

EL MAPA NEURAL: UNA NUEVA HERRAMIENTA PARA LA VALORACIÓN DE LAS POLINEUROPATÍAS

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Elena Gallardo Agromayor, Rosa Landeras Alvaro, Ana Lara Pelayo Negro, Victor Fernández Lobo, Javier De La Calle Lorenzo, Antonio García García

Objetivos Docentes

El propósito de este trabajo es contestar a estas cinco preguntas:

- 1.-¿Por qué estudiar ecográficamente las polineuropatías (PN)?
- 2.- ¿Qué es el mapa neural ecográfico?
- 3.- ¿Qué sabemos, hoy, de la ecografía en las PN?
- 4.- ¿Cuál es la aplicación del mapa neural, hoy, en la práctica clínica diaria?
- 5.- ¿Cuál es el futuro del mapa neural en el estudio de las PN?

Revisión del tema

1.-¿Por qué estudiar ecográficamente las polineuropatías (PN)?

Las enfermedades del nervio periférico (NP) son frecuentes en la práctica clínica, su diagnóstico se ha basado fundamentalmente en tres pilares: la historia clínica y exploración física, los estudios electrofisiológicos y pruebas de laboratorio; todos ellos dirigidos fundamentalmente a valorar la función.

La ecografía de alta resolución en el estudio del NP tiene importantes ventajas sobre otras técnicas de imagen: a) exquisita resolución de contraste; b) valoración de vascularización in vivo sin contraste y c) exploración en tiempo real: no hay limitaciones en el campo de estudio, posibilidad de maniobras dinámicas y permite una comunicación directa con el paciente. Por ello la ecografía es una técnica ampliamente aceptada para el estudio de la mononeuropatía tanto traumática, tumoral o por atrapamiento.

La sonoanatomía del nervio periférico es perfectamente conocida: en el plano longitudinal tiene una estructura fascicular con líneas hipoeoicas e hiperecoicas, en el plano axial son estructuras redondeadas con puntos hipoeoicos en un fondo hiperecogénico, en panal de abeja. Estas estructuras están delimitados por un anillo hiperecogénico y en condiciones normales no se observa vascularización (Fig 1). Este patrón fascicular refleja fielmente la estructura anatomopatológica, así, los tubos hipoeoicos corresponden a los fascículos nerviosos, las bandas hiperecogénicas al tejido conectivo y el anillo hiperecogénico periférico al epineuro.

Esta apariencia es característica pero se reconocen variaciones fisiológicas significativas que es importante reconocer, así se observa variabilidad intraneural, interneural e interpersonal:

- Variabilidad intraneural: el calibre disminuye distalmente, existe diferente número de fascículos, los nervios pueden mostrar patrón mono/multifascicular. El monofascicular es frecuente en los nervios espinales y en los nervios periféricos a su paso por canales osteofibrosos.
- Variabilidad interneural: diferente calibre, diferente número de fascículos, patrón multi/oligo/monofascicular y diferente proporción fascículos/tejido conectivo. (Figs.2-4)
- Variabilidad interpersonal: sexo, edad, altura, índice de masa corporal.

En los últimos años, y fundamentalmente en la literatura neurológica, la ecografía de alta resolución se está mostrando como una técnica útil también en la valoración de las PN, aportando los hallazgos morfológicos al estudio funcional. La mayor de la literatura se basa en el aumento del área seccional (AS) del nervio como marcador de enfermedad.

En este trabajo exponemos los datos más característicos publicados hasta la fecha y nuestra experiencia en la realización del mapa neural en las PN más frecuentes en nuestro medio.

2.- ¿Qué es el mapa neural ecográfico?

El mapa neural consiste básicamente en aplicar los conocimientos adquiridos en las mononeuropatías para explorar en un mismo acto: el plexo braquial, los troncos nerviosos principales de los brazos - nervio mediano (NM), nervio cubital (NC), nervio radial (NR)- y de las piernas -ciático poplíteo interno (CPI) y externo (CPE), nervio tibial posterior en tobillo (NTP) y nervio sural. Todos ellos a lo largo de su recorrido accesible a la ecografía y valorando no sólo el área seccional sino otros hallazgos morfológicos y “funcionales” (Fig.5)

- Hallazgos morfológicos: Tamaño: área seccional del nervio/ fascículos: diámetro, ecogenicidad y proporción fascículos neurales/ tejido conectivo/ ecoestructura
- Hallazgos “funcionales”: pérdida de definición del contorno neural / detección de vascularización / maniobras dinámicas

3.- ¿Qué sabemos, hoy, de la ecografía en las PN?

A) POLINEUROPATIAS HEREDITARIAS

ENFERMEDAD DE CHARCOT MARIE TOOTH (CMT)

- Hallazgo fundamental: aumento del calibre neural
- Distribución: afectación UNIFORME de nervios espinales y periféricos
- Demostrable desde la primera infancia
- El aumento de la AS es mayor en CMT1A que en CMT2 o CMTX
- Se ha demostrado correlación con estudios electrofisiológicos y situación clínica
- *HUMV: el aumento del AS es debido a un aumento homogéneo o heterogéneo del diámetro de los fascículos, los fascículos axonales son hipoeoicos, existe buena delimitación de márgenes de fascículo y del propio nervio y no se observa señal vascular (Figs.6 y7)*

NEUROPATIA HEREDITARIA POR VULNERABILIDAD EXCESIVA A LA PRESIÓN (NHVP):

- Hallazgo fundamental: aumento del calibre neural (< CMT)
- Distribución: no uniforme. Nervios espinales y periféricos, afectación dentro y fuera de túneles osteofibrosos

- Ausencia de correlación con estudios electrofisiológicos
- *HUMV: aumento de diámetro de fascículos hipoeoicos, buena delimitación y ausencia de señal vascular. Los nervios espinales , muestran mayor afectación que los nervios de extremidades.*

B) POLINEUROPATIAS INFLAMATORIAS ADQUIRIDAS

POLINEUROPATIA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA CRONICA:

- Hallazgo fundamental: aumento del calibre neural
- Distribución: afectación de nervios espinales y periféricos no uniforme, parcheado, importante variabilidad
- Otros hallazgos: Aumento de vascularización (relación con la actividad) y aumento de la ecogenicidad fascicular (relación con la cronicidad del proceso). (Figs. 8 y 9)
- No correlación con estudios electrofisiológicos, ni situación clínica

SINDROME DE GUILLAIN BARRE (SGB):

- Hallazgo fundamental: aumento del calibre neural (CMT>CIDP>GB)
- Distribución: Mayor afectación de nervios proximales que distales
- Disminución de tamaño durante la recuperación.
- No existe correlación con hallazgos neurofisiológicos o clínica
- *HUMV: la afectación de los nervios espinales es uno de los hallazgos fundamentales en las fases iniciales. El borramiento del anillo perineural es otro hallazgo precoz que se relaciona con el “edema” neural y parece ser marcador de actividad de la enfermedad.(Fig. 10)*

C) POLINEUROPATÍAS AXONALES ADQUIRIDAS

Son las más frecuentes y las más desconocidas, son formas axonales por lo que morfológicamente no se espera un aumento del calibre de los nervios afectos , sin embargo el 20% cursan con aumento del AS

POLINEUROPATÍA DIABÉTICA:

- Hallazgo fundamental: aumento del calibre neural
- Distribución: no se conoce, la mayor parte de los trabajos basados en el nervio mediano y nervio tibial posterior
- Otros hallazgos: disminución global de la ecogenicidad, pérdida del patrón fibrilar y engrosamiento fascicular.
- Correlación con estudios neurofisiológicos: relación inversa entre el AS y la velocidad de conducción nerviosa.
- *HUMV: existe un aumento del AS en el NTP, que se asocia con un aumento de la proporción entre el tejido conectivo y los fascículos nerviosos.*

4.- ¿Cuál es la aplicación del mapa neural, hoy, en la práctica clínica diaria?

