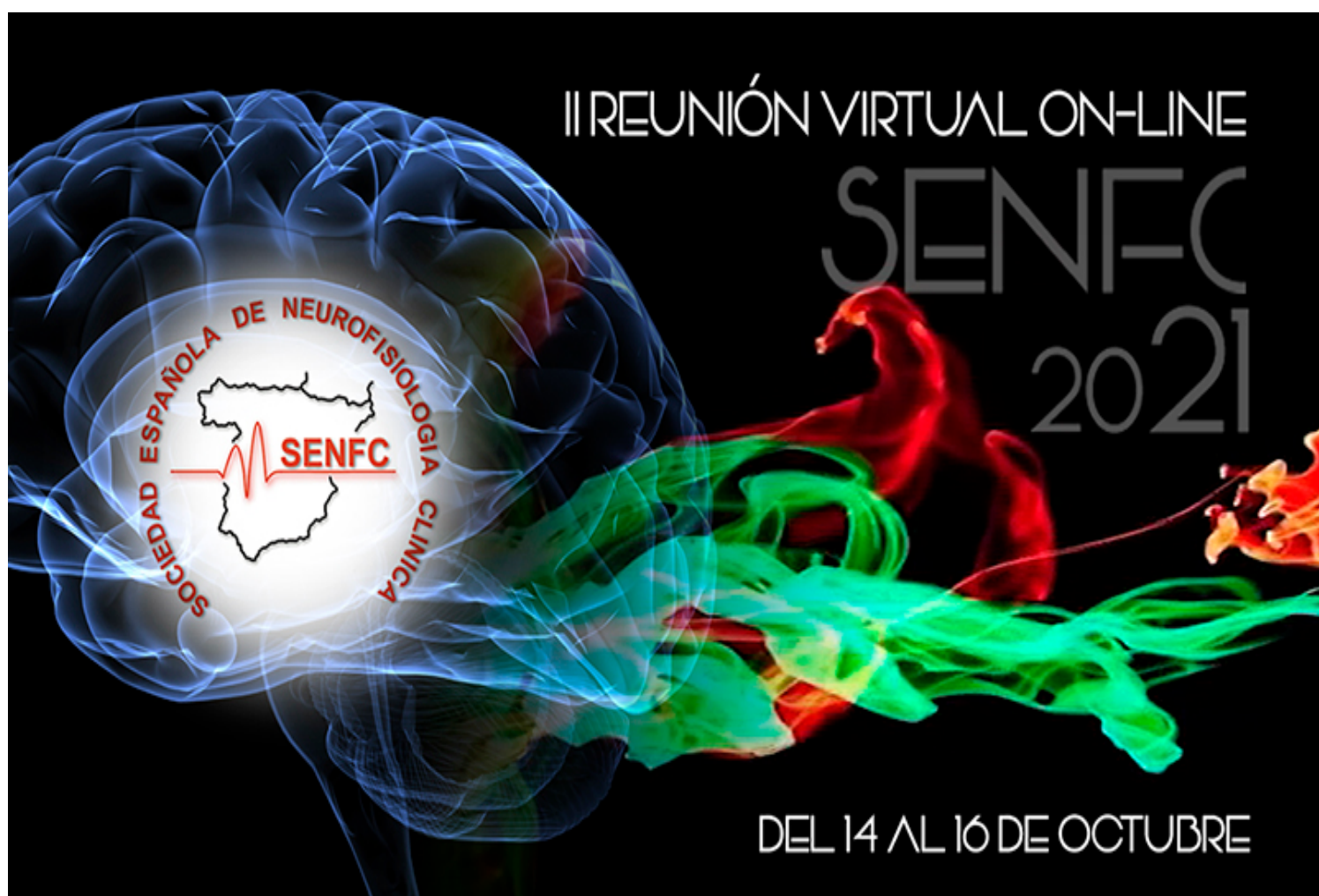




Revista de Neurología

Revista Oficial

COMUNICACIONES ELECTROENCEFALOGRAFÍA

VÍDEO-EEG EN LA EVALUACIÓN PRONÓSTICA DE PACIENTES CON ENCEFALOPATÍA HIPÓXICO-ISQUÉMICA TRAS PARADA CARDIORRESPIRATORIA.

García Verdú, Andrés; Toledo Samper, I.; Buigues Lafuente, A.; Aller Álvarez, J.; Teresí Copoví, I.; Gómez Siurana, E.; Rubio Sánchez, P.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Introducción y objetivos: La encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI) es la principal causa de morbimortalidad en pacientes tras parada cardiorrespiratoria (PCR), teniendo una mortalidad de 66 % en la unidad de cuidados críticos (ICC). La valoración neurológica pronóstica (tras 72 horas post PCR) está constituida por una exploración neurológica completa que puede estar complementada por potenciales evocados somatosensoriales, vídeo-EEG (VEEG), biomarcadores y pruebas de imagen. Nuestro objetivo es comprobar si los signos de mal pronóstico del VEEG que describe la bibliografía como los patrones altamente malignos (PAM) (brote-supresión y supresión generalizada sin actividad epileptiforme) y la arreactividad tras estímulo doloroso (ED) son predictores fiables de mal pronóstico en nuestra muestra.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de 21 casos de sospechas de EHI tras PCR que se realizaron VEEG sin sedación ni hipotermia, entre 2018 y 2019, en el Hospital La Fe. Se evaluaron las características clínicas, del VEEG y el pronóstico en un mes y en un año de estos pacientes según la escala cerebral performance category (CPC): Si 1-2 se considera buen pronóstico, 3 regular y 4-5 se considera mal pronóstico.

Resultados: (n=21) La mortalidad al mes es de 67% (14 casos), produciéndose el exitus en una media de 4 días (1-10 días). Los únicos dos casos que tienen CPC 4-5 al mes acaban falleciendo antes del año, aumentando la mortalidad al año al 76 % (16/21). Recuperan la conciencia el 24 %, con una CPC media al mes de (2,2) y al año de (1,4). Los PAM tienen una especificidad de 100 % (8/8) y una sensibilidad de 50 % (8/16) para detectar los casos de mal pronóstico. La arreactividad tras ED en el VEEG tiene una especificidad del 100% (11/11) y una sensibilidad de 65 % (11/16) para hallar los casos de mal pronóstico.

Conclusión: En los pacientes con EHI tras PCR los hallazgos en el VEEG de los PAM y la arreactividad ante ED tienen un muy alto valor predictivo positivo para detectar casos de mal pronóstico neurológico.

HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRÁFICOS EN ENCEFALITIS ASOCIADA A INFECCIÓN POR SARS-COV-2. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Morales Sánchez, Anabel; Thonon, Vanessa; Lázaro Hernández, Carlos; Campos Fernández, Daniel; Ballvé Martín, Alejandro; González Martínez, M.^a Victoria; Sueiras Gil, María.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Introducción y objetivos: La encefalitis es una de las manifestaciones neurológicas más frecuentemente descritas en pacientes afectos de COVID-19. Según algunos autores, la infección por SARS-CoV-2 podría actuar como desencadenante de una encefalitis inflamatoria postinfecciosa.

Material y métodos: Se realizaron electroencefalogramas (EEG) seriados de 20 a 90 minutos de duración a una paciente que ingresó por deterioro neurológico rápidamente progresivo concomitante con una infección por SARS-CoV-2. Se emplearon electrodos de superficie según el sistema internacional 10/20 y montajes bipolares y referenciales (average).

Resultados: Presentamos el caso de una mujer de 76 años que desarrolló un cuadro confusional con mutismo y agitación motriz de instauración brusca. Los EEGs mostraron lentificación theta y delta organizada en un patrón periódico bilateral y, posteriormente, con tendencia a la discontinuidad. La neuroimagen no mostró alteraciones significativas, la citoquímica y las PCR en LCR resultaron negativas; únicamente se detectaron Ac anti CASPR2 en suero (sin que pudieran confirmarse en los análisis posteriores y en LCR).

La paciente fue tratada con IgIV y corticoterapia, objetivando mejoría electroclínica, con recuperación del ritmo alfa.

Conclusión: La actividad periódica en el EEG se asocia a patologías del sistema nervioso central como la encefalitis, pero no es la única causa que se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial.

Las encefalitis autoinmunes constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades en las que no siempre es posible confirmar el diagnóstico mediante las alteraciones en la citoquímica del LCR.

Aunque los hallazgos EEG en ocasiones son inespecíficos, el EEG continúa siendo una herramienta indispensable para completar el diagnóstico, y su estudio seriado contribuye a la valoración de la evolución de la enfermedad y respuesta terapéutica.

REVISIÓN DE CRISIS PSICÓGENA NO EPILÉPTICA REGISTRADAS EN LA UNIDAD DE MONITORIZACIÓN DE VÍDEO EEG DE LARGA DURACIÓN.

Carmona Ruiz, Encarnación; Salazar Moya, A.; Jiménez Jurado, G.; Díaz García, F.; Menéndez de León, C.; Dinca Avarvarei, L.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen Macarena.

Introducción y objetivos: La crisis psicógena no epiléptica (CPNE) se define como cambios paroxísticos en el comportamiento similar a una crisis epiléptica, pero ocurren sin causa orgánica y no se acompaña de alteraciones electroencefalográficas.

Valoraremos los pacientes diagnosticados de CPNE en nuestra unidad, con o sin crisis epiléptica asociada. Revisamos sexo, edad, tiempo transcurrido desde el inicio de la sintomatología hasta diagnóstico, realización de maniobras de inducción, tratamiento recibido con antiepiléptico, retirada o no de los mismos tras diagnóstico, derivación a Unidad de Salud Mental, seguimiento y terapia por dicha unidad.

Material y métodos: Estudios neurofisiológicos: EEG vigilia, privación de sueño, vídeo EEG de larga duración con o sin maniobras de inducción. Revisión de historia clínica del paciente en DIRAYA. Realización de gráficos con los resultados.

Resultados: En los seis años de funcionamiento de la Unidad de Monitorización video-EEG, se han registrado 20 pacientes con diagnóstico de CPNE con o sin epilepsia asociada. El 80% eran mujeres y 20% hombres. El 10% eran menores de 15 años, el 70% con edades comprendidas entre los 16-50 años y el 20% >51 años. En 75% se realizó vídeo EEG de larga duración, en 20% EEG de vigilia y en un 5% EEG PS. El 65% presentaron CPNE, en 20% crisis y CPNE, en 5% epilepsia y un 10% normales. En el 40% se realizaron maniobras de inducción siendo positivas en el 75%. El 20% no han recibido nunca tratamiento con FAES, el 80% iniciaron FAES de los cuales un 33% continúa con ellos. Un 25% ya estaban siendo tratados en la Unidad de Salud Mental, 60% fue derivado a dicha unidad y un 15% no se remitió. El 50% de los pacientes han sido dado de alta por Neurología. La media de años desde el inicio de la clínica hasta llegar al diagnóstico ha sido de 11.1 años.

Conclusión: Destacamos la importancia de la utilización de una técnica de electroencefalografía adecuada para la identificación de crisis psicógena no epiléptica y realizar un abordaje multidisciplinar de estos pacientes.

ESTIMULADOR DEL NERVI VAGO EN PACIENTES EPILÉPTICOS EN ARAGÓN: EVOLUCIÓN Y CALIDAD DE VIDA.

Guinovart Julián, Ana; Sáenz de Cabezón, Alicia; Bertol Alegre, Vicente; Serrano Ponz, Marta; Sánchez Garrigós, Ernesto; Lagunas Corredor, Sandra; Almarcegui Lafita, Carmen.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Miguel Servet.

Introducción y objetivos: La epilepsia es una enfermedad crónica que se caracteriza por la recurrencia de crisis epilépticas. Su prevalencia es de 4-10/1.000 casos. El tratamiento en la mayoría de los casos se basa en un adecuado tratamiento con FAEs. En algunos casos refractarios puede estar indicada la cirugía de la epilepsia y en casos no candidatos o en aquellos en los que persiste un mal control de las crisis pese a la intervención quirúrgica, puede estar indicada la implantación de un estimulador del nervio vago (ENV). Aunque la desaparición completa de crisis es poco probable, el ENV podría ser beneficioso a la hora de reducir el número de crisis y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

Como objetivos del estudio, se propuso analizar la evolución de los pacientes epilépticos a los que se les había implantado un ENV y evaluar la calidad de vida relacionada con epilepsia.

Material y métodos: Para analizar la evolución se realizó un estudio observacional retrospectivo en los pacientes a los que se les implantó un ENV en el Hospital Universitario Miguel Servet, centro de referencia para esta técnica en Aragón. Para evaluar la calidad de vida se llevó a cabo un estudio descriptivo transversal mediante el cuestionario Quality of Life in Epilepsy Inventory-10 (QOLIE-10).

Resultados: Se observó una reducción de la frecuencia de crisis epilépticas a los 12 meses y 18 meses tras la colocación del ENV. Ningún paciente quedó libre de crisis en el tiempo que duró el estudio. No se observaron diferencias significativas en el número de FAEs utilizados. Los pacientes afectados de encefalopatía epiléptica refractaria ($p=0,006$) y aquellos con una mayor dependencia ($p=0,002$) mostraron una peor calidad de vida.

Conclusión: Los pacientes con epilepsia refractaria a los que se les implantó un ENV presentaron un menor número de crisis tras la intervención. La encefalopatía epiléptica refractaria y un mayor grado de dependencia se correlacionaron con una peor calidad de vida en estos pacientes.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE EEG REALIZADOS EN INGRESOS PSIQUIÁTRICOS.

Giménez López, Elena; Villamor Villarino, Marina; Martínez de Quintana, Altea; Carrasco Méndez, Clara Adela; Marín Conesa, Ester; Izura Azanza, Virginia; López Bernabé, Roberto.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Reina Sofía.

Introducción y objetivos: El electroencefalograma (EEG) es una prueba complementaria útil en el diagnóstico diferencial de enfermedades de origen psiquiátrico y/o neurológico. El objetivo es valorar la importancia del EEG en los pacientes que ingresan en psiquiatría en comparación con la literatura.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo que incluye los pacientes ingresados en planta de Psiquiatría del Hospital Universitario Reina Sofía (Murcia) a los que se les solicitó un EEG convencional en el año 2019. Se realizaron 76 estudios por el servicio de Neurofisiología Clínica. Revisamos motivo de consulta, resultados del EEG y diagnóstico final.

Resultados: Se realizaron 76 EEG, 46 hombres (61%) y 30 mujeres (39%). De los EEG realizados 17 presentaban trazados anómalos (22%, 13 hombres y 4 mujeres) y 59 eran normales (78%, 33 hombres y 26 mujeres). Según el sexo, los hombres presentaron un 72 % de trazados normales y un 28% de trazados anormales (2% de actividad epileptiforme y 26% de actividades lentas); y las mujeres presentaron un 87 % de trazados normales y un 13% de trazados anormales (3% de actividad epileptiforme y 10% de actividades lentas). Si clasificamos los trazados anormales según el diagnóstico final vemos que en el trastorno psicótico el 26% (n=9) de los pacientes presentaron anomalías en el EEG (7 actividades lentas y 2 actividades epileptiformes), en el trastorno depresivo el 22% (n=2, 2 actividades epileptiformes), en el trastorno de personalidad el 33% (n=6, 6 actividades lentas), en el trastorno bipolar ningún paciente presentó anomalías en el EEG y en el resto de trastornos el 9% (n=1) de los pacientes presentaron anomalías en el EEG (1 actividad lenta).

Conclusión: Nuestro estudio encuentra 17 pacientes con anormalidades significativas en el EEG (22%), lo cual contrasta con la literatura médica que indica que alrededor del 60-70% de los pacientes psiquiátricos presentan algún tipo de anormalidad.

EEG Y SÍNCOPE. ESTUDIO RETROSPECTIVO ENTRE LOS AÑOS 2017-2019.

Giménez López, Elena; Martínez de Quintana, Altea; Carrasco Méndez, Clara Adela; Marin Conesa, Ester; Villamor Villarino, Marina; Izura Azanza, Virginia; López Bernabé, Roberto.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Reina Sofía.

Introducción y objetivos: El síncope es una disminución transitoria de la conciencia y del tono postural producido por una hipoperfusión cerebral general. Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran las crisis epilépticas debido a que la pérdida de conciencia puede ir acompañada de movimientos anormales y bruscos.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo que incluye los pacientes ingresados en planta de Cardiología del Hospital Universitario Reina Sofía (Murcia) a los que se les solicitó un electroencefalograma convencional (EEG) entre los años 2017-2019.

