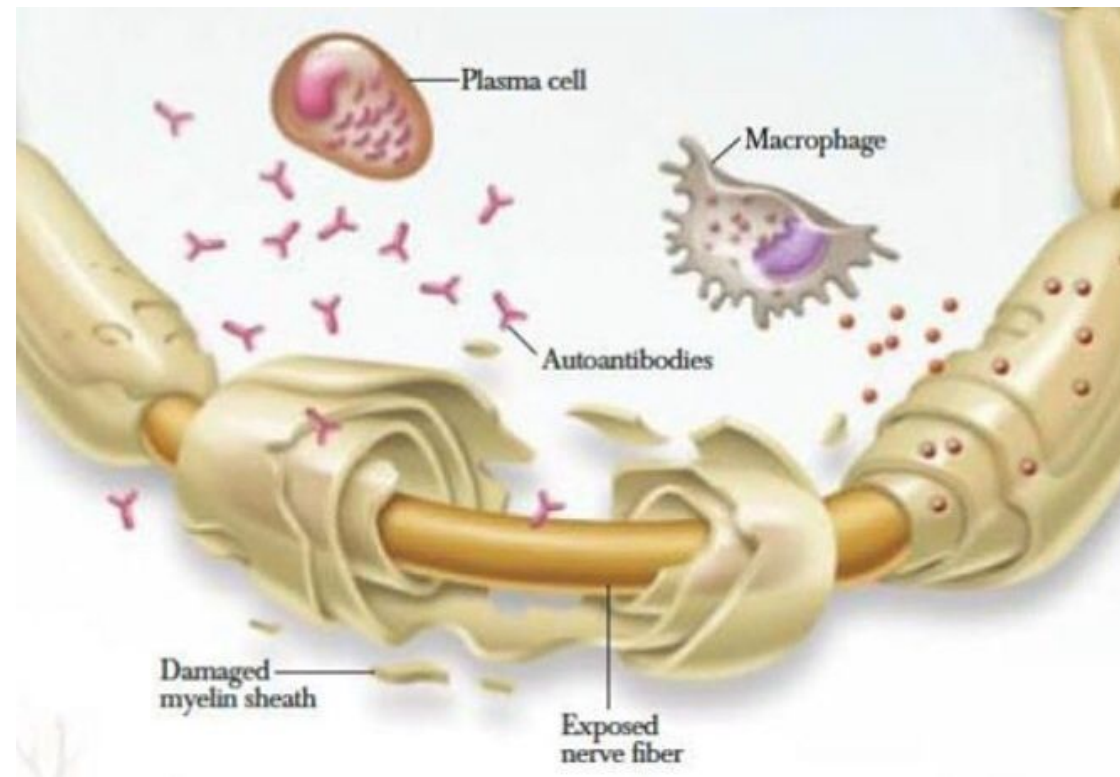
Não existem fatores de risco reconhecidos.

Pode haver associação com:

- **Doenças metabólicas** → Diabetes, deficiência de vitamina B12.
- **Doenças da tireóide** → Hipo e hipertireoidismo.
- **Doenças Infeciosas** → Hepatite B e C, HIV, borreliose.
- **Doenças hematológicas** → Gamopatia Monoclonal de Significado Indeterminado (MGUS), linfomas, mielomas, Macroglobulinemia de Waldenström.
- **Doenças autoimunes ou inflamatórias** → Doença de Crohn, Retocolite Ulcerativa Idiopática, Sarcoidose, Lúpus Eritematoso Sistêmico.

Patologia

- Ataque autoimune da bainha de mielina dos nervos periféricos.