- Diagnóstico accidental de polineuropatías hipertróficas por alteraciones mecánicas secundarias, esto es especialmente útil en pacientes con CMT 1A con afectación leve y pies cavos como único síntoma.
- Diagnóstico de CMT en la población infantil, sin necesidad de otras técnicas más invasivas.
- Permite el diagnóstico diferencial morfológico entre las formas hipertróficas de PN hereditaria y las PN desmielinizantes adquiridas.
- Valorar la actividad de la enfermedad y la respuesta al tratamiento, en base a la señal vascular.
- Descartar cuadros de atrapamiento neural en canales osteofibrosos sobreañadidos a una PN de base.
- Diagnóstico diferencial por imagen entre PN y cuadros que cursan con afectación tumoral múltiple de los nervios periféricos; como la neurofibromatosis y la schwannomatosis múltiple (Fig.11).

LIMITACIONES ACTUALES

- Los valores de referencia del área seccional de los nervios periféricos son insuficientes y muestran solapamiento con la variabilidad normal.
- La prevalencia de las polineuropatías axonales , especialmente la diabética, y las asociadas a quimioterapia y antiretrovirales es muy elevada; sin embargo, existen escasos estudios morfológicos sobre las mismas. Necesitamos incluir oros biomarcadores, independientes de calibre del nervio, ya que en estas entidades no es esperable.
- Existe una correlación muy pobre entre los hallazgos morfológicos y los funcionales en la mayor parte de las polineuropatías.

5.- ¿Cuál es el futuro del mapa neural en el estudio de las PN?

La ecografía de alta resolución se está mostrando como una técnica de gran utilidad en la valoración de las PN , en la literatura quedan patentes importantes limitaciones que debemos superar en ulteriores estudios:

- Limitaciones derivadas de la técnica: operador dependiente, reproducibilidad
- Limitaciones de la patología a estudiar: valores de referencia más robustos: límites superiores e inferiores/incluir valores de referencia poblacionales /series de pacientes más amplias /estudios longitudinales/ valoración de la polineuropatía axonal /correlación con estudios neurofisiológicos y clínica del paciente

Creemos que el mapa neural, puede ayudar a superar estas limitaciones, al valorar todo el recorrido de nervio y tener en otras variables además del AS, tanto morfológicas como de actividad.

Imágenes en esta sección:

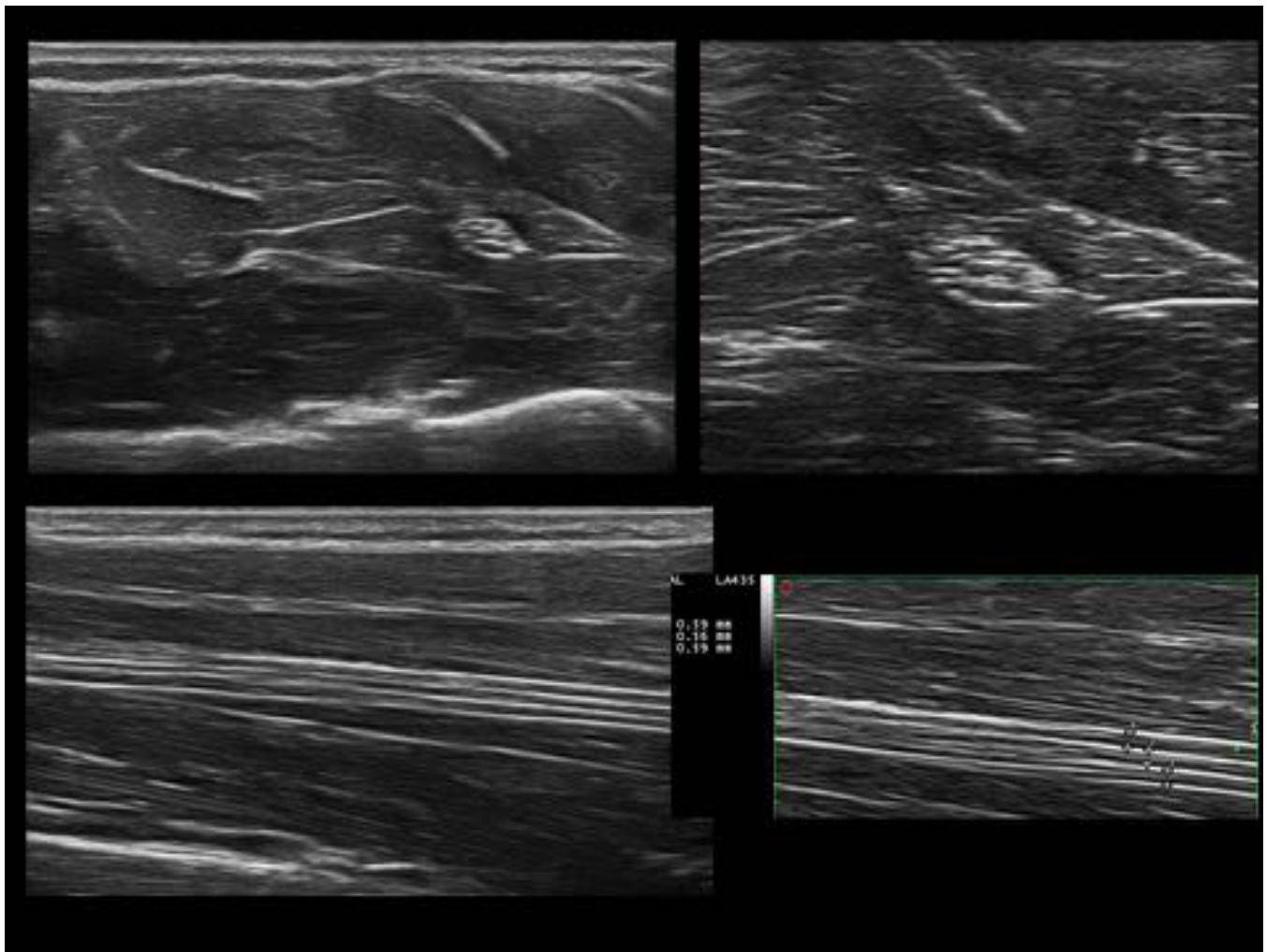


Fig. 1: Fig. 1 Patrón fascicular normal del nervio periférico, nervio mediano, en el plano axial y longitudinal.