Resultados: Se realizaron 36 EEG a 21 hombres y 15 mujeres. El motivo principal de la consulta fue síncope (n=36, 100%), de los cuales 9 (26.47%) eran de repetición y 25 episodios únicos (73.53%). De los EEG realizados 11 presentaban trazados anómalos (31%) y 25 normales (69%). Según el sexo, los hombres presentaron un 71 % de trazados normales y un 29% de trazados anormales (5% actividad epileptiforme, 19% actividades lentas y 5% actividad lenta relacionada con bloqueo de la actividad cardíaca); y las mujeres presentaron un 67 % de trazados normales y un 33% de trazados anormales (todas actividades lentas). Si clasificamos los trazados anormales según el diagnóstico final vemos que en el síncope vasovagal el 17% (n=4) de los pacientes presentaron anomalías en el EEG (todas actividades lentas), en el síncope de origen no filiado el 60% (n=3) de los pacientes presentaron anomalías en el EEG (todas actividades lentas), en el síncope secundario a problema cardiológico el 40% (n=2) de los pacientes presentaron anomalías en el EEG (una actividades lentas y otra actividades lentas relacionadas con bloqueo de la actividad cardíaca) y en el diagnóstico de epilepsia el 100% (n=2) de los pacientes presentaron anomalías en el EEG (uno con actividades lentas y otro con actividad epileptiforme).

Conclusión: El EEG es una prueba esencial en el diagnóstico diferencial entre síncope y crisis epilépticas ayudando al médico a orientar el diagnóstico final del paciente.

COMA ALFA EN LOS ÚLTIMOS 4 AÑOS. NUESTRA EXPERIENCIA.

Giménez López, Elena; Martínez de Quintana, Altea; Carrasco Méndez, Clara Adela; Marín Conesa, Ester; Villamor Villarino, Marina; Izura Azanza, Virginia; López Bernabé, Roberto.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Reina Sofía.

Introducción y objetivos: El patrón electroencefalográfico coma alfa se define por la aparición en un paciente con disminución de conciencia de una actividad bioeléctrica cerebral con frecuencias alfa (8-13 Hz) de manera difusa y arreactiva a estímulos.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo de aquellos pacientes ingresados en una Unidad de Cuidados Intensivos entre los años 2017-2020 que durante su estado de coma neurológico presentaron un trazado de actividad alfa difusa.

Resultados: De los 23 pacientes a los que se les solicitó un electroencefalograma por situación de coma sin mejoría únicamente 3 presentaban un patrón de coma alfa en el registro de vídeo-EEG. El primer caso era un hombre de 65 años que sufrió un ictus vertebrobasilar y parada respiratoria, y el segundo caso era una mujer de 71 años con parada cardiorrespiratoria reanimada. Ambos pacientes fallecieron a los 5 y 3 días de la aparición del coma alfa en el registro del EEG, respectivamente. Por otro lado, el tercer caso era un hombre de 39 años en coma tras una ingesta medicamentosa masiva, quien sobrevivió a la intoxicación.

Conclusión: Entre las muchas indicaciones del EEG en pacientes en coma en una UCI se encuentra establecer el pronóstico y valorar la posibilidad de supervivencia. Entre los patrones electroencefalográficos indicativos de mal pronóstico en pacientes en coma se encuentra el patrón de Coma Alfa por encefalopatía anóxica cuya evolución suele ser la muerte en escasos días o el estado vegetativo persistente. Sin embargo, el patrón de Coma Alfa producido por intoxicación puede tener un pronóstico más favorable.

HEMORRAGIAS CEREBRALES MÚLTIPLES Y MIXOMA AURICULAR, ¿UN RETO DIAGNÓSTICO?

Bracamonte López, Yolanda; Barbero Bordallo, Natalia; Agudo Herrera, Rolando; Pintor Zamora, Miguel; López Gutiérrez, Inmaculada.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Rey Juan Carlos.

Introducción y objetivos: Hasta un 12% de pacientes con mixoma auricular, presentan complicaciones neurológicas, siendo más frecuente el infarto isquémico cerebral seguido de dilataciones aneurismáticas y metástasis cerebrales. Presentamos el caso de un paciente con múltiples hemorragias cerebrales y antecedente de mixoma auricular

Material y métodos: Mujer, 71 años, fumadora, HTA, DM, con cardiopatía isquémica y fibrilación auricular, que precisa tratamiento antiagregante y anticoagulante. Además, mixoma auricular sintomático reseado. Un año después, inicia marcha inestable y heminegligencia izquierda, realizándose RM cerebral donde se observan múltiples lesiones hemorrágicas bihemisféricas, con efecto de masa, sugestivas de embolismos hemorrágicos, a descartar metástasis cerebrales. PET-TC, ecocardiografía, biopsia cerebral con tinción rojo Congo y amiloide A, normales. Arteriografía cerebral diagnóstica sin evidencia de aneurismas. Posteriormente, aparición de episodios compatibles con crisis epilépticas focales de etiología estructural con mala respuesta a fármacos anticrisis. Se realiza Vídeo-EEG.

Resultados: El vEEG muestra anomalías epileptiformes focales parietales derechas. Meses después, clínica de status focal motor, controlado con medicación. En pruebas de imagen posteriores, se objetiva nuevo hematoma occipital derecho y siderosis superficial, estando estables las demás lesiones hemorrágicas, cumpliendo criterios diagnósticos de angiopatía amiloide probable según criterios de Boston modificados. Evolución posterior estable

Conclusión: Ante la presencia de lesiones hemorrágicas múltiples es fundamental considerar la angiopatía amiloide como factor etiológico, siendo reto diagnóstico para el clínico. Ante la presencia de un mixoma auricular, es fundamental incluir en el diagnóstico diferencial lesiones vasculares cerebrales y metástasis cerebrales secundarias, a pesar de su escasa incidencia. Debemos considerar las crisis epilépticas como posible manifestación de cualquiera de ellas y por tanto, indicación de estudio vEEG.

EPILEPSIA PRIMARIA DE LA LECTURA Y EPILEPSIA MUSICOGÉNICA.

Giménez López, Elena¹; Villamor Villarino, Marina¹; Martínez de Quintana, Altea¹; Carrasco Méndez, Clara Adela²; Marín Conesa, Ester¹; López Bernabé, Roberto¹; Izura Azanza, Virginia¹.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Reina Sofía¹; Hospital General de Villalba²

Introducción y objetivos: Las epilepsias reflejas son un grupo de epilepsias raras cuyas crisis son desencadenadas, de forma reproducible, tras recibir un estímulo sensorial específico o tras realizar una tarea bien definida.

Material y métodos: Presentamos dos casos clínicos de epilepsias reflejas complejas, uno de epilepsia primaria de la lectura y otro de epilepsia musicogénica, junto con sus hallazgos electroencefalográficos.

Resultados: Caso 1: Paciente de 62 años que ha presentado en dos ocasiones crisis epiléptica tras escuchar una canción determinada. Se realiza vídeo-EEG y durante el registro se pone la canción, donde tras pasar unos segundos el paciente levanta la mano indicándonos que le va a dar la crisis, y a continuación se objetiva la presencia de una actividad a frecuencia theta, monomorfa y arciforme, sobre áreas temporales derechas, que evoluciona a complejos de onda aguda seguida de onda lenta sobre regiones fronto-temporales del hemisferio derecho.

Caso 2: Paciente de 19 años que ha presentado en varias ocasiones movimientos de la mandíbula con la lectura en voz alta (leyendo en clase o exponiendo algún trabajo). Se realiza vídeo-EEG y durante el registro se mantiene al paciente leyendo en voz alta, presentando frecuentes descargas generalizadas de complejos Punta-Onda que clínicamente se acompañan de bloqueo del lenguaje.

Conclusión: La epilepsia musicogénica se produce al escuchar cierto tipo de música (es frecuente que tenga un componente emocional relacionado), y suele relacionarse con la epilepsia del lóbulo temporal derecho. Por otro lado, la epilepsia de lectura primaria se produce más frecuentemente al leer textos complejos y en voz alta.

ENCEFALITIS DE HASHIMOTO: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Giménez López, Elena¹; Marín Conesa, Ester¹; Villamor Villarino, Marina¹; Martínez de Quintana, Altea¹; Carrasco Méndez, Clara Adela²; Izura Azanza, Virginia¹; López Bernabé, Roberto¹.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Reina Sofía¹; Hospital General de Villalba²

Introducción y objetivos: La encefalitis de Hashimoto es una enfermedad rara (2.1/100.000 sujetos) cuya patogénesis es aún desconocida. La clínica se caracteriza por alteraciones de la conciencia, y hasta dos tercios de los pacientes presentan trastornos convulsivos.

Material y métodos: Mujer de 59 años con Esquizofrenia paranoide que ingresa en psiquiatría por descompensación de su enfermedad de base y cuadro de exantema en codos y antebrazos junto con fiebre desde hace más de un mes. Tras 9 días la paciente presenta un deterioro brusco del nivel de conciencia y crisis comiciales, por lo que ingresa en UCI.

Resultados: Durante su estancia en la UCI se realizaron EEGs periódicos, observándose en ellos inicialmente descargas continuas de ondas agudas sobre regiones centro-parietales derechas (EE parcial del hemisferio derecho), que evolucionan a los días a descargas generalizadas periódicas continuas (EEGNC). Posteriormente, tras inicio de bolos de corticoides por sospecha de encefalomielitis aguda diseminada en RM, la paciente presenta mejoría del estado de alerta y mejoría en el EEG, observándose en ellos una disminución intensa de la frecuencia de la actividad epileptiforme y una mejoría de la actividad de fondo. Finalmente, se completa la analítica con autoinmunidad y se observa anti-tiroperoxidasa con valores superior a 1300, por lo que finalmente es diagnosticada de Encefalitis de Hashimoto.

Conclusión: La encefalitis de Hashimoto es una rara enfermedad neurológica asociada a autoanticuerpos tiroideos positivos. El 98% de los pacientes presentan EEG anormales, aunque dichos hallazgos son inespecíficos (desde ondas lentas en relación con la encefalopatía a focos epileptógenos asociados o no a crisis convulsivas). A pesar de ello, el EEG es de utilidad tanto para valorar la evolución de las funciones cerebrales como para su diagnóstico ya que el tratamiento con esteroides produce mejoría clínica y electroencefalográfica.

PATRÓN EVOLUTIVO DEL EEG EN UN CASO DE NEUROTOXICIDAD POR LITIO.

Giménez López, Elena¹; Marín Conesa, Ester¹; Villamor Villarino, Marina¹; Martínez de Quintana, Altea¹; Carrasco Méndez, Clara Adela²; López Bernabé, Roberto¹; Izura Azanza, Virginia¹.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Reina Sofía¹; Hospital General de Villalba²

Introducción y objetivos: El litio es un fármaco utilizado en Psiquiatría desde hace más de 50 años en pacientes diagnosticados de Trastorno Bipolar u otros cuadros resistentes, sin embargo, presenta un estrecho rango terapéutico y numerosos efectos colaterales, como la neurotoxicidad.

Material y métodos: Mujer de 62 años con trastorno bipolar y en tratamiento con litio, que ingresa en Medicina Interna por cuadro de nerviosismo, desorientación, olvidos frecuentes y apatía, junto con niveles de litemia de 2.45 (analítica previa normal). Tras dichos resultados se sospecha de encefalopatía por intoxicación con litio y se solicitan varios EEG.

Resultados: El primer EEG muestra un importante enlentecimiento difuso de la actividad cerebral. A la semana del primer EEG, y tras la aparición de bradipsiquia y disartria, se repite el EEG y se observa una lentificación y desestructuración de la actividad de fondo, sobre la que aparecen muy frecuentes brotes generalizados de ondas trifásicas, que se atenúan con los estímulos externos y que persisten tras administración de diazepam iv, por lo que no se interpreta como no epileptiforme. El último EEG se realiza encontrándose colaboradora y orientada con los niveles de litemia normalizados, registrándose una actividad de fondo normal con una disminución significativa de la persistencia de brotes generalizados de actividades lentas.

Conclusión: A pesar de que el litio está incluido en las Guías Internacionales para tratamientos de patologías psiquiátricas presenta potenciales efectos neurológicos, siendo la encefalopatía uno de los más adversos, y de ahí la importancia de su diagnóstico precoz.

UTILIDAD DE LA MONITORIZACIÓN ELECTROENCEFALOGRÁFICA EN LA TERAPIA ELECTROCONVULSIVA.

Vázquez Rosa, Manuel; Balaguer Roselló, E.; Morcillo Escudero, B.; Giner Bayarri, P.; Chilet Chilet, R.; Mazzillo Ricaurte, A.; Zalve Plaza, G.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Dr. Peset.

Introducción y objetivos: La Terapia Electroconvulsiva (TEC) es un tratamiento empleado en determinados pacientes con trastorno mental grave. Consiste en la aplicación de un estímulo eléctrico superior al umbral convulsivo con el que se genera una convulsión tónico-clónica generalizada. Dadas las características ictales del procedimiento, el objetivo es valorar la utilidad de la monitorización vídeo-electroencefalográfica (vEEG) durante el mismo.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo de las sesiones de terapia electroconvulsiva realizadas en el Hospital Universitario Dr. Peset entre abril de 2021 y julio de 2021. Las principales variables analizadas son: los tiempos de registro, el grado de sedación durante la prueba, la duración del status, la efectividad del estímulo eléctrico y reestimulaciones realizadas, así como el tiempo hasta recuperar el EEG basal.

Resultados: El vEEG nos permitió valorar el grado de anestesia, la eficacia de la TEC y el estado de los pacientes post-TEC, disminuyendo el número de crisis fallidas respecto a las realizadas sin monitorización y ayudando a prevenir crisis prolongadas y status no convulsivos.

Conclusión: La monitorización vEEG ha demostrado ser de gran utilidad durante la terapia electroconvulsiva, tanto para psiquiatría, por la valoración de la duración y calidad de las crisis; para anestesiología, midiendo el grado de sedación durante la sesión; y para el paciente, reduciendo riesgos y mejorando la seguridad del procedimiento.

HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRAFICOS ASOCIADOS A HIPOCALCEMIA NEONATAL EN PACIENTE PREMATURO. A PROPOSITO DE UN CASO.

Peñate Medina, Joana¹; Amador Gil, Eva María¹; Expósito Hernández, Jacqueline¹; Maniscalco Martín, Silvia¹; Navarro Rivero, Beatriz¹; Labrador Rodríguez, Amanda².

Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil¹; Hospital Doctor Negrín².

Introducción y objetivos: La actividad eléctrica cerebral del neonato viene condicionada por una serie de eventos que ocurren durante el progreso del desarrollo cerebral. Trastornos electrolíticos, como la hipocalcemia severa son potentes predisponentes a la actividad epileptogénica y a la tetania.

Material y métodos: Varón prematuro, nacido a las 25 semanas de edad gestacional, con AP: displasia broncopulmonar severa, insuficiencia respiratoria, varios procesos infecciosos, alcalosis metabólica e hipocalcemia grave. Al mes y 20 días de edad corregida es remitido al Servicio de Neurofisiología Clínica desde el Servicio de Neonatología para estudio electroencefalográfico por movimientos clónicos de extremidades superiores asociados a chupeteo.

Resultados: El electroencefalograma se realiza bajo sedación farmacológica, con el paciente intubado y pone de manifiesto un trazado basal discontinuo, compatible con patrón de brote-supresión. Se registra crisis electroclínica con paroxismos generalizados de punta-onda rítmica y de gran voltaje, predominante en regiones centrales, que se correlacionan con clínica de hipertonía, rigidez y elevación de ambos miembros superiores. Se observan también diversas anomalías intercríticas.

Conclusión: La hipocalcemia severa es una anomalía electrolítica que origina crisis epilépticas agudas con cambios severos en el electroencefalograma, entre los que se encuentran: enlentecimiento theta-delta polimórfico, puntas, polipuntas, ondas agudas y paroxismos generalizados, que pueden acompañarse de diversas manifestaciones clínicas.

STATUS OCCIPITAL AMAURÓTICO ASOCIADO AL SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE.

Hoyo Santisteban, Victoria; Pava Bernat, Isabel; Juárez Turégano, Alba; Mohammed Gutiérrez, Sandra; Pita Sánchez, Amelia; Romero Neva, Beatriz; Orizaola Balquer, Pedro.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Introducción y objetivos: El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) es una entidad caracterizada por cefalea, síntomas visuales, alteración de la consciencia y crisis epilépticas, junto con hallazgos radiológicos característicos que predominan en el territorio de la circulación posterior. Entre sus diversas causas se encuentran la hipertensión, los inmunosupresores o el fallo renal.

Material y métodos: Mujer de 61 años ingresada en nuestro hospital tras la realización de un trasplante bipulmonar. Tres semanas después de la cirugía, presenta fracaso renal agudo secundario a intoxicación por tacrolimus y, en este contexto, un cuadro de pérdida súbita de visión asociada a náuseas y cefalea. En la exploración se evidencia amaurosis bilateral por amenaza con confabulación asociada, apraxia de la apertura palpebral y confusión. Se activa Código Ictus y se realiza TC multimodal. El TC y el Angio-TC no evidencian alteraciones, mientras que el TC de perfusión muestra hiperperfusión cortical occipital bilateral.

