

¿CUÁLES SON LOS SÍNTOMAS DE LA NMM?

La NMM afecta casi tres veces más a los hombres que a las mujeres, se presenta a una edad más temprana en los hombres, y la mayor incidencia se registra entre los 50 y los 60 años de edad. La enfermedad puede manifestarse entre los 20 y los 60 años y afecta a una a dos personas por cada 100,000 habitantes.

Los síntomas avanzan de manera lenta o por etapas durante 20 años o más. Al principio, la debilidad es más común en las manos que en las piernas y se presenta de modo asimétrico —o distinto— en cada lado del cuerpo. La debilidad de las manos puede provocar un grado importante de discapacidad en los pacientes, ya que les impide escribir, abrocharse una camisa, agarrar un tenedor y un cuchillo o girar la llave en una puerta. Aunque los síntomas aparezcan primero en las piernas, con el tiempo los brazos se ven más afectados. Durante el transcurso de la enfermedad, es posible que los pacientes necesiten usar un bastón o un aparato ortopédico, pero por lo general no llegan a depender de una silla de ruedas, ni siquiera a una edad avanzada. La mayoría de los pacientes pueden seguir trabajando, a menos que el trabajo sea físicamente exigente. Los músculos que se utilizan para tragar, hablar y masticar no se ven afectados.

Con el tiempo, los músculos afectados pueden sufrir desgaste (adelgazamiento) o atrofia y asociarse con fasciculaciones (contracciones involuntarias) de las fibras musculares que pueden observarse a través de la piel. Los pacientes, sobre todo al inicio de la enfermedad, tienen una función sensorial normal y pueden sentir dolor, frío, calor y el tacto. En raras ocasiones, puede producirse cierta pérdida sensorial con el tiempo.

¿CUÁLES SON LAS CAUSAS DE LA NMM?

No se conoce a fondo la causa de la NMM. Sin embargo, hay pruebas de que el trastorno se origina a partir del daño producido por el sistema inmunitario en varias zonas focales de los nervios periféricos y que el tratamiento inmunitario mejora la función neurológica.

Los nervios periféricos transportan señales eléctricas de la médula espinal a los músculos. La célula nerviosa motora o neurona de la médula espinal tiene una fibra o axón que se extiende y, como un cable eléctrico, está recubierto por segmentos de aislamiento o mielina que se unen entre sí. En la NMM, las zonas focales en las que hubo daños a la mielina y a los axones bloquean la transmisión de señales del cerebro al músculo y provocan debilidad muscular.

Por lo menos del 30 al 50 % de los pacientes con NMM tienen proteínas en la sangre, denominadas anticuerpos, que se adhieren a moléculas grandes de grasa/lípidos, GM1, las cuales se encuentran principalmente sobre la superficie de los axones de los nervios motores en zonas focales no cubiertas por segmentos de mielina (nodos de Ranvier). Se desconoce si los anticuerpos antiGM1 intervienen en el daño a los nervios, aunque son indicadores útiles para determinar la presencia de NMM y ayudar a confirmar el diagnóstico. En este momento, no hay pruebas que respalden la teoría de que la NMM es una enfermedad hereditaria.

¿CÓMO SE DIAGNOSTICA LA NMM?

El diagnóstico de la NMM se basa en una evaluación de los signos que presenta el paciente y las pruebas eléctricas de la función nerviosa periférica.

Se estimulan los nervios motores con una pequeña cantidad de electricidad en dos o más zonas (por ejemplo, la muñeca y el codo), y se mide el consiguiente movimiento muscular (por ejemplo, en la base del pulgar). A partir de este estudio, se puede determinar si el nervio puede conducir un impulso eléctrico y, en caso afirmativo, con qué rapidez. En la NMM, la conducción del impulso eléctrico se obstruye en un segmento focal de al menos dos o más nervios, mientras que la conducción del impulso en las fibras sensoriales de estos nervios es normal. Estas manifestaciones permiten confirmar el diagnóstico de la NMM y ayudan a distinguir este trastorno tratable de una enfermedad de las neuronas motoras, conocida como esclerosis lateral amiotrófica (ELA) o enfermedad de Lou Gehrig, en la que el sistema inmunitario tiene escasa participación y para la que no existe un tratamiento eficaz. Esta prueba también ayuda a distinguir entre la NMM y otras neuropatías inflamatorias agudas y crónicas, como el síndrome de Guillain-Barré y la polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica.

¿CÓMO SE TRATA LA NMM?

Casi el 85 % de los pacientes con NMM muestran una mejoría a corto y largo plazo con inmunoglobulina (Ig), que se administra por vía intravenosa (IgIV) o subcutánea (IgSC), y constituye el mejor tratamiento de primera línea. Los pacientes suelen responder al primer tratamiento con inmunoglobulina en cuestión de horas o días, lo cual se manifiesta en un aumento

de la fuerza que puede durar de tres a seis semanas o meses. En la mayoría de los pacientes es necesario repetir las dosis de inmunoglobulina para mantener la mejoría, aunque puede producirse un deterioro gradual a lo largo de los años. Otros tratamientos, como los corticosteroides, no son tan eficaces y en algunos pacientes con NMM pueden provocar un empeoramiento.

La inmunoglobulina es el único medicamento que ha demostrado ser beneficioso en ensayos aleatorizados y controlados. Los fármacos inmunosupresores, como la ciclofosfamida y la azatioprina, pueden ser eficaces en determinados pacientes, pero no se han probado en ensayos controlados. Sin embargo, los efectos secundarios, como cáncer de glóbulos blancos asociado al uso prolongado de estos fármacos, limitan su beneficio en un trastorno crónico como la NMM.

La fisioterapia y terapia ocupacional son útiles para poder seguir haciendo las actividades de la vida cotidiana a través de la práctica de ejercicios, y también son útiles las herramientas que facilitan la realización de una acción específica, como un gancho para abrocharse la camisa. El ejercicio excesivo puede provocar un aumento del dolor muscular y un empeoramiento de la función muscular si no se vigila adecuadamente.

¿NECESITA AYUDA?

Si tiene, o conoce a alguien que tiene, SGB, PDIC o una variante, como NMM, y quiere ayuda o información, comuníquese con la fundación. Si desea formar un grupo de apoyo local o conocer a los médicos locales que están familiarizados con el SGB, la PDIC y la NMM, contáctenos. Si usted es un profesional de la salud y desea consultar nuestra literatura o grupos de apoyo emocional para sus pacientes, no dude en contactarnos. Estamos a sus órdenes.

SERVICIOS DISPONIBLES

- Centros de excelencia
- Visitas de personas recuperadas a pacientes
- Folletos con información completa para todas las etapas del SGB o la PDIC
- Asistencia al paciente en grupos locales y mundiales
- Canales de redes sociales para conectarse
- Recomendaciones de médicos con experiencia en SGB
- Boletines trimestrales
- Financiación para investigación
- Apoyo a los pacientes y formas de involucrarse
- Simposios educativos internacionales para la comunidad médica y el público general
- Recursos en línea. Visite nuestro sitio web: www.gbs-cidp.org