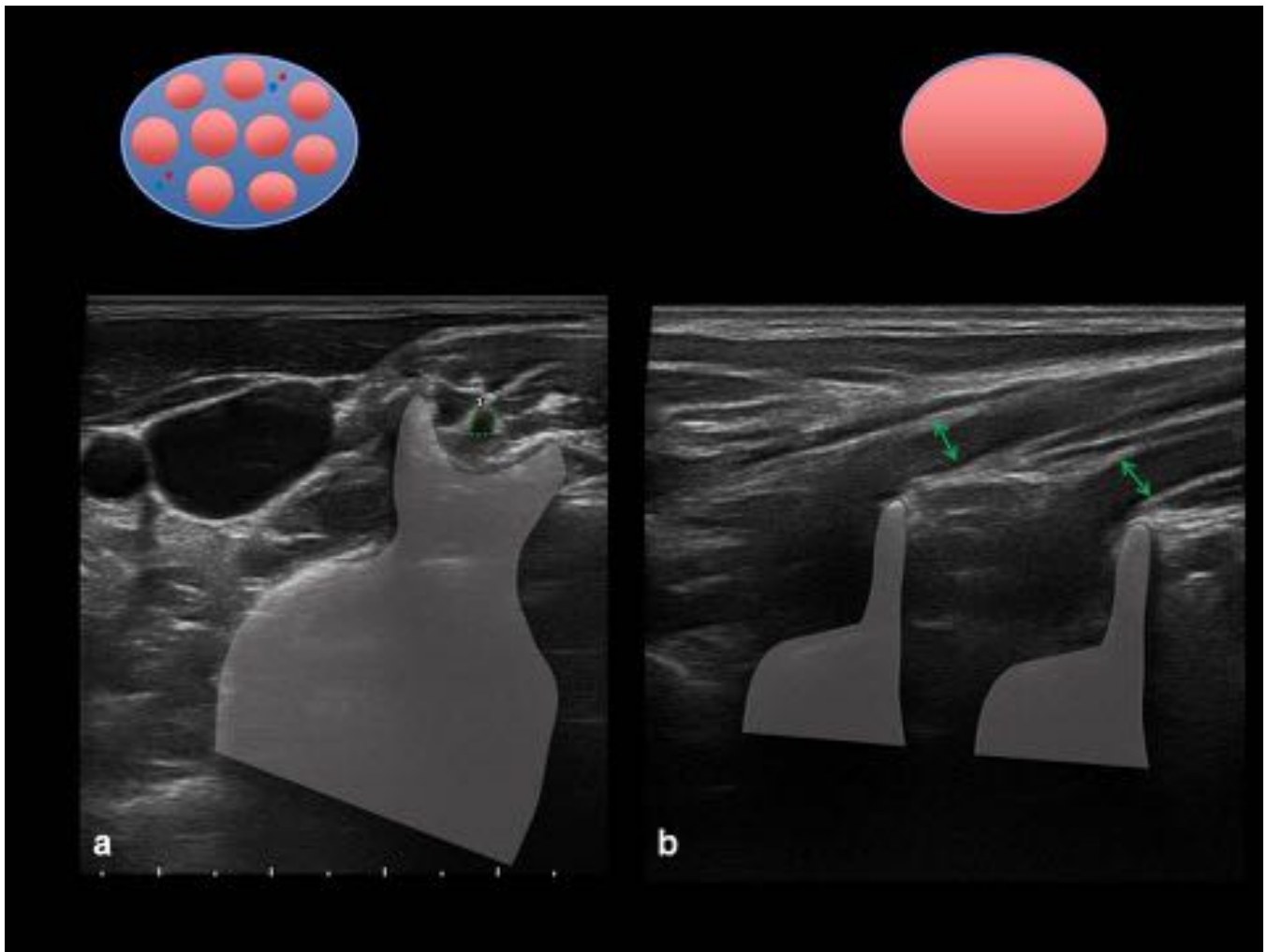


Fig. 2: Fig. 2 Patrón monofascicular: el más frecuente en los nervios espinales; a) imagen axial de raíz C6 (elipse verde) a la altura del proceso transversos(silueta gris) ; b) imagen longitudinal de C6 y C7 (flecha de doble punta), estructuras tubulares hipoeoicas.

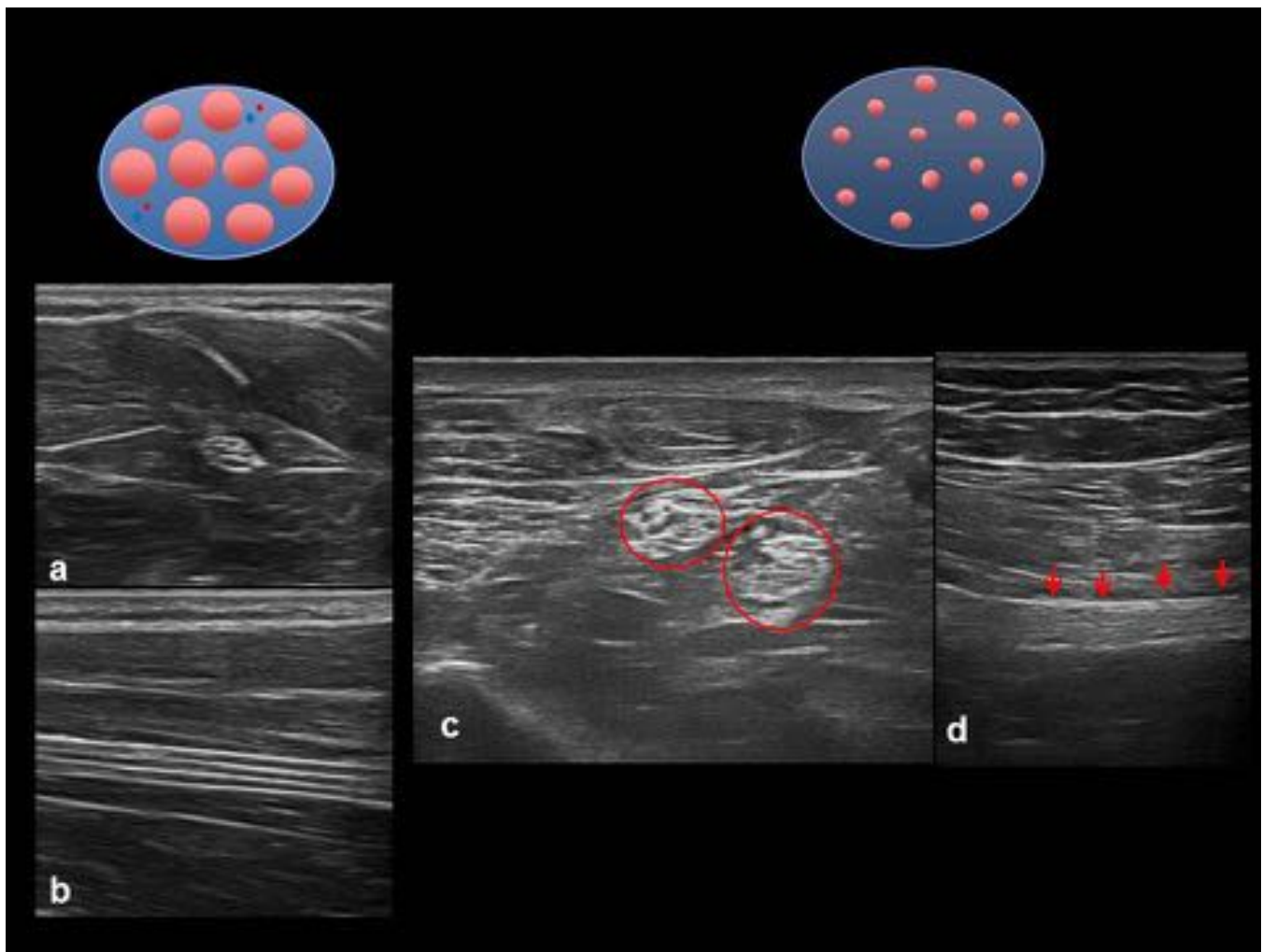


Fig. 3: Fig. 3 Variabilidad interneural: a) y b) plano axial y longitudinal de nervio mediano en antebrazo; c) y d) bifurcación de ciático en fosa poplítea e imagen longitudinal de ciático en muslo superior. En condiciones normales los nervios de EEII, especialmente el ciático, tienen mayor cantidad de tejido conectivo y se observan más ecogénicos que los de EESS.