Resultados: Se realizó un vídeo-electroencefalograma (v-EEG) urgente que evidenció continuas descargas epileptiformes focales de 2-3 Hz afectando ambas regiones temporo-parieto-occipitales. Durante el registro se administró diazepam endovenoso, que causó el cese de la actividad epileptiforme. Se estableció el diagnóstico de status epiléptico no convulsivo focal con origen en lóbulos occipitales, y se inició tratamiento con Levetiracetam, con excelente respuesta clínica en pocas horas. La RMN realizada al día siguiente mostró en secuencia T2/FLAIR áreas hiperintensas parcheadas en la sustancia blanca subcortical de ambos lóbulos occipitales, compatibles con PRES.

Conclusión: El status epiléptico no convulsivo de origen occipital puede ser una forma de presentación del PRES. Aunque la sintomatología visual forma parte de este síndrome, la pérdida severa y bilateral de visión es una manifestación poco frecuente del mismo. En estos casos, es fundamental la realización de un v-EEG para descartar un posible origen epiléptico.

SÍNDROME DE PRADER WILLI. EVENTOS NOCTURNOS (PARASOMNIAS VS EVENTOS CRÍTICOS NOCTURNOS). A PROPÓSITO DE UN CASO.

Meneses Ramos, Alejandra; Pineda Colindres, R.Z.; Camello Aparicio, J.; Torres Vera, L.V; de la Rosa Fernández, M.A; Teijeira Azconca, A.

Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario De Toledo.

Introducción y objetivos: El Síndrome de Prader Willi (SPW) es una enfermedad por alteración de la impronta genética en el cromosoma 15 con alteraciones multisistémicas complejas, entre las que se incluyen síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño (SAHS), eventos paroxísticos nocturnos (EPN) y un incremento de entre el 4 y el 34% de riesgo de trastornos epilépticos con respecto a la población general.

Material y métodos: Presentamos un varón de 8 años diagnosticado de SPW por presentar escasa movilidad fetal, hipotonía generalizada e hipogonadismo al nacimiento. Se hizo un estudio completo (pruebas genéticas, pruebas de imagen, EEG, estudios de metabolopatías) siendo todas estas normales. Con 7 años refieren aumento de pesadillas, despertares nocturnos con deambulación ocasional, enuresis, hiperextensión del cuello mientras duerme y ronquido ocasional sin somnolencia diurna pero con aumento de la agresividad. Se realiza PSGn ante la sospecha de parasomnias y SAHS. Desde el inicio del registro electroencefalográfico se comienzan a objetivar descargas de punta-onda continua representando más del 80% del trazado durante el sueño. Al despertar se realiza un estudio de EEG basal con montaje completo 10-20 para ampliar el estudio.

Resultados: Inicialmente el paciente fue estudiado con un estudio PSGn por sospecha de parasomnias, pero como hallazgos se encuentran datos compatibles con una encefalopatía punta-onda continua del sueño. Volviendo a historiar a los progenitores refieren que ahora no se acuerda del abecedario, tiene más rabietas y está más irascible y en ocasiones le cuesta encontrar palabras.

Conclusión: Los EPN representan un reto diagnóstico y en ocasiones son difíciles de distinguir de los eventos críticos nocturnos al realizar la historia clínica al paciente. En este caso la realización de un estudio PSGn y la correcta interpretación de los datos electroencefalográficos del mismo (aunque enfocados al estudio de parasomnias) sacó a la luz una patología epileptiforme de mal pronóstico si no se aplica tratamiento precoz.

ELECTROENCEFALOGRAMA DURANTE E INMEDIATAMENTE POSTERIOR A PARADA CARDIORRESPIRATORIA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Balugo Bengoechea, Paloma; Fraile Pereda, A.; Cortés Bonilla, R.; García Ron, A.

Neurofisiología Clínica. Hospital Clinico San Carlos De Madrid.

Introducción y objetivos: El EEG es extremadamente sensible a los efectos de la hipoxia, siendo el EEG continuo (cEEG) una herramienta muy útil para estudiar la hemodinámica cerebral y establecer un tiempo en que el EEG ofrece un valor pronóstico de mayor precisión

Material y métodos: Se presenta un caso clínico de un lactante con AP de prematuridad, hemorragia intraventricular IV y encefalopatía epiléptica sintomática. Ingresa en UCI por bronquilitis severa. Se realiza vídeo-EEG continuo (cEEG) y revisión bibliográfica con los resultados.

Resultados: En el vídeo-EEG continuo se observa una actividad de fondo desorganizada y actividad epileptiforme intercrítica multifocal similar a su basal. Durante el cEEG en UCI, el paciente sufre una parada respiratoria, observándose una supresión general de la actividad (< 10uV) en el momento inmediato y durante los 23 minutos que dura la RCP. 14 minutos tras la finalización de la RCP comienza a observarse un patrón de brote-supresión con IBI de 25 segundos de duración, que progresivamente se acorta hasta alcanzar un patrón continuo tras 2 horas y 46 minutos.

La literatura expone que una supresión generalizada y un patrón de brote-supresión (BS) se asocian a mal pronóstico, sin embargo los tiempos en los que estos patrones EEG aportan valor pronóstico fiable aún es controvertido, sobre todo en población infantil. Algunos autores establecen una mayor sensibilidad dentro de las primeras 12 horas postPCR, mientras que otros recomiendan valorar de nuevo pasadas las primeras 24 horas. El EEG es muy sensible a los cambios hemodinámicos cerebrales, por lo que el EEG inmediato no es especialmente útil para el pronóstico, y se han reportado EEGs de mal pronóstico (supresión y BS) en las primeras 8 horas de ingreso con posterior recuperación.

Conclusión: La cEEG o la EEG seriada es una herramienta muy útil para evaluar la dinámica cerebral ante eventos hipóxicos, que permite ofrecer una valoración evolutiva y pronóstica con un mayor equilibrio entre la sensibilidad y el valor predictivo positivo

HALLAZGOS VIDEO-EEG EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO CON ENFERMEDAD DE MOYA-MOYA.

Ruiz Navarrete, Pablo Airam; Galdón Castillo, A.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.

Introducción y objetivos: La enfermedad de Moya-Moya es una enfermedad vascular crónica que consiste en un estrechamiento u oclusión de la arteria carótida interna en el nivel final de su bifurcación o porción proximal de la arteria cerebral anterior y / o arteria cerebral media. Puede ocurrir en la edad pediátrica y el síntoma más común es el ataque isquémico transitorio producido en la hiperventilación (HV). Hay hallazgos característicos en el electroencefalograma (EEG) como el fenómeno de “re-build up” que se produce tras la HV y que permiten orientar el diagnóstico.

Objetivo: Evaluar la utilidad del EEG como soporte para el diagnóstico de la enfermedad de Moya-Moya en un paciente pediátrico.

Material y métodos: Estudio de un paciente ingresado para monitorización video-EEG (VEEG) en la Unidad de Neurofisiología del Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada, con revisión bibliográfica en PubMed.

Paciente de 8 años con cuadro de crisis focales sin pérdida de conciencia, con semiología de hipotonía izquierda y cefalea tras HV. Se realiza VEEG, mostrando dos episodios críticos asociados a post-HV con enlentecimiento hemisférico derecho, compatibles con el fenómeno de “re-build up”

Resultados: A pesar de los antecedentes familiares y los síntomas relacionados con la HV, el paciente tuvo un retraso en la orientación diagnóstica. Mediante el análisis del EEG se sospechó la enfermedad de Moya-Moya y posteriormente se confirmó mediante angiografía. Un EEG es una prueba simple y no invasiva que se puede realizar fácilmente en la población pediátrica.

Conclusión: El análisis EEG es un método predictivo apropiado de diagnóstico y seguimiento de la enfermedad de Moya-Moya pediátrica.

IMPORTANCIA DEL EEG Y LA GENÉTICA EN EL ABORDAJE DE LA ENCEFALOPATÍA EPILÉPTICA TEMPRANA.

Melcon-Villalibre, Alejandro; Olalla Pérez, C.; Bote Gascón, M.; Arias Vivas, E; Balugo Bengoechea, P; García Ron, A.

Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico San Carlos.

Introducción y objetivos: El reconocimiento precoz de encefalopatías tempranas y su etiología pueden tener un gran impacto en el pronóstico del paciente permitiendo un abordaje terapéutico más específico y dirigido.

Material y métodos: Presentamos un caso clínico consistente en un varón a término con hipotonía generalizada, escasa respuesta a estímulos y fenotipo dismórfico: macroglosia, orejas de implantación baja, paladar ojival, braquidactilia y micropene. A las pocas horas de vida se objetivan episodios consistentes en espasmos de los cuatro miembros y movimientos erráticos linguales.

Resultados: El electroencefalograma (EEG) durante las primeras 24h evidencia patrón de brote-supresión con claro correlato clínico. Inicio de tratamiento con fenobarbital, sin efectividad. Se instaure levetiracetam, piridoxina, biotina y ácido fólico, añadiendo posteriormente valproato con mala tolerancia, siendo sustituido por lacosamida. Pruebas complementarias: ecografía cerebral, RM cerebral, ecografía abdominal, ecocardiografía, radiografías de tórax y estudios metabólicos, sin alteraciones destacables. Estudio genético pendiente. Durante los EEG posteriores se observa franco empeoramiento electroclínico con crisis pluricotidianas consistentes en elevación de miembros superiores e inferiores con flexión de tronco y/o reflejo nauseoso, en ocasiones precedidas de clonías cefálicas o torácicas, con claro patrón brote-supresión. Se asocia zonisamida y se suspende levetiracetam.

El paciente es diagnosticado de Síndrome de Ohtahara y fallece a los 54 días de vida. El análisis genético revela mutación de novo en gen PIGA (c.1234C>T) en hemicigosidad y delección heterocigota del gen OTOA.

Conclusión: Aparte de las pruebas clásicas de resonancia o estudios metabólicos, debería considerarse el electroencefalograma y el estudio genético como pruebas de inicio ante la sospecha de encefalopatías tempranas, abriendo las puertas al ejercicio de una medicina de precisión.

EEG EN ESTATUS EPILÉPTICO SUPER REFRACTARIO DE INICIO CRIPTOGÉNICO, Y VACUNA COVID19 COMO POSIBLE FACTOR PREDISPONENTE.

Carbonell Feijóo, Esteban Mateo; Palomar Simón, Francisco; Caballero Martínez, Manuel.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen del Rocío.

Introducción y objetivos: Paciente de 40 años, con antecedente déficit de proteína S hereditaria y vacunación COVID-19, que inicia con clínica de fiebre y cefalea y, posteriormente, ingresa en el Hospital San Juan de Dios (HSJD) por disminución del nivel de consciencia y crisis generalizadas que requirieron IOT. En RMN se detecta hiperintensidad de corteza frontal bilateral, de predominio derecho como único hallazgo a destacar en las pruebas complementarias realizadas inicialmente. Es trasladado a UCI de Hospital Virgen del Rocío para continuar estudio y tratamiento. Se presenta este caso con el objetivo de describir los hallazgos electroencefalográficos objetivados durante su ingreso.

Material y métodos: Se realizó una revisión retrospectiva de la historia clínica, incluyendo datos clínicos y resultados de pruebas complementarias más significativas. Se realizó una serie de EEGs de control durante todo el ingreso.

Resultados: Se objetivó una amplia variedad de hallazgos EEGs como la presencia de crisis y descargas epileptiformes multifocales, criterios de estatus epiléptico generalizado no convulsivo, trazado de salva-supresión secundario a medicación, signos compatibles con encefalopatía de perfil tóxico/metabólico, puntas agudas tras estimulación nociceptiva intensa (SIRPIDs), finalmente evolucionando favorablemente hacia una disfunción cerebral difusa leve.

Conclusión: Durante la pandemia del COVID-19 hemos observado una serie de temas desconocidos y, casos clínicos como el presentado dejan en evidencia la importancia que tiene el EEG en la valoración de pacientes con una afectación importante del sistema nervioso central, y la presencia de crisis convulsivas o estatus epiléptico, tanto para valorar el pronóstico neurológico como para realizar un control efectivo de la medicación antiepiléptica. Es necesario realizar investigaciones a futuro para poder encontrar una posible asociación entre el desarrollo de crisis convulsivas o estatus epiléptico y la vacunación contra el COVID-19.

UN CASO DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB DE DOS MESES DE EVOLUCIÓN: DESDE LA ATAXIA HASTA EL EXITUS.

Hallal-Peche, Fadi; González-Mendoza, C.D.; Guzmán-Méndez, M.; Gil-Ruiz, D.; Aguilera-Vergara, M.; Royo-Martínez, V.; Moreno-Jiménez, C.

Neurofisiología Clínica. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla.

Introducción y objetivos: La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una enfermedad neurodegenerativa asociada a la acumulación de una proteína priónica resistente a las proteasas. Una vez aparecen los síntomas progresa inexorablemente, con una duración media de la enfermedad de 6 meses. El hallazgo de complejos de ondas agudas periódicas (PSWC) bi- o trifásicas en el EEG tiene una alta especificidad.

Material y métodos: Presentamos un caso de una mujer de 62 años que fue diagnosticada de probable enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

Resultados: Paciente de 62 años que presenta inestabilidad de la marcha progresiva de 5 días de evolución, leve bradipsiquia y apatía. A su llegada, la RM reveló una atrofia del folium cerebeloso e infartos lacunares crónicos subcorticales bilateralmente, y el vídeo-EEG (vEEG) mostró salvas de PSWC bi-trifásicas (2-2,5 Hz) en región fronto-central derecha con propagación frecuente a región contralateral homóloga y de persistencia alta-moderada, siendo compatible con PLDs. Se aconsejó realizar un diagnóstico diferencial incluyendo la ECJ como primera posibilidad. Clínicamente, desarrolló síntomas neuropsiquiátricos, hemiparesia izquierda, actitud distónica de las 4 extremidades de predominio izquierdo (sin correlato eléctrico), negligencia de miembros superiores y finalmente mioclonías. Se realizaron un total de 6 vEEG separados por 3-10 días que mostraron un paulatino aumento de la persistencia y disminución de la frecuencia (1,5-2 Hz) de los PSWC. Estas anomalías eran continuas con la hiperventilación, disminuían con estímulos auditivos y con clonazepam, y no se alteraron con levetiracetam. La proteína 14-3-3 en el LCR y la conversión inducida por temblores en tiempo real (RT-QuIC) resultaron positivas. Se efectuó tratamiento inmunosupresor sin éxito. Se excluyeron otras patologías potencialmente tratables. A los 2 meses, falleció por parada cardiorrespiratoria.

Conclusión: El EEG permite establecer un diagnóstico de alta probabilidad en la ECJ. La ataxia puede ser el síntoma inicial predominante.

HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRÁFICOS (EEG) EN UN CASO DE SÍNDROME DE BAGOS.

Ortega León, María Teresa; Pascual Campos, Iván; Medina Martinez, Inmaculada; Ruiz García, Josefina; Galdón Castillo, Alberto.

Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen de las Nieves.

Introducción y objetivos: El Síndrome de Bagos (Baker-Garden Syndrome) se trata de un trastorno del neurodesarrollo muy infrecuente ocasionado por la mutación del gen que codifica a las proteínas sinaptotagminas (SYT-1) las cuales actúan como proteínas de membrana integrales de vesículas sinápticas. Hay descritos 14 casos en el mundo por lo que la sospecha diagnóstica es muy escasa. Puede presentar diferentes fenotipos: hipotonía infantil, anomalías oftálmicas, retraso del desarrollo, trastornos del lenguaje, anomalías del comportamiento, movimientos hipercinéticos y anomalías del EEG.

Las pruebas de imagen cerebrales suelen ser anodinas pero las alteraciones del EEG se presentan de manera universal en forma de brotes intermitente de ondas lentas de baja frecuencia y baja amplitud de localización variable. En caso de existir crisis comiciales se ha demostrado la escasa eficacia de la terapia con antiepilépticos.

Material y métodos: Presentamos el caso de una niña actualmente de 3 años en seguimiento en la consulta de Neuropediatría por retraso madurativo global, hipertonía y encefalopatía epiléptica. Presenta múltiples ingresos desde el nacimiento, observándose en uno de ellos movimientos oculares interpretados como crisis. Las pruebas de neuroimagen fueron normales y los numerosos registros EEG presentaron los característicos brotes de ondas lentas delta de baja frecuencia y elevado amplitud junto a actividad intercrítica multifocal. El estudio fue positivo para la mutación de la SYT-1.

