



Parálisis facial

VHB

Polineuropatía axonal

Síndrome general

# So, what does it all mean?



B. Seoane

A. Mena

L. Castelo

H. Meijide

R. Villar

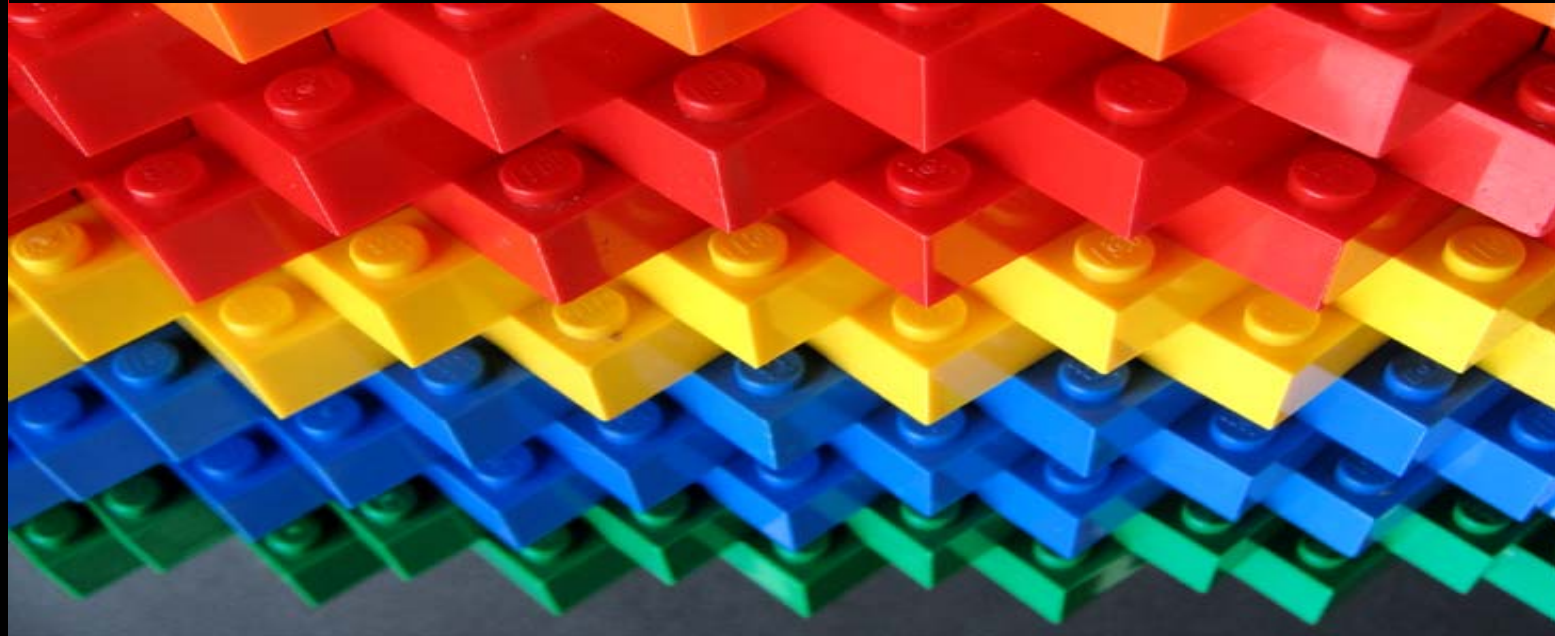
J. Serrano

M. Vares

B. Pernas

V. Ramos

# Mononeuropatía múltiple



I  
S  
Q  
U  
É  
M  
I  
C  
A  
S

---

N  
O  
I  
S  
Q  
U  
É  
M  
I  
C  
A  
S

# I S Q U É M I C A S

---

Diabetes mellitus

# Vasculitis

V. ANCA +

Panarteritis nodosa

Crioglobulinemias

Otras

Conectivopatías

Infeciosas

# NON ISQUÉMICAS

---

Amiloidosis

Sarcoidosis

Neoplásicas

Atrapamientos

Infiltrativas

Paraneoplásicas

Paraproteínas

Otras

N  
O  
I  
S  
Q  
U  
É  
M  
I  
C  
A  
S



Diabetes mellitus

# Vasculitis

V. ANCA +

Panarteritis nodosa

Crioglobulinemias

Otras

Conectivopatías

Infeciosas

Diabetes mellitus

# Vasculitis

V. ANCA +

Panarteritis nodosa

Crioglobulinemias

Otras

Conectivopatías

Infeciosas

I  
S  
Q  
U  
É  
M  
I  
C  
A  
S

Diabetes mellitus

**Vasculitis**

**V. ANCA +**

**Panarteritis nodosa**

**Crioglobulinemias**

**Otras**

Conectivopatías

Infeciosas

# PANARTERITIS NODOSA

- *Epidemiológicamente:*

**varón (1:5), 6º década**

- **VHB (20-30%)**

- *Clinicamente :*

- síntomas sistémicos (70%)