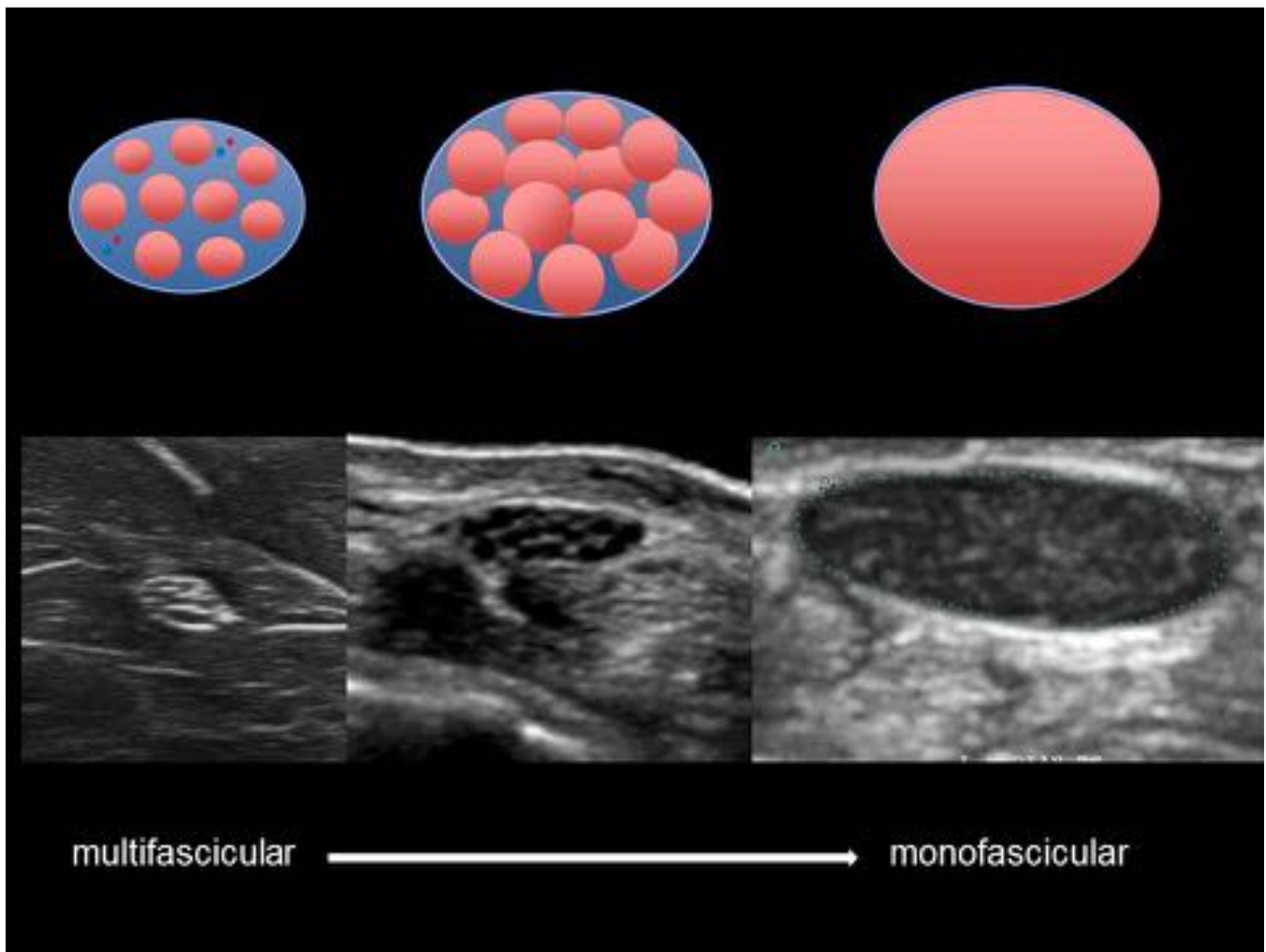


Fig. 4: Fig. 4 Variabilidad intraneural patológica : nervio mediano en antebrazo proximal, antebrazo distal y muñeca, paso de patrón multifascicular a monofascicular, comportamiento característico de las neuropatías por atrapamiento.

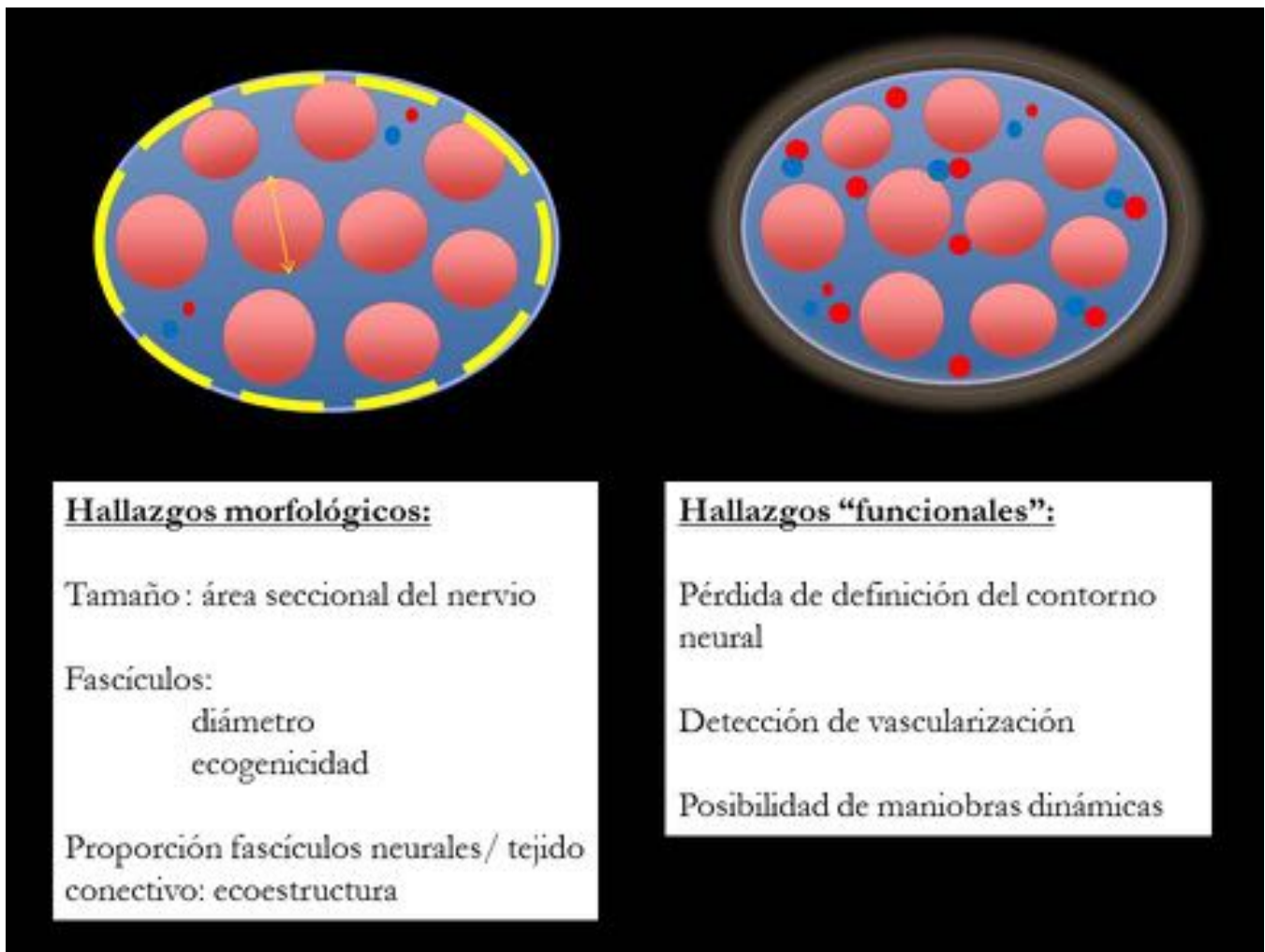


Fig. 5: Fig. 5 Variables que se estudian de cada nervio explorado.