Achados Clínicos

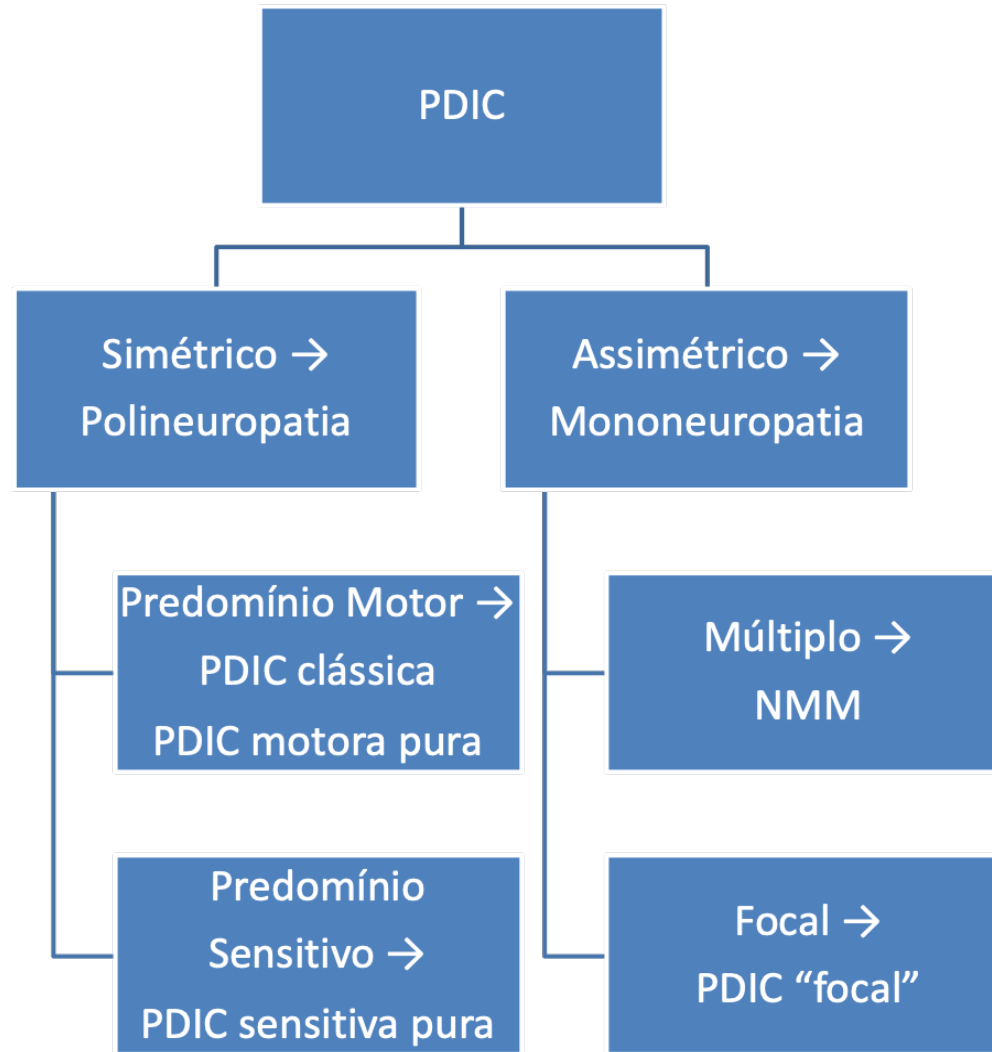
Apresentação Clássica (> 68% dos casos)

- Sintomas simétricos, comprometendo tanto segmentos proximais quanto distais de membros superiores e inferiores, que progridem por mais de 2 meses.