Resultados: En el caso de nuestra paciente los signos y síntomas junto con los hallazgos característicos del EEG orientaron a la solicitud del estudio genético específico del gen SYT-1 que no hubiera sido barajado por su escasa prevalencia, lo cual marcó un cambio en el tratamiento, minimizando el uso de antiepilépticos.

Conclusión: El EEG en la enfermedad de BAGOS junto a la clínica ayuda a la sospecha y solicitud de estudio genético dirigido, lo cual marca una adecuada estrategia terapéutica.

TELE-ENCEFALOGRAFÍA (TELE-EEG) ¿PRESENTE O FUTURO?

Ortega León, María Teresa; Melchor Román, Inmaculada; Pascual Campos, Iván; Galdón Castillo, Alberto.

Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen de las Nieves.

Introducción y objetivos: La tele-EEG tiene como objetivo aumentar la disponibilidad y disminuir el tiempo y coste de los procedimientos. Se ha planteado como una solución a la atención al paciente en la pandemia por COVID-19.

Material y métodos: Revisamos la bibliografía actual sobre esta técnica.

La Tele-EEG debe cumplir los mismos criterios de calidad que una prueba realizada en un centro hospitalario de referencia, en términos de indicaciones, realización e interpretación. Se debe respetar todas las reglas de seguridad y confidencialidad y garantizar la trazabilidad y el almacenamiento de todas las solicitudes e informes.

En la organización los pacientes son citados en el centro de registro, el técnico (formado por del dpto de NFC de referencia) prepara el equipo y al paciente. Lleva a cabo la colocación del gorro, control de impedancias, realización de las pruebas de estimulación y anotación de todos los posibles acontecimientos. Lo ideal sería una comunicación directa con el NFC a cargo y visualización de la señal en la estación de lectura.

El médico solicitante y técnico a cargo deben validar la ausencia de contraindicaciones para la realización del EEG. Cuando sea posible el médico debería obtener un consentimiento informado del paciente. El archivo enviado para interpretación debe estar asociado con el trazado EEG incluyendo las anotaciones clínicas necesarias.

La interpretación de la grabación EEG, la producción y transmisión del informe médico es responsabilidad del neurofisiólogo. Es obligatorio indicar interpretación a distancia.

Resultados: La telemedicina (Tele-EEG) permite el acceso de la Neurofisiología a todos los pacientes dando respuesta rápida y puntual a pacientes pediátricos, ancianos y críticos.

Conclusión: La Tele-EEG Puede aumentar la eficacia e eficiencia de los servicios de Neurofisiología Clínica. Hay que destacar las dificultades técnicas y la importancia de mantener la seguridad y confidencialidad de la información relacionada con el paciente

HALLAZGOS CLÍNICOS Y ELECTROENCEFALOGRÁFICOS EN LOS PACIENTES CON PATRÓN ALTERNANTE CÍCLICO DE ENCEFALOPATÍA (CAPE).

Fedirchyk, Olga; Araque Colmenares, Lesly Rosana; Pedrera Mazarro, Antonio Jesús; Sáez Landete, Isabel María; Martín Palomeque, Guillermo.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

Introducción y objetivos: El término encefalopatía engloba una gran variedad de síndromes clínicos secundarios a alteraciones tóxicas, metabólicas o degenerativas. El patrón alternante cíclico de encefalopatía (CAPE), definido en la ACNS Standardized Critical Care EEG Terminology (2021) consiste en dos patrones EEG que se alternan cíclicamente a lo largo del registro a intervalo estable de entre 10 y 60 seg cada uno.

Material y métodos: Se revisan de forma retrospectiva registros EEG con diagnóstico final de encefalopatía en los últimos 3 años en la base de datos EEG del Servicio de Neurofisiología del Hospital Universitario Ramón y Cajal, así como la información clínica de interés recogida en la HCE.

Se describen los hallazgos clínicos de pacientes con diagnóstico clínico de encefalopatía y patrón electroencefalográfico (EEG) compatible con CAPE: variables demográficas, etiología, exploración física, pruebas analíticas y de imagen, diagnóstico final y evolución.

Se describen los hallazgos EEG de cada uno de ellos: actividad de base y patrones rítmicos y periódicos si presentes; características específicas de cada uno de los patrones, reactividad a estímulos y evolución temporal, si procede.

Por otro lado se describen las características clínicas y EEG de pacientes con diagnóstico de encefalopatía y presencia de un patrón EEG alternante, que no cumple los criterios definidos por la terminología ACNS para el patrón CAPE.

Resultados: El patrón CAPE es un hallazgo EEG inusual que debe ser conocido por neurofisiólogos que realizan registros en pacientes críticos. A pesar de que puede ser asociado a diferentes etiologías, la presencia de dicho patrón no parece estar asociado a un mal pronóstico de recuperación del estado neurológico.

Conclusión: El propósito del presente trabajo es sintetizar los hallazgos de interés que pudieran estar en relación con el patrón descrito, así como la importancia de aplicar las pautas establecidas en la terminología ACNS para una mejor precisión diagnóstica y una mayor homogeneidad interobservador.

HALLAZGOS EEG EN NEONATO CON ENFERMEDAD PEROXISOMAL POR DEFICIT DE PROTEINA D-BIFUNCIONAL. A PROPOSITO DE UN CASO

Navas Sánchez, Patricia; Rodríguez Santos, L.; Lafuente Bernal, C.; Fernández Sánchez, V.E.

Neurofisiología Clínica. Hospital Regional Universitario de Málaga.

Introducción y objetivos: Las enfermedades peroxisomales (EP) son patologías metabólicas genéticamente heterogéneas debidas a alteraciones en las vías metabólicas del peroxisoma. En el neonato, se manifiestan con hipotonía generalizada, dismorfia craneofacial, convulsiones neonatales, retraso en el neurodesarrollo y trastornos de migración neuronal. El déficit de proteína D-bifuncional (DPDB) es un subtipo de EP donde existe fallo de una enzima peroxisomal. La mayoría fallecen en el 1º año de vida. El EEG, a pesar de su falta de especificidad, juega un papel importante en el diagnóstico de las enfermedades congénitas del metabolismo (ECM) para establecer las características de la actividad basal, el patrón ictal y detectar una encefalopatía epiléptica precoz

Material y métodos: Se muestra las características electroclínicas al debut de un caso de enfermedad por DPDB en etapa neonatal

Resultados: Recién nacido a término varón ingresado por escasa reactividad, hipotonía axial e hipoglucemia. Al 2º día de vida presentó crisis de desviación tónica de la mirada y clonias de las extremidades controlada con una dosis de Fenobarbital (PB) iv. Al 6º de vida hubo recurrencia de crisis precisando dosis altas de PB. Se realiza EEG que muestra patrón de brote-supresión (BS) y actividad paroxística multifocal. Se planteó la existencia de ECM. Por persistencia de crisis clínicas se asociaron varios FAEs reduciéndose dosis de PB. El EEG al 11º día de vida mostró desaparición del BS persistiendo la actividad paroxística multifocal, planteándose la influencia del PB a altas dosis en el 1º registro EEG. El estudio metabólico mostró alteración de ácidos grasos de cadena muy larga. El estudio genético demostró mutación en homocigosis de la enzima D-bifuncional peroxisomal

Conclusión: Importancia del EEG en el diagnóstico de las ECM. Considerar la influencia de fármacos depresores del SNC en el hallazgo de patrones sugestivos de ECM como el BS. Aunque muchas ECM como las EP tienen pronóstico pobre, es importante su caracterización para consejo genético

REVISIÓN DE LAS EPILEPSIAS OCCIPITALES EN LA UNIDAD DE VÍDEOEEG DEL HOSPITAL VIRGEN DE LAS NIEVES DE GRANADA.

Pascual Campos, Iván; Ortega León, María Teresa; Melchor Román, Inmaculada; Galdón Castillo, Alberto.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.

Introducción y objetivos: La epilepsia del lóbulo occipital se suele presentar en conjunto a la del área parietal, lóbulo temporal posterior o incluso de ambas a la vez, apareciendo así el concepto de epilepsia del cuadrante posterior. Su presencia de forma aislada es más rara, principalmente en relación con determinados síndromes epilépticos infantiles.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de este tipo de epilepsia en la unidad de vídeoEEG en el Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada.

Resultados: Estudio retrospectivo de 14 años de funcionamiento de la unidad (marzo del 2007 hasta marzo del 2021). Durante este período se han realizado 2192 estudios de los cuales 43 fueron diagnosticados de epilepsia del cuadrante posterior. Dentro de los 43 estudios citados, 18 fueron catalogados de epilepsias del lóbulo occipital. La edad media de estos casos fue 10,2 años (mediana de 6,5 años). En lo que respecta a la distribución por sexo en nuestro caso se observa un claro predominio del sexo masculino (12 varones, 6 mujeres). En el análisis de la actividad intercrítica se presenta un marcado predominio de la actividad a nivel occipital pero en 6 de los casos también se encontró actividad fuera de dicha área. A nivel de la actividad crítica tan sólo en 4 casos se observaron crisis epilépticas (en todos ellos de origen focal occipital) siendo la semiología más repetida la presencia de fenómenos visuales (3 de los 4 casos), tan solo en 1 la semiología fue en forma de parpadeo unilateral repetitivo. También es llamativo el pequeño porcentaje de casos sintomáticos (3/18).

Conclusión: En nuestra serie nos encontramos con una epilepsia poco frecuente. Hay que destacar que los pacientes valorados en esta unidad suelen ser pacientes refractarios, lo cual explicaría la falta de datos semiológicos del síndrome de Pannayitopoulos. Lo más llamativo en nuestro caso fue el predominio de sexo masculino y la escasa presencia de casos sintomáticos, no obstante será necesario serie más amplias para valorar estas anomalías.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE CRISIS ATÓNICAS EN LA INFANCIA: SÍNDROME DE DOOSE.

Martín Carretero, María; IglesiasTejedor, María; Abete Rivas, Margely; Cea Cañas, Benjamín; Ayuso Hernández, Marta; León Alonso-Cortés, José Miguel.

Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario Valladolid.

Introducción y objetivos: Las crisis atónicas han sido reconocidas en distintos síndromes epilépticos en edad infantil. El objetivo del estudio neurofisiológico supone la identificación de patrones electroencefalográficos que vayan a favor del Síndrome de Doose y se alejen del diagnóstico de Síndrome de Lennox Gastaut.

Material y métodos: Varón de 6 años con discapacidad intelectual límite, en seguimiento pediátrico por crisis mioclónicas con mala respuesta a tratamiento antiepiléptico (levetiracetam, clobazam y valproato). Los padres describen episodios de hipotonía cervical y posición tónica de extremidades superiores de escasos segundos de duración con desconexión del medio e incontinencia de esfínteres. Ingresa para completar estudio por videoelectroencefalografía (V-EEG) de 24h y control de crisis.

Resultados: El V-EEG revela una actividad de base en vigilia enlentecida para la edad y ausencia de grafoelementos del sueño. El EEG interictal muestra descargas generalizadas de polipuntas seguidas de punta-onda (PO) a 2-3Hz de moderada persistencia durante el sueño. Se registran dos eventos críticos en vigilia con caída brusca de cabeza seguidos de sacudidas mioclónicas en miembro superior derecho coincidentes eléctricamente con descargas PO a 2-3Hz; posteriormente queda postrado, observándose ondas delta difusas en el trazado hasta que recupera el tono muscular y su actividad basal. Asimismo, se registran múltiples mioclónías palpebrales acompañadas de descargas de polipunta-onda.

Conclusión: La monitorización V-EEG de larga duración nos permite enmarcar los episodios paroxísticos en una encefalopatía epiléptica concreta pese a cursar con crisis clínicamente similares a las observadas en otros síndromes; poseen distinciones en la frecuencia de aparición y patrones electroencefalográficos. La demostración de crisis mioclónicas en racimos y crisis mioclónico-astáticas en ausencia de ondas lentas difusas y desorganización electroencefalográfica (hipsarritmia) o paroxismos PO lenta a >2.5 Hz hablan a favor de un síndrome de Doose.

CONCORDANCIA INTEROBSERVADOR EN EL EEG INTEGRADO POR AMPLITUD EN NEONATOS CON ASFIXIA PERINATAL E HIPOTERMIA TERAPÉUTICA.

Villalobos López, Paloma; Lardelli García, M.J.; Rodríguez Lucenilla, M.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Torrecárdenas.

Introducción y objetivos: La electroencefalografía integrada por amplitud (EEGa) es una herramienta utilizada en la neuromonitorización del neonato crítico. En el paciente con asfixia perinatal, su interpretación es clave para identificar a los candidatos a hipotermia terapéutica, detectar crisis subclínicas y aportar información pronóstica.

Objetivo: analizar la concordancia en la interpretación del EEGa entre neonatólogos y neurofisiólogos.

Material y métodos: Hemos reclutado 8 neonatos con asfixia perinatal severa e hipotermia terapéutica con registro de EEGa y EEG basal con colocación de electrodos siguiendo el sistema internacional 10-20.

Ambos estudios fueron analizados de forma independiente por un neonatólogo y por un neurofisiólogo, ambos con experiencia en EEGa. Se valoraron tres variables: trazado de base, ciclos vigilia-sueño y crisis.

Se correlacionaron los hallazgos con la severidad y el pronóstico evolutivo de los neonatos y se compararon las conclusiones dadas por ambos especialistas.

Resultados: Los patrones de EEGa que se hallaron fueron los siguientes:

Patrón isoelectrico

Patrón continuo con/sin ciclos sueño-vigilia

Patrón de crisis continuas clínicas y subclínicas

Patrón discontinuo

Vimos una similitud entre los hallazgos descritos por el neonatólogo y el neurofisiólogo en el EEGa en 5 de los pacientes evaluados, con buena correlación con el pronóstico evolutivo de los mismos.

En 3 de ellos hubo discordancia (en cuanto a la severidad y pronóstico sugerido) en la interpretación del registro entre ambos especialistas y entre los hallazgos en el EEG y la severidad-pronóstico evolutivo.

Conclusión: El EEGa es una herramienta útil en unidades de neonatología, fundamentalmente en unidades donde no se disponga de monitorización EEG de larga duración, pero requiere una curva de aprendizaje, fundamentalmente en la discriminación de ciclos vigilia-sueño y crisis y se recomienda la revisión conjunta con un EEG basal al menos y la revisión del mismo por especialistas de Neurofisiología.

EPILEPSIA OCCIPITAL ALESIONAL EN PACIENTE DE 46 AÑOS Y SÍNDROME DE CREST.

Pascual Campos, Iván; Ortega León, María Teresa; Melchor Román, Inmaculada; Galdón Castillo, Alberto.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.

Introducción y objetivos: La epilepsia occipital alesional es una entidad que se ve más frecuentemente en edades infantiles en relación a síndromes epilépticos tales como el de Pannayitopoulos o el de Gastaut.

Material y métodos: En este caso revisaremos un caso clínico de un paciente de 46 años con epilepsia occipital de nuestra unidad de vídeo-EEG.

Resultados: Paciente con crisis focales con alteración del nivel de consciencia y rápido evolución a tónico-clónico bilateral. No antecedentes familiares relevantes. Con respecto a sus antecedentes personales destacada la presencia de un síndrome de CREST y durante su infancia (desde los 8 años hasta los 13) epilepsia generalizada tipo ausencias que desaparecieron con tratamiento mediante ácido valproico (VPA) el cual se pudo retirar completamente, durante esta época presentaba EEGs con actividad intercrítica y crítica generalizada. A partir de los 26 años reaparecen las crisis con semiología de alucinaciones visuales simples, alteración del nivel de consciencia y evolución a tónico-clónico bilateral. En todas las resonancias practicadas hasta el momento no se han encontrado hallazgos de valoración patológica. En el vídeo-EEG practicado se encontró actividad intercrítica parieto-occipital bilateral aunque no se pudieron registrar crisis. Ha probado varios antiepilépticos con escasa respuesta, hasta la introducción de perampanel que lo ha mantenido libre de crisis desde hace 5 meses hasta la fecha actual.

Conclusión: La epilepsia occipital focal alesional es un hallazgo atípico en este rango de edad. En nuestro caso la semiología y la actividad intercrítica es concordante con una epilepsia del cuadrante posterior pero no se pudo objetivar un origen electroencefalográfico de las crisis. Queda pendiente aclarar el papel del CREST en la epilepsia de este paciente, aunque no podemos olvidar los datos de epilepsia generalizada durante su infancia.

PATRÓN DE RHYTHMIC EPILEPTIFORM DISCHARGES (REDs) EN UN CASO DE DISPLASIA FRONTAL.

Pascual Campos, Iván; Ortega León, María Teresa; Melchor Román, Inmaculada; Galdón Castillo, Alberto.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.