- **mononeuropatía mixta**  
**rápida y dolorosa**

- HTA



- Rara: incidencia 5-10/1.000.000

- Si relación con VHB, debuta típicamente en los primeros meses

- *Clínicamente:*

- Marcada pérdida ponderal

- Afectación - frecuente de pares craneales

- Ausencia de afectación cutánea, renal, digestiva



## Vasculitis

## Wegener

---

- Ausencia de afectación de:
  - vía respiratoria superior
  - pulmón
  - renal
- SNP = 20%

**ANCA +**

## Churg-Strauss

---

- Ausencia de:
  - afectación pulmonar
  - fenómenos alérgicos
  - eosinofilia

**ANCA +**

## PAN microscópica

---

- Asociación + débil VHB
- Más afectación pulmonar

**ANCA +**

## Crioglobulinemia

---

- Asociación a VHB 10%
- Afectación SNP:
  - 2/3 en EMG
  - clínica significativa menos frec
- Muy improbable en ausencia de lesiones cutáneas

**VASCULITIS**

Asociadas a  
conectivopatías

---

Otras

Artritis Reumatoide

Lupus

Sjögren

A.Temporal

Enf. Takayasu

Kawasaki

VASCULITIS

Diabetes mellitus

# Vasculitis

V. ANCA +

Panarteritis nodosa

Crioglobulinemias

Otras

Conectivopatías

Infeciosas

Diabetes mellitus

# Vasculitis

V. ANCA +

Panarteritis nodosa

Crioglobulinemias

Otras

Conectivopatías

Infecciosas



## VIH

---

- VHB +
- Puede presentar
  - Neuropatía periférica (VIH, CMV, Vasculitis...)
  - Afectación pares craneales
- No linfopenia ni historia de infecciones oportunistas

## Enfermedad de Lyme

---

- Clínica neurológica típica de la 2º fase de la enfermedad
- Pero ausencia de datos de una 1ª fase

## Lepra

---

- Epidemiológicamente difícil
- No lesiones cutáneas ni engrosamiento neural

Infeciosas

Amiloidosis

Sarcoidosis

Neoplásicas

Atrapamientos

Infiltrativas

Paraneoplásicas

Paraproteínas

Otras

N  
O  
I  
S  
Q  
U  
É  
M  
I  
C  
A  
S

Amiloidosis

Sarcoidosis

Neoplásicas

Atrapamientos

Infiltrativas

Paraneoplásicas

Paraproteínas

Otras

N  
O  
N  
I  
S  
Q  
U  
É  
M  
I  
C  
A  
S

## AMILOIDOSIS

---

- Neuropatia

especialmente frecuente en formas familiares; 15% en formas sistémicas

- Afectación

Tipicamente autonómica

Muy raro pares craneales

- Ausencia de patología renal, digestiva ni cutánea. No gammapatía monoclonal.

## SARCOIDOSIS

---

- Epidemiológicamente poco probable

- Ausencia de afectación típica

- 5% presentan neurosarcoidosis

Neuropatía axonal sensitivo motora y pares craneales (50% VII)

Si se trata del debut, la afectación suele ser SNC.