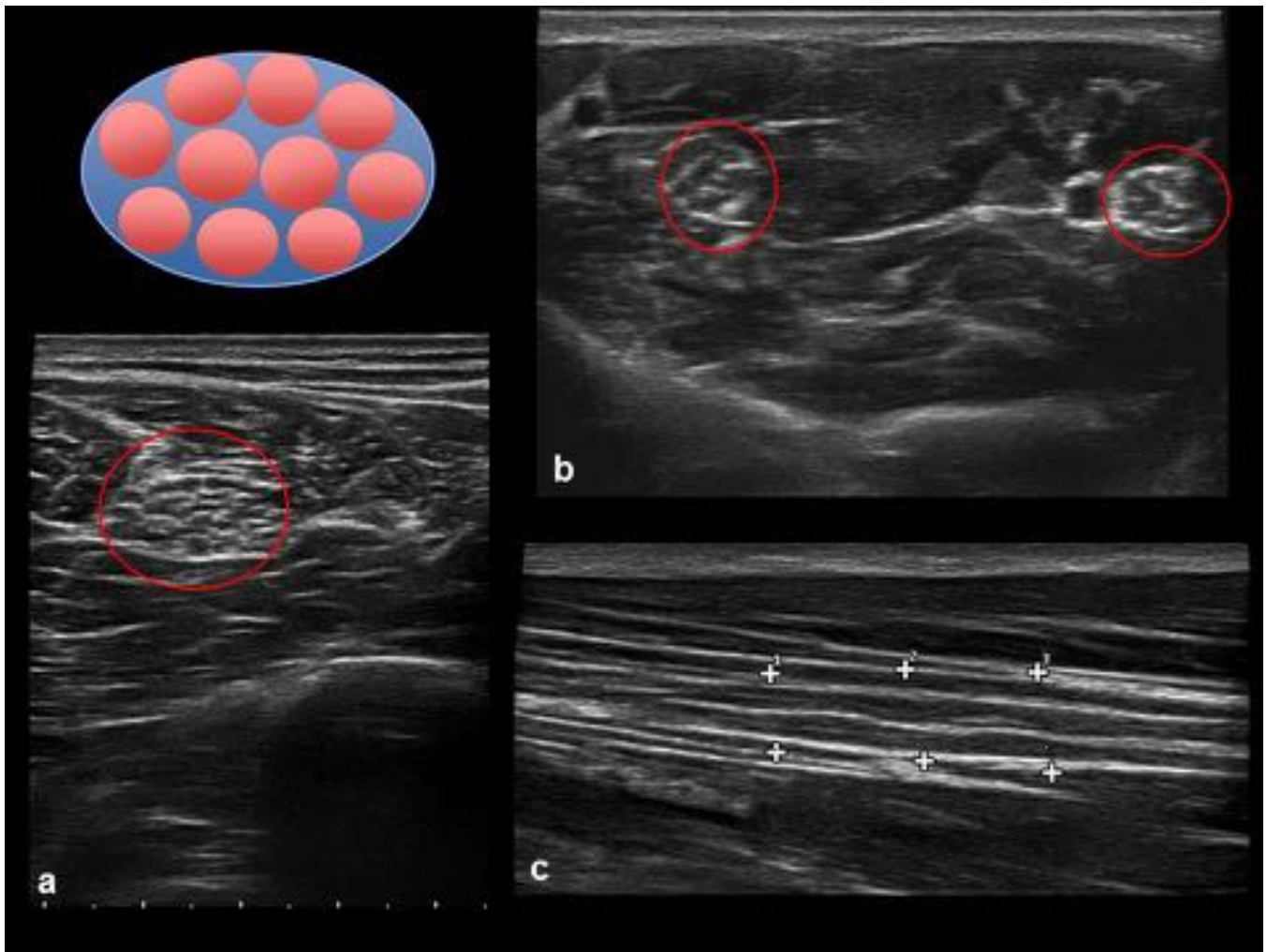


Fig. 6: Fig. 6 Paciente con CMT: a) NTP, b) NM y NC en antebrazo; se muestra un aumento del calibre neural (círculos rojos) a expensas de un aumento de diámetro de los fascículos de forma uniforme. En la imagen longitudinal (d) se observa que los fascículos son hipocóicos de forma homogénea y que se conserva la definición de los mismos y del halo hiperecogénico.