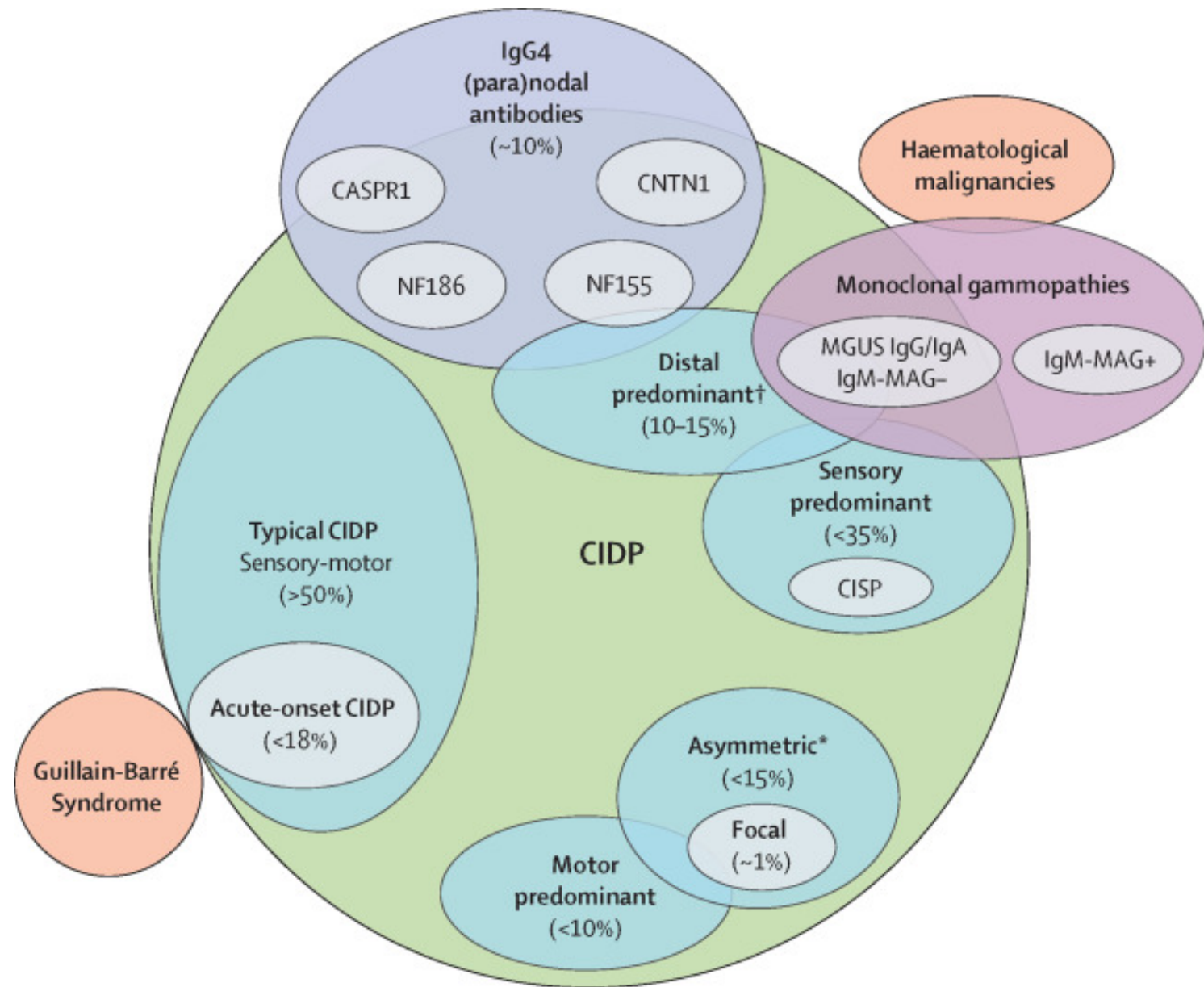
Apresentação Atípica

- Sintomas assimétricos, com predominância em segmentos distais ou proximais de membros superiores ou inferiores, que progridem em menos de 2 meses.

Esquema Diagnóstico da PIDC



Espectro da PIDC



Bunschoten C, Jacobs BC, Van den Bergh PYK, Cornblath DR, van Doorn PA. Progress in diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Lancet Neurol.* 2019 Aug;18(8):784-794.

PIDC Clássica

Quadro Clínico

- Déficit motor, distal e proximal, simétrico, evoluindo de forma progressiva ou em surto-remissão por um período de, pelo menos, 2 meses.
- Déficits sensitivos são predominantemente distais (bota e luva) e afetam mais intensamente as modalidades relacionadas com as fibras mielinizadas como palestesia e propriocepção, podendo ocasionar ataxia sensitiva.
- Paresia facial, oftalmoparesia e fraqueza bulbar → 15% dos pacientes.
- Hipo ou arreflexia difusa.
- ENMG → Evidências de desmielinização.
- LCR → Dissociação albumino-citológica.
- RNM → Hipertrofia e/ou impregnação de raízes nervosas.

PIDC Clássica

Tratamento

- **Imunoglobulina** → 2g/kg em 2 a 5 dias consecutivos.
- **Imunoglobulina subcutânea** → dose total de 0,4 a 1,2g/kg em 1 a 2 dias a cada 1 a 6 semanas por 24 a 48 semanas.
- **Corticosteróides** → Prednisolona 60mg/dia.
- **Plasmaferese** → 5 – 10 sessões em dias alternados em 2 a 4 semanas (recomendação fraca).

PIDC Atípica

Variantes da PIDC

1. Forma Exclusivamente Sensitiva.
2. Forma Exclusivamente Motora – *Neuropatia Motora Multifocal (NMM)*.
3. Forma multifocal assimétrica - *Multifocal Acquired Demyelinating Sensory And Motor Neuropathy (MADSAM)* ou Sd. Lewis-Sumner
4. Forma distal - *Distal Acquired Demyelinating Symmetric Neuropathy (DADS)*.

