

NEUROPATÍA DE FIBRA FINA: CARACTERIZACIÓN CLÍNICA

Y

APORTACIÓN DE LA BIOPSIA CUTÁNEA

T. García-Sobrinó¹, M. Puente-Hernández¹, E. Costa-Arpín¹, M. Arias¹, JM. Suarez-Peñaranda², JJ. Vélchez³, J. Pardo¹.

¹Servicio de Neuroloxía. Hospital Clínico Santiago de Compostela. ²Servicio de Anatomía Patolóxica. Hospital Clínico Santiago de Compostela.

³Unidad de Enfermedades Neuromusculares. Hospital Universitari i Politecnic La Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN

- La neuropatía de fibra fina (NFF) se caracteriza por una afectación de las fibras nerviosas Aδ y fibras C.
- Clínicamente cursa con síntomas sensitivos, dolor neuropático y/o síntomas autonómicos.
- Es una entidad de difícil diagnóstico debido a la heterogeneidad clínica y normalidad del estudio electrodiagnóstico.
- Describimos las características clínicas y biopsia cutánea en una serie de casos con neuropatía de fibra fina confirmada.

MATERIAL Y MÉTODOS

- Estudio descriptivo de pacientes con sospecha de NFF evaluados en el Hospital Clínico de Santiago de Compostela (enero-diciembre 2017).
- Criterios de Inclusión:
 - Paciente > 18 años
 - Dolor neuropático y/o disautonomía
 - Exploración neurológica y estudio electrodiagnóstico normal.
- Evaluamos datos demográficos, síntomas y signos (cuestionario SFN-SIQ ≥ 2 respuestas con una puntuación ≥ 1), exploración neurológica, ENMG y densidad de fibras intraepidérmicas en la biopsia cutánea.
- Una reducción en la densidad de fibras intraepidérmicas (IENF) según edad y sexo (EFNS 2010) permitió confirmar el diagnóstico de NFF

RESULTADOS

- Evaluamos 9 pacientes con sospecha clínica de NFF (Fig. 1).
- En el 70% la biopsia cutánea confirmó el diagnóstico de NFF (Fig. 2).
- La mediana de edad de los pacientes con NFF fue de 45 [38-51] años.
- El tiempo de evolución hasta el diagnóstico fue de 4 [3-7] años (Tabla 1).
- Síntomas de debut: Dolor y parestesias (30% generalizado, 70% distal EEII)
- El 80% presentaba una mala calidad del sueño y alteración del estado anímico
- Biopsia cutánea: reducción IENF N=6 [patrón longitud-dependiente (N=5), patrón no longitud-dependiente (N=1)] (Tabla 2) (Fig. 3)
- Diagnóstico etiológico: NFF idiopática (N=5), NFF asociada a sarcoidosis (N=1).

CONCLUSIONES

- La NFF es una entidad con un marcado retraso diagnóstico.
- La biopsia cutánea permite confirmar el diagnóstico, objetivándose un patrón longitud-dependiente en la mayoría de los casos.
- Hasta el 50% son NFF idiopáticas, sin embargo es necesario descartar causas hereditarias y adquiridas que puedan beneficiarse de un tratamiento específico.

Fig. 1 Pacientes con sospecha de NFF (N=9)

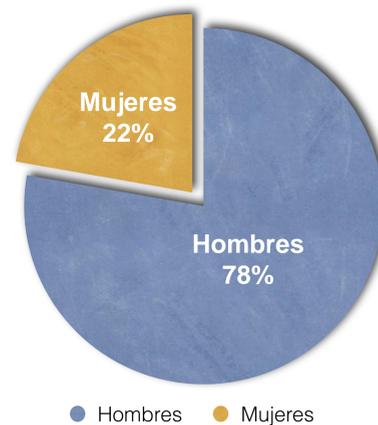


Fig. 2 Densidad Fibras Intraepidérmicas

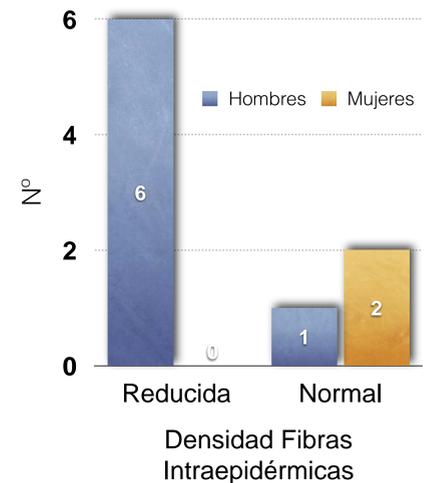


Tabla 1. Características clínicas NFF

Paciente	Edad	T. Evolución (años)	Dolor Neuropático	Parestesias	Intolerancia roce	SPI	Disautonomía	Alodinia	Exploración NRL
1	38	3	Quemante	Si	2	0	0	1	Normal
2	51	2	Punzante	Si	3	0	Hiperhidrosis Palpitaciones	3	Hiperalgesia
3	38	11	Opresivo	Si	3	0	Hiperhidrosis Sd. Seco Ortostatismo Urológicos	2	Normal
4	52	3	Quemante	Si	2	0	0	0	Normal
5	39	4	Quemante	Si	3	0	Hiperhidrosis Estreñimiento Palpitaciones Sd Seco	2	Normal
5	50	5	Frío	Si	0	0	0	0	Normal

Tabla 2. ENMG y Biopsia cutánea NFF

Paciente	ENMG	IFND Proximal	IFND Dsital	Pruebas complementarias
1	Normal	4.67	1.75	TG 323
2	Normal	4.6	5.4	CK 332
3	Normal	7.5	3.8	CK 357 Miopatía granulomatosa
4	Normal	4	0	anti-TPO elevados
5	Normal	7.4	4	TG 250-500
5	Normal	6	2.5	TG 300-500; CK 250

Fig. 3 Biopsia cutánea y anticuerpo PGP 9.5 (IENF)



1. Terkelsen et al. The diagnostic challenge of small fibre neuropathy: clinical presentations, evaluations, and causes. *Lancet Neurol* 2017;16: 934-44
 2. Hoelmakers, J. G. et al. Small-fibre neuropathies-advances in diagnosis, pathophysiology and management. *Nat. Rev. Neurol.* 2012;8:369-379
 3. G. Lauria et al. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on the use of skin biopsy in the diagnosis of small fiber neuropathy. Report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society. *European Journal of Neurology* 2010;17: 903-912
 4. Claudia Sommer, Giuseppe Lauria. Skin biopsy in the management of peripheral neuropathy. *Lancet Neurol* 2007; 6: 632-42
 5. Themistocleous AC, et al. The clinical approach to small fibre neuropathy and painful channelopathy. *Pract Neurol* 2014;14:368-379
 6. Josef Bednarik et al. Etiology of small-fiber neuropathy. *Journal of the Peripheral Nervous System* 2009;14:177-183