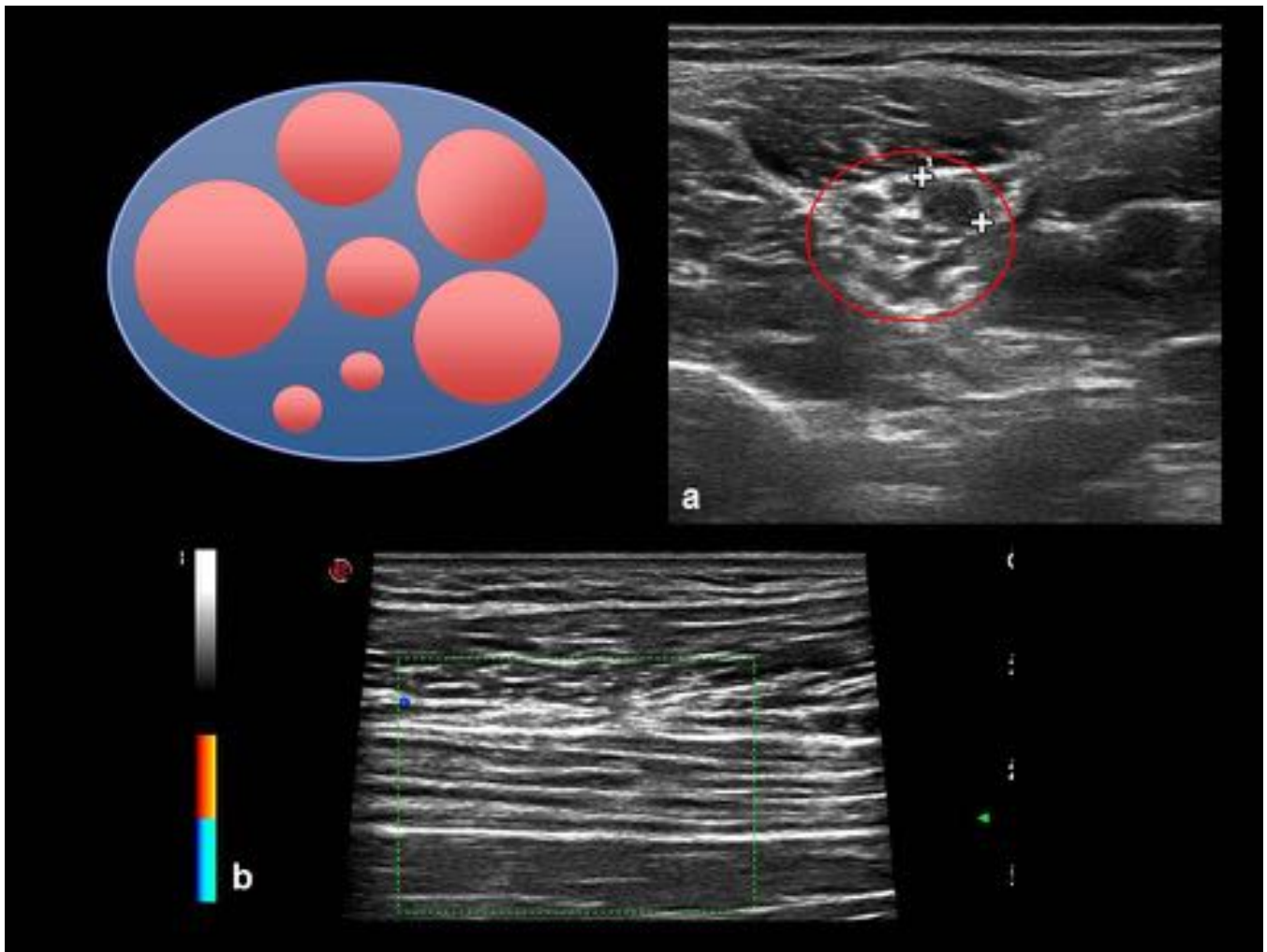


Fig. 7: Fig. 7 Paciente con CMT: en este caso se aprecia un aumento de calibre no uniforme de los fascículos nerviosos pero conservando la ecogenicidad y definición. En el estudio Doppler (b) no se aprecia señal vascular.

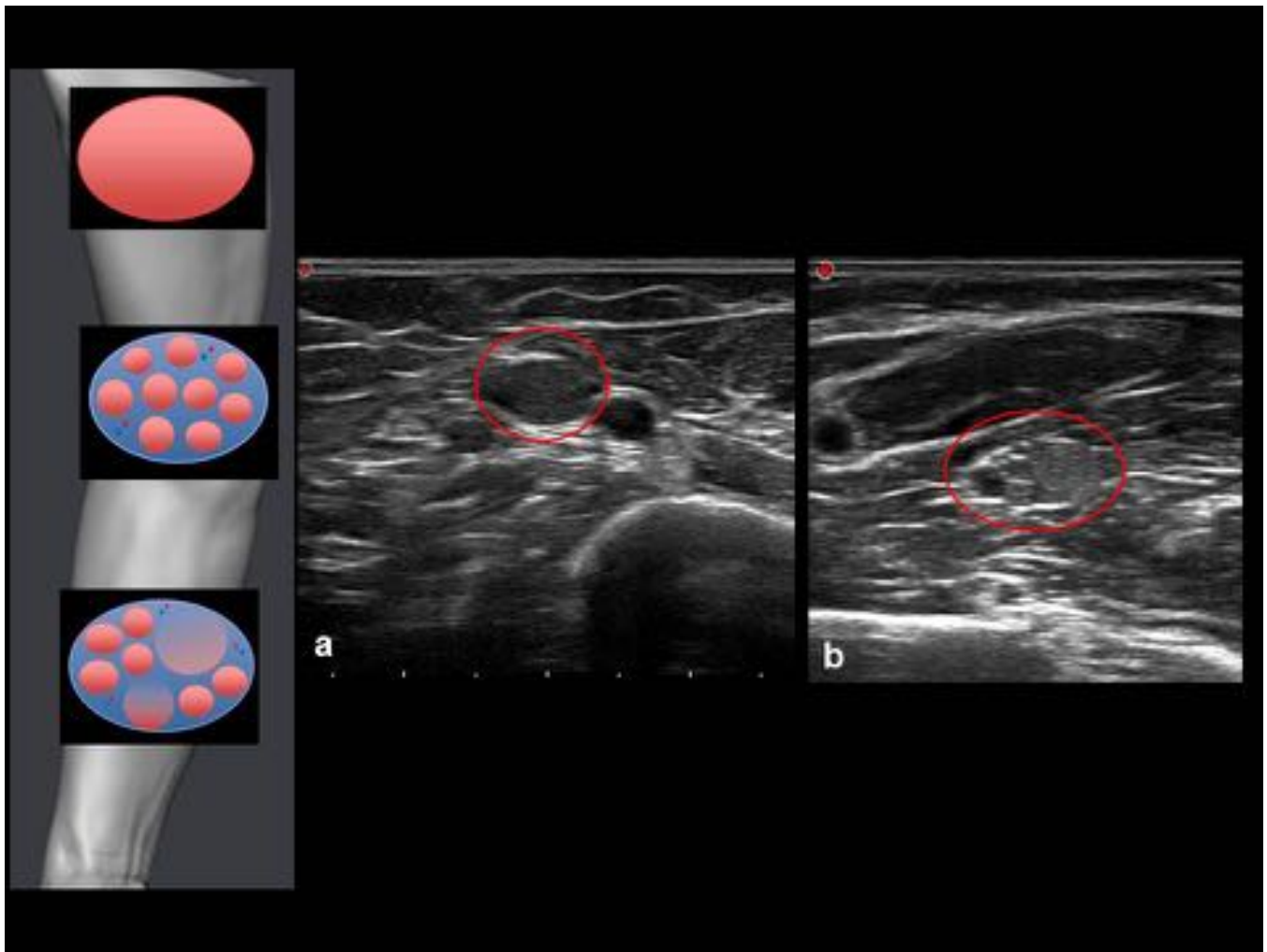


Fig. 8: Fig. 8 Paciente con CIDP de larga evolución: en el esquema de la izquierda se demuestra la importante variabilidad de la afectación del NM, en a) patrón monofascicular con aumento del área en el brazo, en b) aumento no uniforme del calibre de los fascículos con aumento de ecogenicidad del mayor. en el antebrazo.