Introducción y objetivos: La detección de lesiones en epilepsias fármacoresistentes no es una cuestión sencilla.

Material y Métodos: Paciente de 15 años valorada en la unidad de epilepsia refractaria. No presenta antecedentes de interés. A los 3 años presentó un episodio tónico-clónico generalizado y se inició tratamiento con ácido valproico. Desde entonces no ha vuelto presentar crisis generalizadas pero sí episodios exclusivamente nocturnos con desconexión del medio, conducta hipermotora y verbalizaciones. Ante esto fue catalogada de epilepsia focal de origen frontal. Tras múltiples EEGs y RMN craneales en su centro sin hallazgo es remitida a esta unidad.

Resultados: En el vídeoEEG practicado se observa un patrón de rhythmic epileptiform discharges (REDs) consistente en puntas de bajo voltaje repetitivas sobre área frontal derecha, sugerente de la presencia de una displasia en dicha área, presentó además crisis como las descritas con inicio no evidente pero con claro desarrollo derecho. La RMN de 3 Teslas con protocolo específico de epilepsia detectó una imagen concordante con displasia cortical frontal basal derecha. Dicho hallazgo fue refrendado además por la prueba de PET-TC donde se apreciaba un hipometabolismo sobre dicha área. La evaluación neuropsicológica practicada también era concordante con una disfunción fronto-temporal derecha. Todos estos hallazgos hicieron pasar una epilepsia focal alesional a lesional y permitir que la paciente pueda ser candidata a una cirugía de la epilepsia, para la cual ya se encuentra en lista de espera.

Conclusión: De este caso podemos ver la importancia que tienen las unidades de epilepsia refractaria para el estudio de estas permitiendo llegar a diagnósticos que pueden permitir al paciente someterse a una cirugía de la epilepsia. Así mismo, en este caso se observó el patrón REDs el cual es un patrón electroencefalográfico bastante poco reportado pero que es muy sugerente de la presencia de displasias corticales.

SÍNDROME DE EPILEPSIAS DE AUSENCIAS MIOCLÓNICAS A PROPÓSITO DE UN CASO.

Pascual Campos, Iván; Ortega León, María Teresa; Melchor Román, Inmaculada; Ruiz García, Josefina; Galdón Castillo, Alberto.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.

Introducción y objetivos: El síndrome de ausencias mioclónicas es una entidad clínica importante de diagnosticar por sus diferencias pronósticas con respecto a las ausencias típicas.

Material y métodos: Revisión de este síndrome a propósito de un caso de nuestra unidad de EEG infantil.

Paciente de 7 años derivado desde Neuropediatría por sospecha de ausencias. Sin antecedentes familiares de interés. A nivel personal presenta retraso en la adquisición del lenguaje.

Resultados: Se practica EEG basal donde se observa actividad de base normal y actividad intercrítica generalizada tipo punta/polipunta-onda. Presentó 4 episodios críticos de escasos segundos de duración caracterizados electroencefalográficamente por descargas de punta-onda generalizada a 3 Hz. Semiológicamente se observaba desconexión del medio con ojos abiertos, flexión axial y sacudidas rítmicas a 3 Hz de los miembros superiores sin postcrítico posterior. El cuadro es compatible con epilepsia de ausencias mioclónicas. Actualmente ha iniciado tratamiento con ácido valproico (VPA) aunque persiste con crisis por lo que se iniciará segundo fármaco antiepiléptico.

Conclusión: La epilepsia de ausencias mioclónicas es una forma rara de epilepsia. Presenta una edad de inicio entre los 2-12 años (con 7 años de media). Electroencefalográficamente se comporta como una ausencia típica (patrón punta-onda a 3 Hz). Aunque las ausencias típicas pueden presentar mioclonías sutiles, las mioclonías de este afectan a áreas axiales y generalmente también miembro superior las cuales presentan la misma frecuencia que los grafoelementos del EEG. Es importante diferenciar ambos síndromes ya que la epilepsia de ausencias mioclónicas es más resistente al tratamiento (dicha resistencia mejora con un inicio precoz del tratamiento) además de presentar peor pronóstico (la mitad de los casos pueden persistir las crisis en la edad adulta) y posible evolución a síndrome de Lennox-Gastaut. Además, ésta también se encuentra relacionada con dificultades del aprendizaje.

EPILEPSIA REFLEJA POR MASTICACIÓN EN PACIENTE PEDIÁTRICO: CARACTERÍSTICAS ELECTROCLÍNICAS Y ENFOQUE TERAPÉUTICO.

Olalla Pérez, Claudia; Melcon Villalibre, A.; Arias Vivas, E.; Bote Gascón, M.; Balugo Bengoechea, P; García Ron, A.

Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico San Carlos.

Introducción y objetivos: La epilepsia por ingesta o eating epilepsy (EE) se trata de una forma poco frecuente de epilepsia refleja precipitada por el proceso de masticación. Su semiología varía según la edad de comienzo de la clínica, la etiología y las áreas cerebrales afectas en la red epileptogénica.

Material y métodos: Paciente mujer de 4 años de edad con antecedentes de prematuridad (32+4 sem), CIR y distrés respiratorio inmediato, secundario a neumotórax derecho. A los 21 meses de vida debuta con mioclonías palpebrales y crisis mioclono-atónicas (cefálicas y rizoméricas), agrupadas en salvas durante periodos relacionados con la ingesta y ciertas actividades mentales. Neurodesarrollo hasta el momento sin alteraciones.

Resultados: Se realiza EEG en el que se objetiva trazado de fondo normal. Actividad intercrítica y crítica: punta/punta onda a nivel temporal, posterior izquierda y frontal derecha, así como actividad generalizada en forma de punta/punta onda a 3-4 Hz asociada a las mioclonías. Respuesta fotoparoxística positiva. Se realiza estudio etiológico: RM 3T, screening metabólico y genético mediante panel dirigido (incluyendo SYNGAP1) con resultado negativo.

Se logra control de crisis en régimen de politerapia con VPA, ESM y LTG, seleccionados por enfoque sindrómico como un Síndrome de Doose. Presentó empeoramiento con la administración de bloqueantes de canales de sodio. Actualmente, a nivel de Neurodesarrollo (valorado mediante test estandarizados) presenta leve retraso en el lenguaje sin afectación en otras áreas.

Conclusión: La EE es una epilepsia con un fenotipo complejo y un pronóstico variable según la semiología ictal, la evolución y la etiología. Debido a la falta de evidencia sobre cuál es la mejor opción terapéutica en este cuadro y al no existir etiología confirmada, se decide un enfoque sindrómico, dado que parece seguir siendo la mejor opción terapéutica.

REVISIÓN DE RESULTADOS DE CIRUGÍA INFANTIL DE LA EPILEPSIA EN NIÑOS INGRESADOS EN VÍDEO-EEG.

Melchor Román, Inmaculada; Ortega León, Marí Teresa; Pascual Campos, Iván; Ruiz García, Josefina; Galdón Castillo, Alberto.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.

Introducción y objetivos: La epilepsia sintomática refractaria a tratamiento con fármacos antiepilépticos (FAES) afecta a un 20-30% de los pacientes con epilepsia.

En la infancia este hecho puede acarrear una clínica importante debido a que en esta etapa se producen hitos del desarrollo psicomotor y cognitivo.

Hay que valorar la opción quirúrgica en estos pacientes ya que se ha obtenido un resultado favorable comprobado en más del 60% de los casos.

Este trabajo tiene por objetivo describir los resultados obtenidos en niños operados, valorando entre otros ítems, el tipo de lesión, la recurrencia de crisis epilépticas y la calidad de vida postquirúrgicas, con valoración mediante la escala de Engel.

Material y métodos: Se realizó un estudio tipo observacional descriptivo retrospectivo.

De los 630 pacientes ingresados en el Servicio de Neurofisiología del Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada, desde 2008 a 2021 para estudio de vídeo-EEG, 150 pacientes sufrían epilepsia refractaria a tratamiento con posibilidad de opción quirúrgica.

Finalmente, de esta cohorte obtenemos el grupo de estudio definitivo, 20 niños que, tras valoración por la Unidad Multidisciplinar de Cirugía de la Epilepsia, se decide intervención quirúrgica.

Resultados: Se ha observado que en un 65% de los pacientes intervenidos se obtiene un éxito quirúrgico (Engel IA) con una gran mejoría en la calidad de vida, disminución del número de crisis, incluso con retirada total de FAES, sin asociar complicaciones postquirúrgicas. La mayor parte de lesiones intervenidas (55-60%) fueron displasias corticales cerebrales.

Conclusión: La epilepsia puede ser una enfermedad incapacitante a cualquier edad, siendo la infancia una etapa sensible por el desarrollo cognitivo y conductual. La cirugía temprana puede mejorar estos aspectos y la calidad de vida del paciente.

En lo que respecta al enfoque neurofisiológico, el vídeo-EEG es una prueba imprescindible para ayudar en la localización de una lesión epileptógena, y valorar así la cirugía a realizar.

ENCEFALOPATÍA EPILEPTICA RELACIONADA CON MUTACIÓN AL GEN KCNQ2, A PROPÓSITO DE UN CASO.

González Martínez, Alba María; Rodríguez Jiménez, M.; Díaz Urrea, C.; Mendoza Parra, V.A.; Picornell Darder, M.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de Móstoles.

Introducción y objetivos: Las encefalopatías epilépticas relacionadas con el gen KCNQ2 pertenecen a un grupo de enfermedades epilépticas con repercusión patológica en los canales de potasio, expresados fundamentalmente en el sistema nervioso central. Estas encefalopatías se caracterizan por iniciarse durante las primeras etapas de vida y presentar un deterioro cognitivo progresivo asociado a una clínica epileptiforme. El conocimiento de estas nos ayudarán para un seguimiento exhaustivo en diferentes áreas clínicas, enfocándonos en este caso en su estudio neurofisiológico. Su correcto diagnóstico contribuyen a un manejo en corto y largo plazo beneficioso para el paciente.

El objetivo es estudiar las enfermedades relacionadas al gen KCNQ2, en su relación con las anomalías epileptiformes y su clínica de encefalopatía. Nos enfocaremos en los hallazgos genéticos de esta enfermedad, en el reconocimiento clínico y en los resultados de estudios encefalográficos, pudiendo así guiar en opciones terapéuticas y facilitando su abordaje.

Material y métodos: Niña de 13 años con encefalopatía severa, con previa causa desconocida, que cursa con retraso cognitivo y motor y epilepsia. Se realiza un estudio genético con resultado de detección de variante patogénica en un gen (KCNQ2) relacionado con encefalopatía epiléptica; la tipo-7, que suele aparecer en la época neonatal o en la infancia con convulsiones y asociadas a otros signos de encefalopatía. Estudio y seguimiento por consulta de neuropediatría y de neurofisiología.

Resultados: Estudio neurofisiológico EEG con existencia de anomalías multifocales, epileptiformes, intercríticas (paroxismos de ondas agudas y ondas lentas/punta-onda) en áreas F/F-C-T/P-O-T de predominio en hemisferio derecho, asociados a episodios de risa espontánea y con movimientos pseudorítmicos de las extremidades, sin correlación electroclínica.

Conclusión: La importancia de conocer la etiología, el diagnóstico, la clínica y el tratamiento de estas enfermedades.

ENCEFALOPATÍA EPILEPTICA INFANTIL TEMPRANA TIPO 37. HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRAFICOS.

González de Bringas, Inmaculada; Mesa Pérez, Melany; Sánchez Gamarro, Raquel; Galván Reboso, Ana; Jiménez Clopez, Cristina; González Barrios, Desiré; Méndez Hernández, Leopoldo D.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

Introducción y objetivos: Introducción: La encefalopatía epiléptica temprana infantil es un síndrome epiléptico consistente en epilepsia, trastorno del desarrollo y discinético, que tiene un origen genético localizado en la variante patógena homocigótica del gen FRRS1L.

Objetivos: describir patrones EEG característicos en la encefalopatía epiléptica infantil temprana tipo 37, que puedan contribuir al diagnóstico de la enfermedad.

Material y métodos: Material: Historia clínicas, informes de ingresos, notas de evolución clínica, estudios neurofisiológicos EEG y estudios genéticos.

Métodos: descripción desde el punto de vista electroencefalográfico de dos casos con encefalopatía epiléptica infantil temprana tipo 37 y revisión en la literatura de la relación entre dicha encefalopatía y los hallazgos EEG.

Resultados: Caso clínico 1: Paciente varón de 3 años que comienza con retraso psicomotor a los 15 meses y que a los 18 meses es ingresado con un cuadro de estatus epiléptico no convulsivo acompañado por mioclonías. Se realizan EEG seriados durante su ingreso hospitalario y también ambulatorios una vez que el paciente es dado de alta. Clínicamente presenta una regresión global del desarrollo. Caso clínico 2: Paciente mujer de 2 años que presenta retraso psicomotor a los 9 meses. A los 21 meses inicia crisis convulsivas y mioclonías sutiles. Se realizan EEG seriados. Ambos pacientes son estudiados a través de estudios genéticos, que ponen de manifiesto una variante probablemente patogénica en homocigosis del gen FRRS1L.

Conclusión: La encefalopatía epiléptica infantil temprana tipo 37 presenta una evolución clínica con presencia, entre otros, de crisis epilépticas a edades tempranas. Los registros EEG de ambos pacientes presentan interés dada la baja prevalencia de dicha enfermedad; observándose desde el comienzo de los mismos, un patrón de encefalopatía epiléptica con actividad cerebral de base enlentecida con escasa diferenciación topográfica y presencia de descargas paroxísticas predominantemente generalizadas.

BACLOFENO COMO CAUSANTE DE UN ESTATUS EPILÉPTICO VS ENCEFALOPATÍA SEVERA.

Mesa Pérez, Melany; González de Bringas, Inmaculada; Galvan Reboso, Ana; Sánchez Gamarro, Raquel.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Nuestra señora de la Candelaria.

Introducción y objetivos: El baclofeno (ácido 4-beta clorofenilo-gamma-aminobutírico) es un relajante muscular agonista del ácido gamma-aminobutírico que se utiliza, entre otras indicaciones, como antiespástico en lesiones de primera motoneurona, siendo ejemplos frecuentes los traumatismos medulares o la esclerosis múltiple.

La intoxicación aguda asociada a baclofeno se manifiesta como encefalopatía, estado de confusión, depresión respiratoria, hipotonía muscular e hiporreflexia generalizada. Puede asimismo asociar clínica comicial. Nuestro objetivo es describir nuestro caso y revisar en la literatura la relación del Baclofeno con estatus

Material y métodos: Material: Historia clínica, informe de ingreso y notas de evolución clínica, pruebas de neuroimagen, estudios EEG y analíticas.

Métodos: Descripción de un caso clínico que tras la toma de Baclofeno se nos plantea un paciente con estatus epiléptico vs encefalopatía. En la bibliografía se registran casos similares pero siempre con una patología de base previa y/o sobredosis

Resultados: Varón de 80 años de edad independiente para las actividades de la vida diaria y como antecedentes personales presentaba hipertensión, cardiopatía isquémica y úlcera péptica, sin historia de epilepsia previa. Destacar como dato clínico de interés, un cuadro de cervicalgia, tratado por su médico de atención primaria con baclofeno 25mg cada 12h. El paciente acude al servicio de urgencia, por alteración de conducta y movimiento repetitivos. Ante la sospecha clínica de un estatus epiléptico vs encefalopatía se solicita un Electroencefalograma de urgencia.

Conclusión: El estudio electroencefalográfico presentaba un trazado constituido por una actividad cerebral de base lentificada, con descargas epileptiforme generalizadas, cuasiperiódica, en forma de punta y punta-onda, entremezcladas con ondas agudas trifásicas y bifásicas, con correlato electroclínico de movimientos repetitivos de mano derecha y ambos pies, que plantea el diagnóstico diferencial de estatus vs encefalopatía tóxico-metabólica.

EEG EN EL DIAGNÓSTICO PRECOZ DEL SÍNDROME DE CEFALEA TRANSITORIA Y DÉFICIT NEUROLÓGICO CON LINFOCITOSIS DE LCR (HaNDL).

Cortés Bonilla, Ricardo; Balugo Bengoechea, Paloma; Torralba González-Mohino, Patricia; Rodríguez Rodríguez, Noelia; Blanes Jacquart, Daniel; Ameyugo Fernández del Campo, Elena; Martínez Espinosa, Marina.

Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico San Carlos.

Introducción y objetivos: El EEG precoz como parte de la valoración de un paciente con alteración de nivel de conciencia es fundamental para la orientación inicial del cuadro clínico.