Infiltrativas

Amiloidosis

Sarcoidosis

Neoplásicas

Atrapamientos

Infiltrativas

Paraneoplásicas

Paraproteínas

Otras

N  
O  
N  
I  
S  
Q  
U  
É  
M  
I  
C  
A  
S

Amiloidosis

Sarcoidosis

**Neoplásicas**

Atrapamientos

**Infiltrativas**

**Paraneoplásicas**

**Paraproteínas**

**Otras**

**N  
O  
N  
-  
I  
S  
Q  
U  
É  
M  
I  
C  
A  
S**

# Paraneoplásicos

---

- Múltiples mecanismos etiopatogénicos:  
pueden producir vasculitis.
- Clínicamente
  - polineuropatía asimétrica o mononeuritis múltiple (Ac neg)
  - pares craneales menos frecuente
- Poco frecuentes (sobre todo pulmón y linfomas)
- El diagnóstico suele ser previo
  - no suelen tener síntomas sistémicos al diagnóstico

Neoplásicas

# PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Hemograma

Bioquímica

Parámetros  
inflamatorios

Sedimento  
orina

Autoinmunidad  
(ANAS, ANCAS)

Complemento

Crioglobulinas

Serología  
Borrelia y VIH

Biopsia

del

nervio

TAC

Toraco

abdominal







Parálisis facial

VHB

Polineuropatía axonal

Síndrome general











En resumen....

Mononeuropatía  
múltiple axonal  
*sugiere*  
vasculitis



PAN



# PANARTERITIS NODOSA

---

- Criterios clasificatorios:

- Pérdida ponderal inexplicada >4 kgr
- Livedo reticularis
- Dolor testicular
- Mialgias o miopatía
- Tensión sistólica > 90 mmhg de nueva aparición
- Mononeuropatía o polineuropatía
- Creatinina >1,5 mg/dl o Nitrógeno ureico > 40 mg/dl
- Infección por VHB
- Lesiones angiográficas características
- Biopsia de arteria mediano-pequeño tamaño con PMN

# PANARTERITIS NODOSA

---

- Criterios clasificatorios:

- Pérdida ponderal inexplicada >4 kgr
- Livedo reticularis
- Dolor testicular
- Mialgias o miopatía
- Tensión sistólica > 90 mmgh de nueva aparición
- Mononeuropatía o polineuropatía
- Creatinina >1,5 mr/dl o Nitrógeno ureico > 40 mg/dl
- Infección por VHB
- Lesiones angiográficas características
- Biopsia de arteria mediano-pequeño tamaño con PMN

# En resumen....

Mononeuropatía  
múltiple axonal  
*sugiere*  
vasculitis



PAN



*Valorar*  
malignidad  
subyacente



PARANEOPLÁSICO



	Sensibilidad (%)	Especificidad (%)
Angiografía	61	99
<b>Biopsia muscular</b>		
•Sintomática	•66	•97
•Ciega	•29	•97
<b>Biopsia nervio sural</b>		
•Sintomática	•71	•97
•Ciega	•19	•97
Biopsia testicular	69	97
Biopsia renal	13	97
Biopsia hepática	7	97

The terms "polyneuropathy," "peripheral neuropathy," and "neuropathy" are frequently used interchangeably, but are distinct. Polyneuropathy is a specific term that refers to a generalized, relatively homogeneous process affecting many peripheral nerves, with the distal nerves usually affected most prominently. Peripheral neuropathy is a less precise term that is frequently used synonymously with polyneuropathy, but can also refer to any disorder of the peripheral nervous system including radiculopathies and mononeuropathies. Neuropathy, which again is frequently used synonymously with peripheral neuropathy and/or polyneuropathy, can refer even more generally to disorders of the central and peripheral nervous system.

Polyneuropathy is typically characterized by symmetric distal sensory loss, burning, or weakness. It often occurs as a side effect of medication or as a manifestation of systemic disease. The rate of progression of the polyneuropathy in conjunction with its character (axonal or demyelinating) can help identify its etiology ([show table 1A-1C](#)).

The polyneuropathies must be distinguished from other diseases of the peripheral nervous system, including the mononeuropathies and mononeuropathy multiplex (multifocal neuropathy), and from some disorders of the central nervous system.

Mononeuropathy refers to focal involvement of a single nerve, usually due to a local cause such as trauma, compression, or entrapment. Carpal tunnel syndrome is a common example of a mononeuropathy.

Mononeuropathy multiplex refers to simultaneous or sequential involvement of noncontiguous nerve trunks. Used loosely, this term can refer to multiple compressive mononeuropathies. However, in its more specific meaning, it identifies multiple nerve infarcts due to a systemic vasculitic process that affects the vasa nervorum. ([See "Clinical manifestations of vasculitic neuropathy"](#)).

Diseases of the central nervous system such as a brain tumor, stroke, or spinal cord lesion occasionally present with symptoms that are difficult to distinguish from polyneuropathy. ([See "Differential diagnosis of peripheral nerve and muscle disease"](#)).