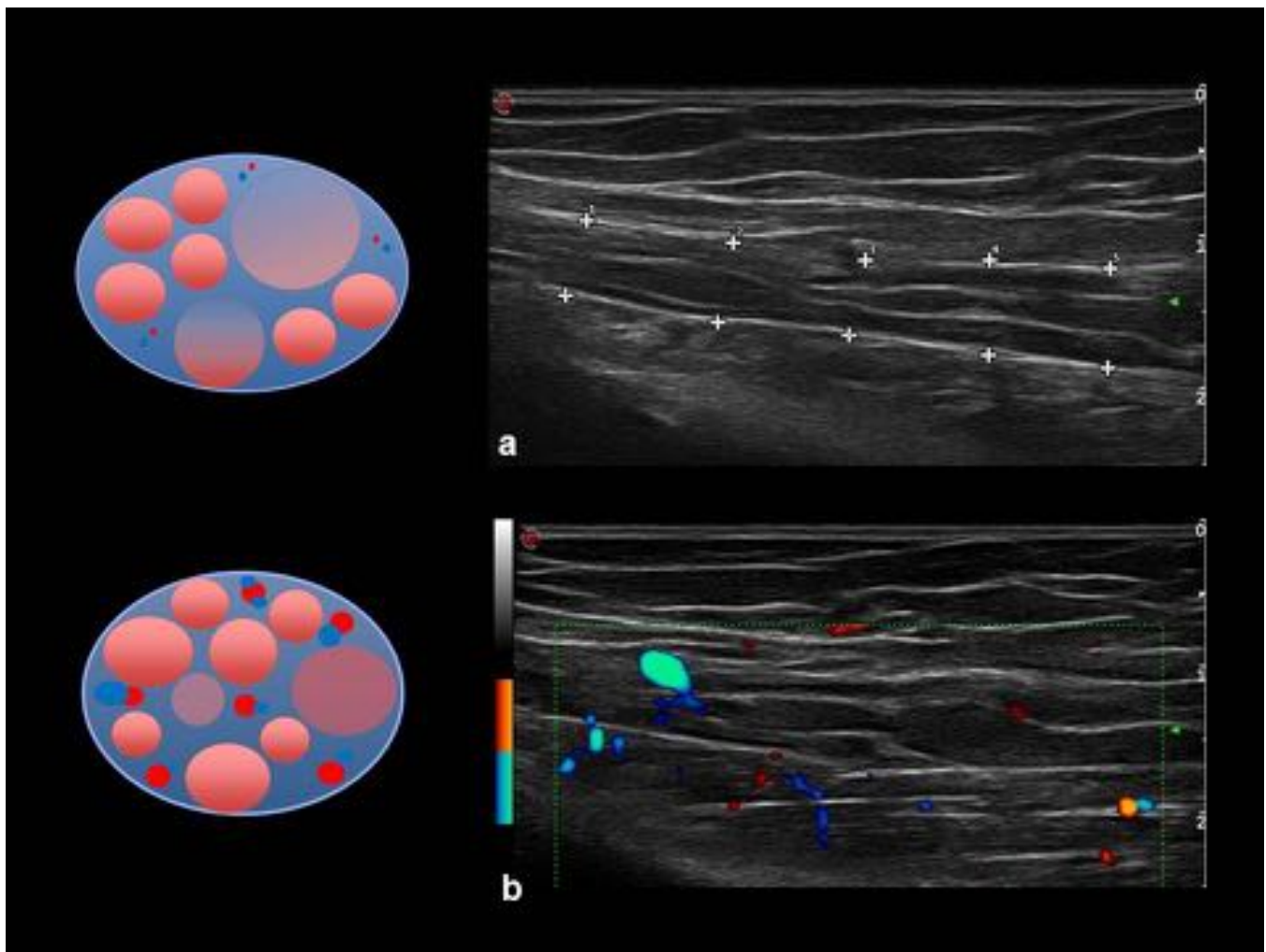


Fig. 9: Fig. 9 Paciente con CIDP: imágenes longitudinales del NM en antebrazo en escala de grises (a) y Doppler energía (b); aumento de calibre del nervio a expensas de fascículos de aspecto discretamente arrosariado y presencia de señal vascular intraneural.

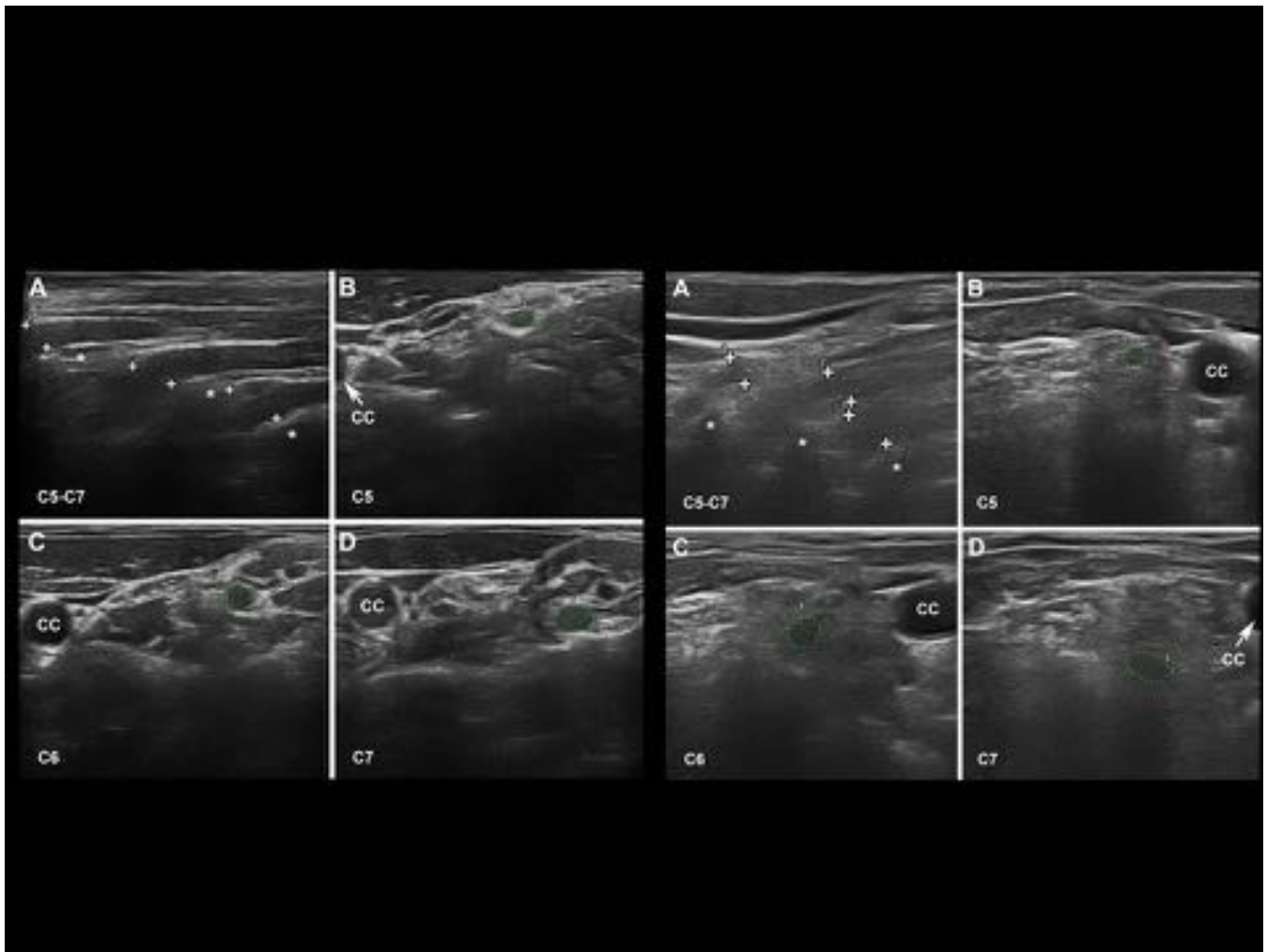


Fig. 10: Fig. 10: Imágenes compuestas de C5, C6 y C7 de dos pacientes con SGB, existe un aumento de calibre en todas ellas y en el paciente de la derecha se acompañan de una pérdida de definición de los márgenes que dificulta la medición del área (trazado en verde).