Material y métodos: Se presenta un caso clínico consistente en varón de 13 años, sin antecedentes relevantes que ingresa en UCI pediátrica por clínica consistente en disminución brusca del nivel de conciencia. Se realiza TC craneal urgente que no muestra hallazgos patológicos, por lo que se extraen muestras para estudio toxicológico por sospecha de intoxicación.

Resultados: Se realiza EEG de urgencia a los 15' de ingreso, que objetiva un enlentecimiento severo de hemisferio izquierdo de predominio fronto-temporal, con pérdida del ritmo de fondo ipsilateral y actividad delta predominante, con normalidad de la actividad de fondo derecha. Esto cambia la orientación diagnóstica y se decide activar código ictus pediátrico. Al recuperar progresivamente el nivel de conciencia, se evidencian parafasias, bloqueos y jergafasias del lenguaje frecuentes, hemianopsia poco densa derecha y pérdida de tono motor en miembro superior derecho. Se realiza RM urgente con estudio angioRM sin hallazgos patológicos y punción lumbar que evidencia pleocitosis, sin otras alteraciones. Se instaura entonces tratamiento de soporte.

A las 24 horas el paciente no presenta focalidad, persistiendo leve clínica vegetativa. Se realiza EEG control a los 6 días objetivándose gran mejoría, con simetría del ritmo alfa y observándose únicamente actividad theta en región parieto-occipital izquierda de persistencia leve. Dadas la clínica, la normalidad de la neuroimagen, los hallazgos del EEG y el resultado de la punción lumbar, la primera posibilidad es la de Síndrome de Cefalea y déficit neurológico con linfocitosis en LCR (HaNDL).

Conclusión: Tras la creciente evidencia de tratamiento inicial de estatus no convulsivo, ha aumentado la demanda de realización de EEG urgente y precoz en los estados de bajo nivel de conciencia, evidenciando su rentabilidad diagnóstica no solo en casos de epilepsia.

HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRÁFICOS EN UNA SERIE DE PACIENTES CON ENCEFALITIS POR EL VIRUS DEL NILO OCCIDENTAL.

Carbonell Feijóo, Esteban Mateo; Vázquez Rodríguez, Rocío; Palomar Simón, Francisco.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen del Rocío.

Introducción y objetivos: En el verano del 2020 en Andalucía se observó una epidemia de infecciones causadas por el Virus del Nilo Occidental (VNO), durante la cual se registró un importante número de casos con enfermedad neuroinvasiva por el VNO. Se realizó una revisión de los casos valorados en el servicio de Neurofisiología del Hospital Universitario Virgen del Rocío, con el objetivo de contrastar los resultados obtenidos en los electroencefalogramas (EEG) realizados en dichos pacientes con los hallazgos descritos en la bibliografía.

Material y métodos: Se realizó una revisión retrospectiva de 3 casos de encefalitis de VNO serológicamente confirmados, al ingreso y su posterior evolución, incluyendo los datos clínicos y los resultados de pruebas complementarias más significativas. Se realizaron una serie de EEGs durante el ingreso y posteriormente al alta.

Resultados: Durante su ingreso, los 3 pacientes presentaron registros con una lentificación generalizada sin signos específicos, con sobrecarga de ondas más lentas en regiones anteriores en uno de los casos. Uno de los pacientes, posteriormente, presentó ondas agudas hemisféricas derechas y, en el otro caso, se observó una lentificación hemisférica derecha.

Conclusión: El EEG es una herramienta fundamental en casos de meningoencefalitis que no tienen una etiología definida, ya que permite tanto confirmar crisis epilépticas, como detectar patrones específicos asociados a otras patologías. La infección neuroinvasiva por el VNO debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de pacientes con clínica de encefalitis o meningoencefalitis y alteraciones electroencefalográficas, sobretudo un patrón encefalopático y alteraciones predominantemente frontales. Nuestra experiencia concuerda con los artículos publicados en el sentido de que la enfermedad neuroinvasiva por VNO presenta hallazgos electroencefalográficos compatibles con una lentificación global de la actividad de fondo, que si bien no es un hallazgo específico, permite descartar otras causas de encefalitis.

“ICTAL BLINKING” COMO MANIFESTACIÓN DE STATUS FOCAL EN LACTANTE, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Mendoza Parra, Verónica Beatriz; López Sánchez, I.E.; González Martínez, A.M.; Rodríguez Jiménez, M; Picornell Darder, M.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de Móstoles.

Introducción y objetivos: El “ictal blinking” (IB), es una rara manifestación de epilepsia motora que puede afectar a niños y adultos. Su patogénesis establece posibles descargas paroxísticas de diferentes áreas del cerebro que activan fibras trigeminales. No incluida por la ILAE en el grupo de crisis focales motoras al no tener un patrón EEG específico, se plantea como un signo de lateralización fiable. Puede ser uni o bilateral, aislado o asociado a manifestaciones en extremidades, clonus o espasmos. La forma aislada es la más rara, registrándose pocos casos en edad pediátrica en la bibliografía. El status epiléptico puede ser la primera manifestación de crisis en niños posteriormente diagnosticados de epilepsia. Su etiología suele estar asociada a trastornos metabólicos y alteraciones del desarrollo del SNC y su diagnóstico precoz es fundamental

Material y métodos: Lactante varón de 2 meses nacido a término de embarazo controlado no complicado sin antecedentes personales patológicos. Madre epiléptica en la infancia. Consulta a Neuropediatría por retroceso en el desarrollo psicomotor y parpadeo repetido en ojo derecho, por lo que es derivado para estudio neurofisiológico

Resultados: En el primer video-EEG poligráfico (VEEG) se registran 15 crisis epilépticas focales en áreas temporales del hemisferio derecho, en ocasiones asociado a parpadeo, así como anomalías epileptiformes intercríticas (AEI) multifocales (paroxismos de ondas agudas y ondas lentas/punta-onda) en áreas Ts/F-Ts/P-Os independientes en ambos hemisferios. Tras 5 días de tratamiento con Levetiracetam, se repite V-EEG donde ya no se registran crisis, pero persisten las AEI multifocales descritas, precisando continuos ajustes de la medicación con clínica fluctuante.

Conclusión: El presente estudio evidencia la importancia de realizar VEEG evolutivos ante la sospecha clínica de IB como primera manifestación de un status focal en el lactante, y debe ser tomado en cuenta como diagnóstico diferencial para evitar su infradiagnóstico

ESTADO EPILÉPTICO/ENCEFALOPATÍA INDUCIDO POR CEFEPIME: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Lloria Gil, María Carmen; García López, Beatriz; Gómez Menéndez, Ana; Vázquez Sánchez, Fernando; Pérez Gil, Olga; Isidro Mesas, Francisco; Rivas Navas, Estefanía.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción y objetivos: El cefepime es una cefalosporina que puede resultar neurotóxica a altas concentraciones. Esto es debido a su capacidad para atravesar la barrera hematoencefálica y unirse al receptor GABA-A, lo que reduce el umbral epiléptico provocando hiperexcitabilidad neuronal. Se presenta el caso de un paciente con un cuadro sugestivo de estado epiléptico asociado a la administración de cefepime.

Material y métodos: Varón de 89 años con antecedentes de insuficiencia renal. Ingresó por neumonía e insuficiencia cardiaca, iniciando tratamiento con cefepime. Al segundo día de ingreso, el paciente comenzó con deterioro del nivel de consciencia, ausencia de emisión de lenguaje e inquietud psicomotriz con mioclonias multifocales. EL TC mostró leucoaraisis y atrofia córtico-subcortical y la analítica un aumento de creatinina, urea y sodio, estableciéndose el diagnóstico de encefalopatía tóxico-metabólica. Al noveno día y ante la falta de mejoría, se solicitó un EEG para descartar un estado epiléptico no convulsivo. Durante el registro el paciente estaba estuporoso, sin respuesta a estímulos verbales, con ausencia de lenguaje y mioclonias multifocales. En el EEG, se identificó una actividad de fondo globalmente lentificada, en rango theta y delta, con ondas agudas trifásicas de expresión difusa y gradiente antero-posterior; con los estímulos se observó una atenuación de las alteraciones, identificando durante unos pocos segundos la aparición de un ritmo basal subalfa de predominio posterior.

Resultados: En base a los hallazgos EEG, se objetivó una alta sospecha de encefalopatía causada por cefepime, que fue suspendido, con progresiva mejoría clínica y electroencefalográfica, lo que confirmó el diagnóstico.

Conclusión: El cefepime es un fármaco de eliminación renal, por lo que en pacientes con insuficiencia renal precisa un ajuste de dosis. Los hallazgos EEG y la respuesta a los estímulos son claves para establecer el diagnóstico de encefalopatía por cefepime. En estos casos, el tratamiento principal es la retirada del cefepime.

MONITORIZACIÓN VIDEO-EEG EN PACIENTE CON MIGRAÑA BASILAR.

Martín Carretero, María; IglesiasTejedor, María; Abete Rivas, Margely; Cea Cañas, Benjamín; Ayuso Hernández, Marta; León Alonso-Cortés, Jose Miguel.

Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario Valladolid.

Introducción y objetivos: El estudio tiene como objetivo descartar epilepsia en el contexto clínico de migraña basilar en una paciente con episodios de desorientación, cefalea intensa y síntomas vegetativos con falta de respuesta a tratamiento empírico con fármacos antiepilépticos.

Material y métodos: Mujer de 15 años con antecedentes familiares de migraña en la rama materna. Inicio de síntomas a los 11 años con exploración física, RM 1,5 T y vídeo-electroencefalograma (V-EEG) realizados en varios centros informados como normales. Se decide ampliación del estudio con monitorización V-EEG de larga duración y RM 3T.

Resultados: En monitorización V-EEG de 36 horas se registran cuatro crisis focales motoras con un patrón crítico de inicio temporo-parietal derecho. Las primeras dos crisis ocurren durante el sueño, en una presentó posición distónica de miembro superior izquierdo (MSI) y en la segunda movimientos erráticos; en la vigilia las crisis cursan con movimientos de MSI y alteración parcial de conciencia, sin respuesta a órdenes verbales. Se inicia lacosamida permaneciendo sin crisis el resto del estudio. Ante estos hallazgos se realiza RM 3T objetivándose quiste de 4,9 mm en cisura coroidea derecha medial a circunvolución hipocampal ipsilateral, coincidentes con el foco epileptógeno.

Conclusión: Existe una rentabilidad de la monitorización prolongada con V-EEG ante la sospecha de epilepsia en cuadros neurológicos con sintomatología inespecífica que en ocasiones no puedan explicarse topográficamente o que sean compatibles con trastornos psicógenos.

UTILIDAD DEL VIDEO-EEG EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE PARASOMNIAS EN PACIENTES EPILÉPTICOS PEDIÁTRICOS.

Ortega León, María Teresa; Pascual Campos, Iván; Melchor Román, Inmaculada; Galdón Castillo, Alberto; Ruiz García, Josefina.

Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen de las Nieves.

Introducción y objetivos: La superposición entre crisis comiciales nocturnas y parasomnias es bien conocida y su diagnóstico diferencial se hace aún más difícil si las 2 acontecen en el mismo paciente.

Presentamos un niño diagnosticado con 9 años de epilepsia parcial criptogénica y posterior patrón de punta-onda continua durante el sueño. Permanece libre de crisis hasta los 15 años que comienza con episodios nocturnos de diferente semiología

Material y métodos: Paciente que con 9 años comienza con episodios nocturnos de despertares, sialorrea y desconexión del medio sin postcrítico posterior. La neuroimagen fue anodina y el electroencefalograma presentaba actividad intercrítica multifocal. Es catalogado de epilepsia parcial criptogénica controlándose con medicación antiepiléptica pero a los pocos meses aparece un retraso evolutivo global, realizándose nuevo EEG, encontrándose un patrón de punta-onda continua generalizada durante el sueño. Este patrón remite tras cambio de medicación antiepiléptica. Se mantiene asintomático hasta los 15 años que comienza con excesivo sueño diurno y mal rendimiento escolar, observando los padres múltiples despertares. Ante la sospecha de nueva aparición de POCS se realiza EEG en privación que lo descarta por lo que se solicita estudio videoEEG de 12 horas en los que se evidencia en la transición sueño-vigilia y en los arosal intra-sueño movimientos de lateralización y flexoextensión del cuello que no se acompañan de correlato epileptiforme en el electroencefalograma.

Resultados: Por la clínica y el EEG se diagnostica de trastornos rítmicos durante el sueño tipo Head-rolling. Ante este diagnóstico se le administra clonacepam desapareciendo los episodios y mejorando el rendimiento global del paciente.

Conclusión: Las parasomnias con componente motor a veces pueden confundirse con otros trastornos del movimiento de diferente etiología (epilepsia) siendo necesaria la realización de un polisomnograma con video o un videoEEG para llegar al diagnóstico definitivo

HALLAZGOS EEG EN LA ENFERMEDAD DE LA ORINA CON OLOR A JARABE DE ARCE: A PROPÓSITO DE DOS CASOS ATÍPICOS.

Fedirchyk, Olga; Araque Colmenares, Lesly; Martín Palomeque, Guillermo; Pedrera Mazarro, Antonio Jesús.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

Introducción y objetivos: La enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce o MSUD es una metabolopatía que debuta en los primeros años de vida con un cuadro más o menos expresivo de encefalopatía, crisis convulsivas, trastornos de movimiento y digestivos, resultado de deficiencia de la enzima BCKD. El patrón comb-like es un patrón EEG caracterizado por una actividad a 7-9 Hz de localización central, descrito como un posible marcador precoz de una descompensación metabólica (DM) aguda. La actividad epileptiforme en este tipo de casos se suele registrar durante una DM establecida, sin ser patognomónica de esta entidad.

Material y métodos: Se realizan estudios EEG a 2 pacientes con MSUD: un 1º caso de una niña de 11 años hospitalizada en dos ocasiones por probable DM y un 2º caso de un niño de 22 meses hospitalizado por episodio de hipotonía, cianosis, somnolencia y vómitos, con DM confirmada analíticamente.

Resultados: En el caso de la 1ª paciente un primer registro EEG muestra patrón comb-like rolándico sobre una actividad de base normal. El aminograma fue compatible con DM. Un 2º registro EEG en contexto de empeoramiento mostró una encefalopatía difusa habiendo desaparecido el patrón descrito. Un 3º registro realizado a los 5 meses por un nuevo ingreso fue similar al primero. En el caso del segundo paciente, en ambos registros EEG se observaron, sobre una actividad basal normal, paroxismos de PO central durante el sueño, con diagnóstico final de epilepsia benigna infantil con PO central y en vértex durante el sueño.

Conclusión: Existe escasa información respecto a los hallazgos EEG en esta entidad, por lo que nos gustaría hacer énfasis en que se puede observar un patrón comb-like en pacientes con años de evolución, en los que desconocemos si podría tener el mismo valor diagnóstico que en edad temprana. También, es posible que no toda la actividad epileptiforme en estos casos pueda ser sugestiva de DM aguda, pudiendo coexistir con otros cuadros benignos de epilepsia. Son necesarios más estudios para una mejor precisión diagnóstica.

'NIEBLA MENTAL' POST COVID- UTILIDAD DEL ELECTROENCEFALOGRAMA CUANTIFICADO.

Fernández Sánchez, Victoria Eugenia¹; Reyes, J.A.¹; Lafuente, C.¹; Postigo, M.J.¹; Serrano, Pedro².

Servicio de Neurofisiología Clínica Hospital Regional Universitario de Málaga¹; Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga².

Introducción y objetivos: Introducción. La “niebla o bruma mental” la sufren hasta en un 10 % los pacientes que han sobrevivido a la infección por el virus Covid19. Es uno de los síntomas neurológicos más habituales entre los pacientes post-COVID (78%) y, también, uno de los más persistentes. Se trata de alteraciones cognitivas, desde fatiga mental temprana hasta dificultades para concentrarse. Son muy necesarias las medidas objetivas de esta patología, una de ellas podría ser la electroencefalografía cuantificada (q EEG).

Objetivos. Estudio prospectivo de las características qEEG de pacientes, sin enfermedades previas conocidas, que han sufrido la enfermedad Covid 19 y consultaron por quejas cognitivas en el contexto de una enfermedad post-COVID persistente.

Material y métodos: Material y métodos Pacientes reclutados de forma prospectiva en la Consulta Postcovid del Servicio de Neurología del Hospital Regional Universitario de Málaga, con quejas cognitivas (“Neblina cerebral”) como motivo de consulta principal. Se registraron: variables demográficas, variables relacionadas con el COVID test neuropsicológicos- Montreal Cognitiva Assesment (MoCA), escalas de calidad de vida (EQ-5D-5L), STAI de ansiedad y Beck de depresión; y variables q EEG

Resultados: Resultados: Estudiamos 27 pacientes(3 hombres-11,1% /24 mujeres-88%), con edad media de 40 años(27-50 años). El tiempo medio de realización de los EEG fue de 9 meses tras la infección(6-15 meses). En el test neuropsicológico MoCA, la puntuación media total fue de 25(19-29), con las menores puntuaciones por dominios en Atención 4,9(2-6) y en Memoria 2,6(0-5). Estas puntuaciones correlacionaban de forma significativa con el voltaje medio global, con el índice AD global, y con la distribución relativa de la banda de frecuencia delta en área frontal.