Variantes da PIDC

Forma Exclusivamente Sensitiva (5 a 35%)

- Polirradiculopatia sensitiva desmielinizante crônica.
- Costuma se iniciar nos MMII, mas pode estar restrito aos MMSS, aos 4 membros ou na face e no tronco.
- Ataxia sensitiva proeminente.
- Hiporreflexia difusa.
- Idade antes dos 55 anos
- Potenciais evocados somatossensitivos ausentes.
- LCR → Dissociação albumino-citológica.
- Conduta → Imunoglobulina.

Variantes da PIDC

Forma Exclusivamente Motora (7 a 10%)

- Manifestações clínicas puramente motoras com déficit simétrico proximal e distal, porém com predomínio distal, predominando em MMII, mas também podendo comprometer os 4 membros ou os MMSS isoladamente.
- Geralmente ocorre em pacientes mais jovens (> 20 anos).
- ENMG → Bloqueio de condução.
- Conduta → Imunoglobulina.

DX → Neuropatia Motora Multifocal

Variantes da PIDC

Forma Multifocal Assimétrica (6 a 15%)

- *Multifocal Acquired Demyelinating Sensory And Motor Neuropathy* (MADSAM) ou Sd. Lewis-Sumner
- Início insidioso e progressivo de fraqueza e parestesia assimétrica de membros superiores.
- Pode ocorrer envolvimento da pares cranianos (óptico, oculomotor, trigêmeo e facial).
- 50% dos casos evolui para PDIC típica.
- ENMG → Bloqueio de condução multifocal.
- LCR → Dissociação albumino – citológica.
- RNM → Aumento da intensidade do sinal e calibre do plexo braquial.
- Conduta → Imunoglobulina; Corticosteróide (resposta rápida).

**DX → Mononeuropatia Múltipla
→ Neuropatia Hansênica**

Variantes da PIDC

Forma Distal (7 a 15%)

- *Distal Acquired Demyelinating Symmetric Neuropathy (DADS)*.
- Déficit predominantemente sensitivo distal e simétrico em MMII, causando hipoestesia e ataxia sensitiva por lesão de fibras grossas.
- Manifestações clínicas motoras em grau variável.
- Reflexos profundos hipoativos ou ausentes.
- Presença de IgM monoclonal correspondendo a anticorpos contra glicoproteína associada a mielina (anti-MAG) → Sem resposta a corticosteroides ou imunoglobulina (talvez ao Rituximab).
- LCR → Dissociação albumino – citológica ou normal.
- ENMG → Desmielinização + Latências motoras e sensorias extremamente prolongadas + Ausência de bloqueio de condução.

Neuropatia Motora Multifocal (NMM)

Neuropatia Motora Multifocal

Quadro Clínico e Fisiopatologia

- Início com fraqueza assimétrica distal de membros superiores, com câimbras e fasciculações, sem perda sensorial.
- Atrofia muscular tem desenvolvimento tardio.
- Pares cranianos, musculatura bulbar e respiratória são poupados.
- Hipo ou arreflexia nos segmentos comprometidos.
- Não ocorrem sinais de lesão de NMS.
- Bloqueio parcial da condução motora mediado por anticorpo anti-GM1 (30 – 80% dos pacientes) no nódulo de Ranvier.

NMM mimetiza ELA

Neuropatia Motora Multifocal

Achados Laboratoriais e Tratamento

- ENMG → Bloqueio de condução multifocal em nervos motores.
- LCR → Dissociação albumino-citológica.
- RNM → Aumento da intensidade do sinal e calibre do plexo braquial.
- Anticorpo IgM policlonal contra gangliosídeo GM-1 (anti-GM1), em 50% dos casos.
- Tratamento → Imunoglobulina e, eventualmente, Ciclofosfamida. Corticosteróide pode piorar o quadro.

Fontes Consultadas

- AULER JÚNIOR, J. O. C; YU, LUIS. Neurologia. 1. ed. Editora Atheneu, 2021.
- CONTINUUM (AAN) – Peripheral Nerve and Motor Neuron Disorders. v. 26, n. 5, 2020.
- GAGLIARDI, R. J; TAKAYANAGUI, O. M. Tratado de Neurologia da Academia Brasileira de Neurologia. 2. ed. Editora GEN Guanabara-Koogan, 2019.