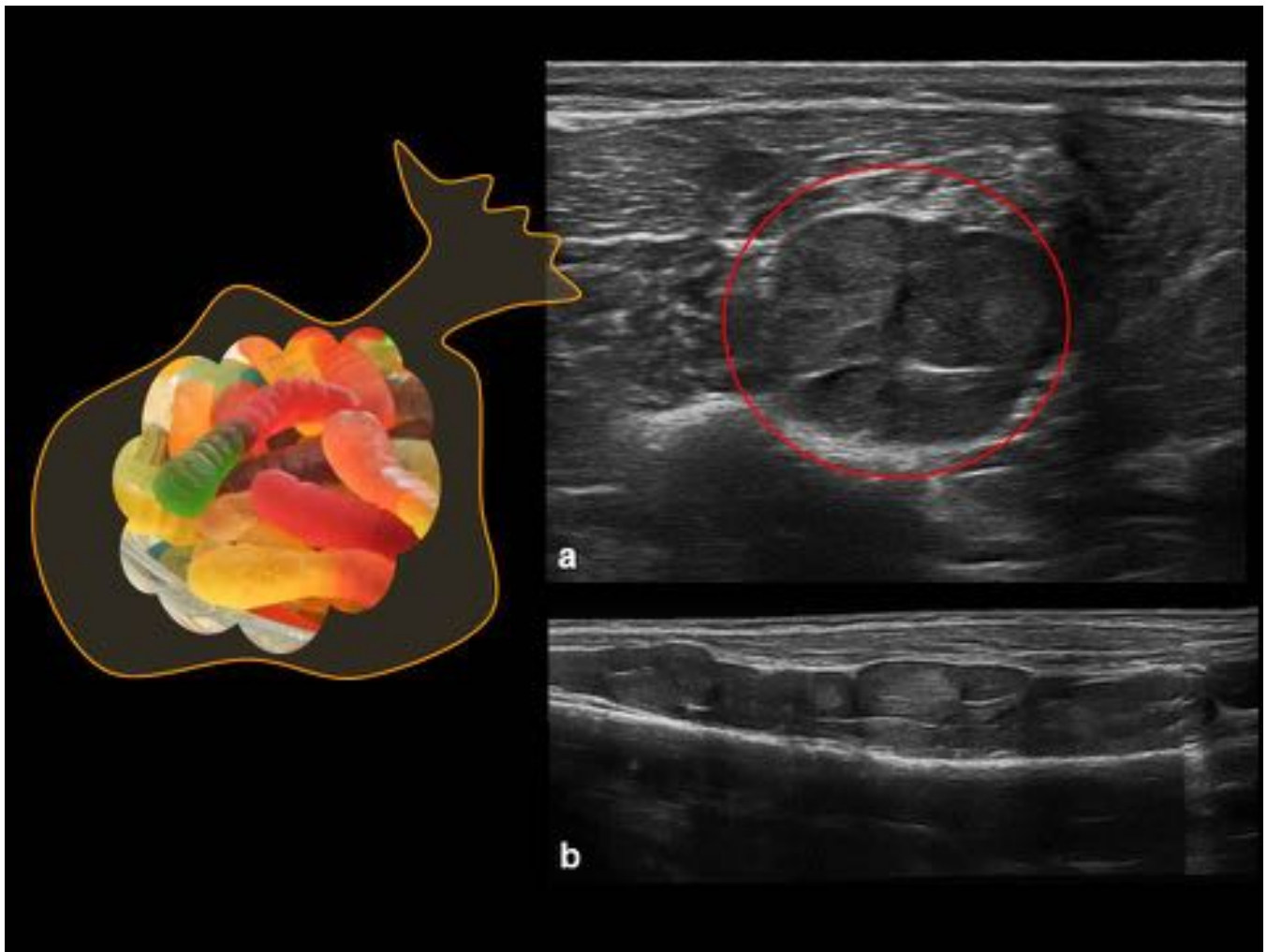


Fig. 11: Fig. 11. Paciente con NF-1 no diagnosticada que acude por adormecimiento de cara externa de la pierna : ciático poplíteo externo en pierna proximal: a) imagen axial con aumento muy severo del calibre y contornos polilobulados en bolsa de gusanos; b) imagen extendida del CPE.



Fig. 12: Fig. 12

Conclusiones

La exquisita resolución de contraste de la ecografía, la convierte en una técnica excelente para la valoración de los nervios periféricos.

El estudio de las PN mediante ecografía es muy reciente y se ha focalizado en la detección de un aumento del AS en las formas desmielinizantes, donde ya ha demostrado su utilidad.

El borramiento del halo perineural y la señal vascular son marcadores ecográficos emergentes de la actividad de la enfermedad y útiles en su monitorización.

El Mapa Neural, el estudio protocolizado de todos los nervios periféricos, es una herramienta nueva, que permite: el diagnóstico específico de PN hipertróficas y plantear el estudio de las formas axonales.

El conocimiento de los patrones ecográficos es esencial en pacientes con formas hereditarias hipertróficas no diagnosticadas, que acuden por problemas mecánicos secundarios en extremidades inferiores.

Aunque nos encontramos al principio del camino, la ecografía tiene un futuro prometedor y esperamos su integración en el algoritmo diagnóstico de las PN de forma generalizada.

Bibliografía / Referencias

Beekman R, Visser LH. Sonographic detection of diffuse peripheral nerve enlargement in hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *J Clin Ultrasound* 2002;30(7):433-6.

Cartwright MS, Passmore LV, Yoon JS, Brown ME, Caress JB, Walker FO. Cross-sectional area reference values for nerve ultrasonography. *Muscle & nerve* 2008;37(5):566-71.

Fornage BD. Peripheral nerves of the extremities: imaging with US. *Radiology* 1988;167(1):179-82.

Gallardo E, Noto Y, Simon NG. Ultrasound in the diagnosis of peripheral neuropathy: structure meets function in the neuromuscular clinic. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015.Oct;86(10):1066-74. doi: 10.1136/jnnp-2014-309599. Epub 2015 Feb 4.

Gallardo E, Sedano MJ, Orizaola P, et al. Spinal nerve involvement in early Guillain-Barre syndrome: A clinico-electrophysiological, ultrasonographic and pathological study. *Clinical neurophysiology : official journal of the International Federation of Clinical Neurophysiology* 2014 doi: 10.1016/j.clinph.2014.06.051[published Online First: Epub Date]].

Ginanneschi F, Filippou G, Giannini F, et al. Sonographic and electrodiagnostic features of hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *Journal of the peripheral nervous system : JPNS* 2012;17(4):391-8.

Goedee HS, Brekelmans GJF, van Asseldonk JTH, Beekman R, Mess WH. High resolution sonography in the evaluation of the peripheral nervous system in polyneuropathy - a review of the literature. *European journal of neurology* 2013;20:1342-51.

Goedee HS, Brekelmans GJ, Visser LH. Multifocal enlargement and increased vascularization of peripheral nerves detected by sonography in CIDP: a pilot study. *Clinical neurophysiology* 2014;125(1):154-9.

Haun DW, Cho JC, Kettner NW. Normative cross-sectional area of the C5-C8 nerve roots using ultrasonography. *Ultrasound in medicine & biology* 2010;36(9):1422-30.

Jain S, Visser LH, Praveen TL et al. High-resolution sonography: a new technique to detect nerve damage in leprosy. *PLoS neglected tropical disease* 2009; 3: 498.

Kerasnoudis A, Pitarokoili K, Behrendt V, Gold R, Yoon MS. Correlation of Nerve Ultrasound, Electrophysiological and Clinical Findings in Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy. *Journal of neuroimaging : official journal of the American Society of Neuroimaging* 2014 doi: 10.1111/jon.12079[published Online First: Epub Date]].

Kerasnoudis A, Pitarokoili K, Behrendt V, Gold R, Yoon MS. Nerve ultrasound score in distinguishing chronic from acute inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Clinical neurophysiology : official journal of the International Federation of Clinical Neurophysiology* 2014;125(3):635-41.

Martinoli C, Schenone A, Bianchi S, et al. Sonography of the median nerve in Charcot-Marie-Tooth disease. *AJR. American journal of roentgenology* 2002;178(6):1553-6.

Martinoli C, Derchi LE, Bertolotto M, et al. US and MR imaging of peripheral nerves in leprosy. *Skeletal radiology* 2000;29(3):142-50.

Noto YI, Shiga K, Tsuji Y, et al. Nerve ultrasound depicts peripheral nerve enlargement in patients with genetically distinct Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry* 2014 doi: 10.1136/jnnp-2014-308211[published Online First: Epub Date]].

Padua L, Martinoli C, Pazzaglia C, et al. Intra- and internerve cross-sectional area variability: new ultrasound measures. *Muscle & nerve* 2012;45(5):730-3.

Pazzaglia C, Minciotti I, Coraci D, Briani C, Padua L. Ultrasound assessment of sural nerve in Charcot-Marie-Tooth 1A neuropathy. *Clinical neurophysiology : official journal of the International Federation of Clinical Neurophysiology* 2013;124(8):1695-9