Conclusión: Conclusiones: El qEEG es útil para objetivar las alteraciones neurocognitivas y conseguir un diagnóstico preciso de las funciones más afectadas en los pacientes con post-COVID persistentes.

COMUNICACIONES ELECTROMIOGRAFÍA

MIOPATÍA DISTAL SECUNDARIA A CISTINOSIS: A PROPÓSITO DE DOS CASOS CLÍNICOS.

Toledo Samper, Irene; García Verdú, Andrés; Aller Álvarez, Juan Sebastián; Teresí Copoví, Irene; Tárrega Martí, Maria; Cortés Doñate, Victoria Eugenia; Millet Sancho, Elvira Cristina.

Neurofisiología Clínica. Hospital Politécnico y Universitario La Fe.

Introducción y objetivos: La miopatía distal en miembros superiores es una complicación a largo plazo secundaria a la acumulación de cistina. Es una entidad rara, que previamente no existía ya que los pacientes tenían una esperanza de vida corta. Su característica principal es la atrofia severa de la musculatura intrínseca de la mano así como la eminencia ténar e hipoténar, que puede llevar a ser orientado de proceso neuropático. La cistinosis es una enfermedad metabólica por depósito de cistina intralisosomal de forma sistémica. Es la principal causa de síndrome de Fanconi hereditario

Material y métodos: Se revisa la historia clínica y estudios electrofisiológicos de 2 pacientes valorados en la unidad de EMG del Hospital la Fe entre 2019-2021, diagnosticados mediante estudio genético de cistinosis y clínicamente de amiotrofia focal de eminencia ténar, hipoténar y musculatura intrínseca de manos

Resultados: Caso 1; Varón de 31 años, nota pérdida de fuerza y de masa muscular en ambas manos de forma lentamente progresiva de 4 años de evolución. No refiere síntomas sensitivos, ni otros síntomas en extremidades inferiores. Caso 2; Varón de 35 años que desde hace 3 años nota retracción de los dedos las manos con dificultad para la movilidad de estos, que ha ido empeorando progresivamente y asociando pérdida de la musculatura de las manos. Sin otros síntomas asociados. En ambos casos el estudio ENG mostró conducciones sensitivas normales con CMAP disminuidos en músculos APB, ADM y 1º ID. En el estudio de aguja aparecieron abundantes signos de actividad espontánea y unidades miopáticas con reclutamiento precoz en dicha musculatura

Conclusión: La miopatía distal secundaria a cistinosis es una patología infrecuente, de reciente aparición debido al aumento de la esperanza de vida de estos pacientes. Tiene un cuadro clínico característico que cursa con atrofia de la musculatura distal de miembros superiores. Es preciso su conocimiento clínico y electrofisiológico para una correcta diferenciación con otras patologías que cursan con un cuadro similar

ABORDAJE EN UN PACIENTE CON ANTECEDENTE DE POLIOMIELITIS ANTE LA APARICIÓN DE ACTIVIDAD DENERVATIVA AGUDA.

García Peñalver, Alicia; Araña Toledo, V.M.; Rodríguez Ulecia, I.; Labrador Rodríguez, A.; Mendoza Grimón, M.D.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Dr. Negrín.

Introducción y objetivos: Introducción. Ante la aparición de fasciculaciones clínicas generalizadas o electrofisiológicas se debe descartar una enfermedad de motoneurona superior, sin embargo, cuando existe el antecedente personal de Poliomieltis y afectación radicular el diagnóstico diferencial se puede volver complejo.

Material y métodos: Varón de 70 años de edad con antecedente personal de Poliomieltis en la infancia, que presenta cuadro de más de un año de evolución de fasciculaciones de predominio en miembro superior derecho y cintura escapular ipsilateral, debilidad muscular añadida de predominio en miembros inferiores con ausencia de clínica bulbar asociada.

Resultados: En estudios de imagen del neuroeje se observa discopatía degenerativa a múltiples niveles (cervico-dorso-lumbar), sin claro contacto con raíces neurales y en EMG se objetiva actividad denervativa aguda tanto en miembros superiores como en miembros inferiores, disminución de la amplitud del CMAP en comparación a estudios previos Y con cambios neurógenos crónicos. Nos hallamos ante datos clínicos y neurofisiológicos de afectación de segunda motoneurona, ausencia de clínica y alteraciones neurofisiológicas a nivel bulbar y sin datos clínicos de primera motoneurona, planteándose como posibles diagnósticos diferenciales: patología radicular vs enfermedad de motoneurona superior vs Síndrome Postpoliomieltis.

Conclusión: El abordaje de la actividad denervativa aguda junto a la aparición de atrofia y clínica de debilidad de nueva aparición en un paciente con poliomieltis, pasa por descartar afectación de primera motoneurona, afectación radicular a múltiples niveles, y en ausencia de datos clínicos, electrofisiológicos y de neuroimagen que los apoyen, se podría encuadrar en el diagnóstico de Síndrome Postpoliomieltis.

CONTRIBUCIÓN DE LA ELECTROMIOGRAFÍA EN DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL SÍNDROME DE PERSONA RÍGIDA, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Mendoza Parra, Verónica Beatriz¹; Villadóniga, Marta²; Corral, Iñigo³; Moreno, Carmen⁴; de las Heras Alonso, Elena⁵; González, Andrés⁶; Cabañes, Lidia².

Sº Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de Móstoles¹; Sº Neurofisiología Clínica. H.U. Ramón y Cajal²; Sº Neurología. H.U. Ramón y Cajal³; Sº Anatomía Patológica. H.U. Ramón y Cajal⁴; Sº Dermatología H.U. Ramón y Cajal⁵; Sº Medicina Interna. H.U. Ramón y Cajal⁶.

Introducción y objetivos: El síndrome de persona rígida (SPR), es una enfermedad poco frecuente, generalmente asociada en pacientes con Diabetes tipo 1 (DM1) o síndromes paraneoplásicos, que se cree causada por el bloqueo autoinmune de la descarboxilasa de ácido glutámico (GAD), que disminuye la inhibición del sistema nervioso central, resultando en un aumento de la actividad muscular que cursa con rigidez muscular de inicio insidioso y predominio axial. Su diagnóstico incluye estudio neurofisiológico (ENFC), con hallazgos de actividad muscular continua, co-contracción de músculos agonistas y antagonistas o varios grupos musculares simultáneamente, y mioclonias, aunque no son datos patognomónicos.

Material y métodos: Varón de 51 años, con antecedentes de DM1 con mal control, HTA y hemocromatosis, derivado por sospecha de SPR. Refiere espasmos y calambres musculares de años de evolución, descartándose enfermedad neoplásica, mitocondrial y lisosomal y miopatía inflamatoria. En los últimos meses se observa empeoramiento acelerado, con limitación motriz por contracción mantenida de músculos de predominio en tronco y extremidades superiores y dolor generalizado que requiere tratamiento con opiáceos.

Resultados: El ENFC mostró una leve polineuropatía axonal sensitiva y signos difusos de inestabilidad de membrana muscular, ya presentes en estudios previos, que no se consideraron compatibles con los descritos en el SPR y los anticuerpos antiGAD65 fueron negativos, por lo que se descartó el diagnóstico de SPR. Posteriormente valorado por dermatología por engrosamiento cutáneo, realizan biopsia cutánea con hallazgos morfológicos compatibles con un Escleredema de Buschke. Una vez iniciado tratamiento con Metrotexate, se observó importante mejoría clínica.

Conclusión: El estudio neurofisiológico resulta de vital importancia en pacientes con sospecha de SPR, tanto para su confirmación como para descartarlo y abrir las opciones de diagnóstico diferencial a otras patologías.

ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO DE PACIENTES COVID-19 INGRESADOS EN UNIDADES DE CUIDADOS INTENSIVOS (UCI).

Martínez Pérez, Almudena; Santiago Pérez, Susana; Herráez Sánchez, Erika; Pastor Romero, Belén.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario La Paz.

Introducción y objetivos: La debilidad es una complicación neuromuscular frecuente en los pacientes COVID-19 ingresados en UCI. El estudio neurofisiológico permite establecer el diagnóstico.

Material y métodos: Se realizaron estudios neurofisiológicos en 26 pacientes ingresados en UCI por COVID-19, con debilidad generalizada. La exploración incluyó electromiografía (EMG) con aguja coaxial en músculos biceps brachii, primer interosseus dorsale, quadiceps y tibialis anterior, valorando actividad espontánea, potenciales de unidad motora (PUM), reclutamiento y máximo esfuerzo. También electroneurografía (ENG) con electrodos de superficie: conducción sensitiva de mediano, cubital, sural y peroneal superficial, y conducción motora y onda F de mediano y peroneal, valorando latencia motora distal, amplitud y duración de los potenciales, velocidad de conducción y latencia mínima de la onda F. Se hizo estimulación repetitiva (ER) a 3 Hz en el nervio cubital, con registro en abductor digiti minimi.

Resultados: Se exploraron 26 pacientes, 18 hombres (69,2 %) y 9 mujeres, entre 35 y 74 años de edad (media: 58.0). La estancia en UCI fue de 14 a 98 días. Se diagnosticó miopatía en 18 casos (69,2 %) y polineuropatía en 7 (26,9 %), en 6 de tipo axonal. Trece pacientes tenían neuropatías focales, con 20 nervios afectados (peroneal en 70 % y cubital en el codo en 15,0 %). La ER fue normal en todos los casos. Fallecieron dos pacientes con polineuropatía axonal severa. No se encontraron diferencias significativas en los hallazgos neurofisiológicos con los datos clínicos y analíticos de los pacientes.

Conclusión: En los pacientes con COVID-19 ingresados en UCI y con clínica de debilidad, el diagnóstico neurofisiológico más frecuente fue la miopatía. También fueron frecuentes las neuropatías focales, sobre todo del nervio peroneal. El diagnóstico neurofisiológico es útil para plantear un tratamiento y establecer el pronóstico de recuperación.

NEURALGIA AMIOTRÓFICA CON AFECTACIÓN AISLADA DEL NERVIIO AXILAR. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Hoyo Santisteban, Victoria¹; Pava Bernat, Isabel¹; Juárez Turégano, Alba¹; Urdiales Sánchez, Sara²; Fernández Lozano, Gema³; Orizaola Balaguer, Pedro José¹; Ocón Quintial, Roberto¹.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla¹; Hospital Universitario de Cabueñes²; Hospital General Universitario de Valencia³.

Introducción y objetivos: La neuralgia amiotrófica (NA) o Síndrome de Parsonage-Turner es una entidad neurológica poco frecuente caracterizada por la afectación aguda o subaguda del plexo braquial, que puede aparecer tras un evento desencadenante como una infección viral, una vacunación o un sobreesfuerzo físico. El cuadro clínico típico se caracteriza por dolor neuropático intenso en la cintura escapular seguido déficit motor, alteraciones sensitivas y amiotrofia.

Material y métodos: Mujer de 58 años con un cuadro de un mes de evolución de omalgia derecha intensa, refractaria a analgésicos, y pérdida de fuerza que le impedía realizar las tareas habituales. En la exploración se evidenció una paresia para la abducción del hombro con un balance muscular de 2-3/5 en deltoides (Escala MRC) y 5/5 el resto de la musculatura proximal. No se objetivó amiotrofia ni alteraciones sensitivas. No existía déficit motor en la musculatura distal.

Resultados: Se realizó el estudio neurofisiológico (ENF) cuatro semanas después del inicio del cuadro clínico. El estudio de conducción nerviosa (ENG) del nervio axilar evidenció un potencial de acción muscular compuesto de latencia normal y amplitud disminuida. El ENG de los nervios mediano, cubital y radial fue normal. El electromiograma (EMG) mostró signos profusos de denervación en Deltoides, con potenciales de unidad motora normales y un patrón de reclutamiento al máximo esfuerzo reducido. El EMG fue normal en el resto de la musculatura explorada, incluyendo Bíceps, Supraespinoso, Romboides mayor y Tríceps.

Conclusión: La NA tiene una notable variabilidad fenotípica, pudiendo afectar a una parte o a la totalidad del plexo braquial. También se han descrito casos de afectación de nervios individuales, incluyendo la mononeuropatía aislada del nervio axilar. El ENF tiene un gran valor en el diagnóstico de la NA puesto que permite confirmar la sospecha clínica, valorar la implicación de determinados troncos nerviosos, realizar el diagnóstico diferencial con otras patologías y aportar información pronóstica.

PAPEL DEL REGISTRO DE LA RESPUESTA LATERAL SPREAD EN EL ESTUDIO DEL ESPASMO HEMIFACIAL.

Estrella León, Beatriz; G. Campomanes, L.; Cabañes Martínez, L.; Villadóniga Zambrano, M.; Martín Palomeque, G.; Regidor Bailly-Balliere, I.

Neurofisiología Clínica. Hospital Ramón y Cajal.

Introducción y objetivos: La respuesta lateral spread (RLS) muestra la propagación del estímulo del nervio supraorbitario a los músculos faciales además de al músculo orbicular de los ojos (OO), principalmente el orbicular de los labios (OL). El mecanismo fisiopatológico subyacente sería la transmisión efáptica entre diferentes fibras del nervio facial además de por la hiperexcitabilidad de las motoneuronas faciales. Esta respuesta es de gran utilidad para demostrar esta propagación en los casos de espasmo hemifacial, sobre todo en aquellos que no están producidos por una innervación aberrante post-parálisis facial sino por compresión vascular.

Material y métodos: Revisamos de forma sistemática los estudios neurofisiológicos realizados durante los años 2020 y 2021 a pacientes con sospecha de espasmo hemifacial.

Resultados: Presentamos 5 pacientes (3 mujeres, 2 hombres) con edades comprendidas entre los 41 y los 62 años, con espasmo hemifacial a los que se les realizó un estudio de la RLS. En todos los pacientes se sospechaba una etiología compresiva, incluido un paciente que había tenido un episodio de parálisis facial ipsilateral (PFI) previo. Se demostró la aparición de la RLS en todos ellos mediante la respuesta de parpadeo. La técnica se realizó registrando con electrodos de superficie y de aguja en músculos OO y OL respectivamente y estimulando nervio supraorbitario bilateral. En todos los casos se registró la presencia de respuestas simultáneamente en ambos músculos. En los estudios de imagen en 3 de esos pacientes se observó una clara compresión vascular mediante resonancia magnética (RM), siendo uno de estos pacientes el que había tenido la PFI previa, mientras que en los otros dos pacientes la RM era dudosa.

Conclusión: El registro de la RLS nos permite confirmar la hiperexcitabilidad del nervio facial tanto por innervación anómala como por patología compresiva, siendo una herramienta útil para la identificación de los casos por compresión vascular y para el manejo terapéutico posterior de los pacientes.

EMG COMO PARTE DE LA VALORACIÓN CLÍNICA DEL PACIENTE ONCOLÓGICO: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Cortés Bonilla, Ricardo; Iglesias Alonso, Lorena María; Benito Calvo, Marina; Martínez Espinosa, Marina; Blanes Jacquart, Daniel; Ameyugo Fernández Del Campo, Elena; Torralba González-Mohino, Patricia Dolores.

Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico San Carlos.

Introducción y objetivos: Debemos tener en cuenta la importancia de los estudios neurofisiológicos en la valoración global de las afectaciones neurológicas de los pacientes oncológicos. En este caso se pone de manifiesto la importancia del EMG en un caso en que la neuroimagen no parecía ser coherente con la clínica del paciente.

Material y métodos: Paciente varón de 49 años diagnosticado en abril de 2018 de liposarcoma axilar izquierdo estadio T2bN0M0 + compresión de plexo braquial. Desde entonces, múltiples recaídas, tratamientos y estudios entre los que destacan:

- Resección de masa y disección del torácico largo y porción de plexo 07/2018.
- Fractura patológica C6 con tratamiento quirúrgico en 10/2018,
- RM en abril 2019 que muestra cambios postquirúrgicos de cirugía C6 y tumoración que ocupa agujeros de conjunción C5-C6 y C6-C7 derechos y en menor grado C5-C6 y C6-C7 izquierdos.
- RM en mayo 2020 que muestra mejoría con respecto a imagen anterior.

Durante el curso clínico el paciente aqueja dolor, parestesias e impotencia funcional muy importante en MMSS, de claro predominio derecho, empeorando en febrero 2021. El paciente es valorado por traumatología que solicita EMG para diagnóstico diferencial de plexopatía o radiculopatía, ya que los últimos estudios de imagen no parecen justificar la sintomatología del paciente.

Resultados: En el EMG/ENG se objetivan datos de radiculopatía motora crónica de raíces C5-C6-C7 derechas, de grado moderado-severo para miotomas C5-C6 y leve-moderado para C7, con pérdida de UM y signos de denervación en músculos supra e infraespinoso, deltoides y tríceps, como expresión de lesión axonal aguda en evolución.

La amplitud de los PES de los nervios radial, musculocutáneo, mediano y cubital se mantiene preservada por lo que permite descartar lesión distal al ganglio raquídeo.

Conclusión: Se pone de manifiesto que no siempre es perfecta la concordancia entre clínica y neuroimagen, siendo necesaria la neurofisiología como prueba objetiva precoz del estado de sistema nervioso periférico del paciente.

ALTERACIONES MUSCULARES EN EL DÉFICIT DE TIAMINA: A PROPÓSITO DE UN CASO.

García Campomanes, Lía; Estrella, Beatriz; Villadóniga, Marta; Cabañes, Lidia; García Barragán, Nuria; Buisán Catevilla, Francisco Javier.

Neurofisiología Clínica. Hospital Ramón y Cajal.

Introducción y objetivos: El déficit de tiamina (B1) se debe fundamentalmente a la falta de aporte, y entre sus causas destacan una dieta desequilibrada, el alcoholismo y estados de desnutrición o malabsorción. Los principales órganos afectados son: el corazón (beriberi húmedo), el sistema nervioso periférico (beriberi seco) y el sistema nervioso central (síndrome de Wernicke-Korsakoff). Adicionalmente, y de forma esporádica, se han descrito algunos casos con afectación muscular.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 58 años ingresada por un trastorno de la marcha progresivo con exploración neurológica incongruente y CK elevada. La paciente se encuentra en seguimiento psiquiátrico y sus familiares refieren alimentación errática. Con la sospecha inicial de una sobredosificación de neurolépticos, la paciente no mejora a pesar del ajuste de tratamiento. Los estudios analíticos realizados evidencian carencias nutricionales, y un EMG descarta polineuropatía y miopatía en músculos proximales. En la RMN se observa edema muscular y hallazgos compatibles con miositis de distribución parcheada

Resultados: Se realiza estudio neurofisiológico dirigido a músculos afectados que muestra signos de inestabilidad de membrana, sin datos de afectación de la estructura de la unidad motora. En la biopsia muscular se describen hallazgos compatibles con miopatía inflamatoria. La paciente no presentó clínica de confabulación ni déficit de memoria de retención que pudiera asociarse con la presentación habitual del déficit de tiamina con manifestación de SNC. Tampoco el estudio de imagen cerebral fue compatible. Se inició tratamiento de reposición de tiamina y resto de déficits nutricionales con mejoría clínica, analítica (CK se normaliza) y de imagen (se repite RM con disminución de alteraciones en músculos afectados).

Conclusión: Este caso apoya relación entre el déficit de tiamina y una alteración exclusivamente muscular, así como la importancia de un buen enfoque clínico y la utilidad del estudio neurofisiológico para su caracterización.

AFECTACIÓN RADICULAR LUMBAR POR HERPES ZOSTER: ESTUDIO DE UN CASO.

Giménez López, Elena; López Bérbabé, Roberto; Villamor Villarino, Marina; Martínez de Quintana, Altea; Marín Conesa, Ester; Carrasco Méndez, Clara Adela; Izura Azanza, Virginia.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Reina Sofía.

Introducción y objetivos: El herpes zóster es una infección generada por la reactivación del virus Varicela-Zoster que da lugar a una erupción cutánea vesicular, dolor neuropático y alteraciones de la sensibilidad en la distribución de un dermatoma, generalmente torácico o lumbar. Sin embargo, rara vez se presenta como radiculopatía lumbar aguda y por lo tanto el diagnóstico puede ser un desafío en tales casos.

Material y métodos: Paciente de 63 años, con antecedentes de HTA, DLP, esteatosis hepática, hernia de hiato, colecistectomizada y apendicectomizada, que presentó infección por Herpes Zóster en miembro inferior derecho con lesiones vesiculares en glúteo, parte posterior del muslo, cara antero-lateral de la pierna y dorso del pie derecho. A los 15 días presentó debilidad generalizada en dicho miembro, de predominio proximal (cuádriceps y psoas), junto a hipoestesia y alteración de la sensibilidad propioceptiva, por lo que se solicitó un estudio electromiográfico (EMG).

Resultados: En nuestra consulta, un mes después del inicio de los síntomas neurológicos, las lesiones cutáneas se encontraban en fase cicatricial y se localizaban predominantemente en cara antero-lateral de la pierna y dorso del pie derecho, y además el paciente refería mejoría del déficit motor y de la clínica sensitiva. La EMG mostró moderados signos de lesión radicular en la musculatura explorada dependiente de los miotomas L2/L3/L4/L5/S1 derechos, existiendo una mayor afectación (mayor pérdida de unidades motoras, junto a discretos signos de denervación activa/aguda) en la musculatura explorada dependiente de los miotomas L2/L3/L4 derechos.

Conclusión: La radiculopatía lumbar es una complicación infrecuente del Herpes Zoster y para su diagnóstico es imprescindible la realización de un estudio neurofisiológico como es la electromiografía

EL DESAFÍO DIAGNÓSTICO DE LA NEUROPATÍA MOTORA MULTIFOCAL: UNA NODOPATÍA TRATABLE INFRADIAGNOSTICADA.

Labrador Rodríguez, Amanda; Rodríguez Ulecia, I.; Mendoza Grimón, M.D.; Betancor Perdomo, M.A.; García Peñalver, A.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín.

Introducción y objetivos: La neuropatía motora multifocal (NMM), es una patología infrecuente e inmunomediada, caracterizada por debilidad asimétrica progresiva producida por un bloqueo multifocal en nervios motores sin afectación de la conducción sensitiva. Esta entidad se caracteriza por una lesión a nivel del nodo de Ranvier por lo que se engloba dentro de las nodo-paranodopatías. Se ha asociado su patogenia con anticuerpos antigangliósidos, especialmente anti-GM1, teniendo buena respuesta al tratamiento con inmunoglobulinas iv. Por su similitud con la enfermedad de motoneurona (EM) representa un desafío diagnóstico en la práctica neurológica.

Material y métodos: Paciente de 50 años de edad sin antecedentes de interés que presenta cuadro de debilidad en miembros superiores e inferiores de un año de evolución con inicio en extremidad inferior derecha. En la exploración se evidencia pérdida de fuerza en grupos musculares distales de forma asimétrica, con leve atrofia en primer interóseo derecho.

Resultados: Ante la sospecha de EM se deriva para la realización de estudio neurofisiológico en el que se objetivan bloqueos multifocales de la conducción motora, en puntos no habituales de compresión anatómica de las cuatro extremidades; signos denervativos en musculatura distal con preservación bulbar; y normalidad del estudio sensitivo en los segmentos con bloqueos de conducción. Ante dichos hallazgos se realizan pruebas complementarias siendo anodinas salvo por la presencia de anticuerpos antiGM1 (IgM), por lo que se decide iniciar tratamiento con inmunoglobulina iv con mejoría clínica significativa desde la primera dosis.

Conclusión: La NMM es una entidad tratable, poco frecuente e infradiagnosticada con unos criterios electrofisiológicos bien definidos que a menudo puede confundirse con otras neuropatías inmunomediadas o EM en la que la terapia inmunomoduladora es ineficaz. Dado que está demostrado que el tratamiento precoz mejora el pronóstico funcional del paciente, cobra vital importancia su identificación precoz.

INFILTRACIÓN CON TOXINA BOTULÍNICA GUIADA POR EMG PREVIO A CIRUGÍA DE HERNIA DE PARED ABDOMINAL GIGANTE.

Cortés Velarde, María; Guede Guillén, Yaiza; Sanz Sánchez, María de las Mercedes; Prieto Montalvo, Julio.

Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Introducción y objetivos: En las hernias de pared abdominal gigantes con “pérdida de domicilio” una gran parte del contenido abdominal se sitúa en el saco herniario. Las relaciones anatómicas de la pared torácica, diafragma y pared abdominal se modifican y se altera la función respiratoria. Para su reparación es necesario realizar una preparación para la expansión gradual de la pared abdominal y evitar así el síndrome compartimental abdominal. Existen varias técnicas descritas, entre ellas la infiltración con toxina botulínica.

Material y métodos: Presentamos tres casos: un varón de 53 años con hernia inguinoescrotal gigante de 13 cm y dos mujeres de 62 y 55 años con hernia incisional gigante en línea media de 12 y 13 cm de diámetro transversal en el TC, respectivamente.

Resultados: Se inició preacondicionamiento un mes antes de la cirugía con infiltración de toxina botulínica tipo A (Botox) guiada mediante EMG sobre el músculo oblicuo en 5 puntos (2 en línea medio axilar y 3 en línea media anterior) bilateralmente, utilizando en total 200 UI. No hubo complicaciones. En dos de los casos se realizó posteriormente un neumoperitoneo progresivo durante 15 días mediante la colocación de un catéter intraabdominal. Una semana después se realizó reparación de la hernia con colocación de malla. La evolución fue favorable en los tres casos con resultados aceptables.

Conclusión: La utilización de toxina botulínica tipo A permite aumentar la longitud y disminuir el espesor de la musculatura lateral abdominal, consiguiendo una disminución del diámetro del defecto herniario y un aumento del volumen de la cavidad abdominal. Al reducir la tensión se disminuye el desplazamiento craneal del diafragma y las dificultades respiratorias. El control electromiográfico permite localizar con seguridad el punto de infiltración. Constituye una herramienta preoperatoria segura y de gran utilidad en el manejo quirúrgico de hernias de pared voluminosas y se puede utilizar en combinación con otras técnicas como el neumoperitoneo progresivo.

DISTROFIA MIOTÓNICA DE EMERY-DREIFUSS TIPO 4 CON POLINEUROPATÍA MOTORA.

Morcillo Escudero, Beatriz; Vázquez Rosa, Manuel; Balaguer Roselló, Ernest; Valdibieso Martínez, Rafael; Gil Galindo, Núria; Ferrer Piquer, Santiago; Mazillo Ricaute, Alex.

Neurofisiología Clínica. Hospital Dr. Peset.

Introducción y objetivos: Paciente varón, 11 años, vegano estricto con suplementos de vitamina B12 sin otros antecedentes de interés consulta por marcha de puntillas y alteraciones del equilibrio.

Exploración: hábito leptosómico, abombamiento anterior de caja torácica. No rasgos dismórficos ni lesiones de facomatosis. Auscultación cardíaca y cráneo normal.

Neurológica: psiquismo y habla normal. Pares craneales, reflejo pupilar normal. Tono y fuerza normal excepto flexión dorsal de ambos pies (4+/5). Marcha en estepaje. Reflejos osteotendinosos deprimidos en miembros inferiores, Roomberg positivo. No temblor ni disimetría. No piramidalismo. Sensibilidad normal.

Locomotor: acortamiento de ambos tendones aquíleos, fijos a 90-100º. Músculos pedios atróficos. Columnas sin desviaciones, con rigidez espinal.

Sospecha polineuropatía periférica se inicia estudio.

Material y métodos: Electromiografía, electroneurografía, analítica con CPK, estudio genético de polineuropatías hereditarias.

Resultados: Electroneurografía: Conducciones sensitivas normales en miembros inferiores y superiores. Conducciones motoras en miembros superiores con amplitud, en mediano y cubital, normal, velocidades de conducción levemente lentificadas en cubital y normal en mediano. Miembros inferiores, peroneo y tibial posterior, con amplitud y velocidad de conducción severamente disminuida. Respuesta F, latencia severamente retrasada, presente en cubital y tibial posterior bilateral y ausente en peroneo derecho.

Electromiografía: no existen signos de denervación ni miopáticos.

Analítica sanguínea: No anemia megaloblástica, niveles B12 y Vitamina E normales. Déficit de piridoxina. Ferritina 15. Vitamina A 27mcg/dl. CPK 155 UI/L.

Estudio genético: Heterocigosis c.873G>A p.(Glu2913Lys) gen SYNE1. Se relaciona con distrofia muscular de Emery-Dreifuss tipo 4 (AD), artrogriposis múltiple congénita miogénica y ataxia de Beauce (AR).

Conclusión: Polineuropatía periférica motora confirmada en electroneurografía, diagnóstico genético distrofia muscular de Emery-Dreifuss.

CRISIS MIASTÉNICA SECUNDARIA A VACUNA DE LA GRIPE.

Juárez Turégano, Alba; Hoyo Santisteban, Victoria; Pava Bernat, Isabel; Orizaola Balaguer, Pedro José.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Introducción y objetivos: La miastenia gravis (MG) es un trastorno de la unión neuromuscular (UN) de origen autoinmune caracterizado por fatiga, debilidad y curso fluctuante. La crisis miasténica (CM) representa la exacerbación de la enfermedad que puede ocurrir secundaria a diversas causas. Presentamos un caso de CM como forma de presentación de MG secundaria a la administración de vacuna antigripal (VAG) como único factor desencadenante evidente.

Material y métodos: Varón de 72 años que 2 días después de la VAG presenta un cuadro clínico progresivo de ptosis palpebral, disfagia y debilidad generalizada. La exploración física objetiva ptosis palpebral, tetraparesia leve y fatigabilidad al hablar, evolucionando a disnea de reposo y desaturaciones precisando intubación orotraqueal.

Se realiza estimulación nerviosa repetitiva (ENR) de los nervios facial y cubital.

Resultados: La amplitud del potencial motor al estímulo único es normal. La ENR a bajas frecuencias evidencia una respuesta electrodecremental significativa en ambos nervios. Se observa discreta facilitación post-esfuerzo con depresión a los 4-5 minutos.

Tras la confirmación del diagnóstico de CM (ENR compatible con trastorno postsináptico de la UN y detección de anticuerpos anti-receptor de acetilcolina positivos a títulos altos) se inicia tratamiento con piridostigmina, prednisona e inmunoglobulinas con mejoría clínica. Un nuevo estudio ENR muestra normalización de los parámetros del nervio cubital y persistencia de leves anomalías en el nervio facial.

Reinterrogando al paciente, presenta desde hace 9 meses debilidad generalizada y fatigabilidad de la voz que empeora a lo largo del día.

Conclusión: La CM es la complicación más severa de la MG, requiriendo frecuentemente intubación y ventilación mecánica, y alcanzando una mortalidad aproximada del 3%.

La CM puede ser la forma de presentación inicial de la enfermedad en pacientes no diagnosticados.

En la bibliografía revisada no hemos encontrado casos de CM asociados a la administración de la VAG como único factor desencadenante.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y NEUROFISIOLÓGICAS EN UNA SERIE DE PACIENTES CON SÍNDROME DE GUILAIN-BARRÉ.

García Verdú, Andrés; Toledo Samper, Irene; Buigues Lafuente, Ana; Teresí Copoví, Irene; Tárrega Martí, Maria; Cortés Doñate, Victoria Eugenia; Millet Sancho, Elvira Cristina.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Introducción y objetivos: El síndrome de Guillain-Barré (SGB), clásicamente se define como una polirradiculoneuropatía adquirida aguda, (caracterizada por desmielinización multifocal) con una distribución variable a lo largo de los nervios y raíces tanto sensitivos como motores, proximales y distales. Presentan el pico del déficit de la clínica hasta la cuarta semana y clínicamente cursa con tetraparesia, afectación sensitiva y arreflexia. Nuestro objetivo es describir y analizar las características clínicas y neurofisiológicas de nuestra serie de pacientes con SGB.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de 11 casos con diagnóstico de SGB, entre 2011 y 2021, en el servicio de Neurofisiología del Hospital La Fe. Se evaluaron los antecedentes de síntomas de infección, la clínica motora y sensitiva, los reflejos osteotendinosos (ROT), el resultado del estudio de conducciones nerviosas (ECN), el tiempo de evolución de síntomas cuando se realizó el ECN, las proteínas en líquido cefalorraquídeo y el pronóstico de estos pacientes.

Resultados: Cinco de los pacientes presentaron un síndrome motor puro (45 %) y cinco ROT conservados (45 %). Seis pacientes cursaron con clínica mixta (55 %), seis con arreflexia (55%) y cinco pacientes tuvieron parálisis facial (45 %). En el ECN, ocho pacientes (73 %) presentaron un aumento de las latencias distales motoras (LDM) acompañado de una disminución de la amplitud del potencial de acción motor compuesto (CMAP). Además en cuatro pacientes (36 %) se registraron bloqueos de conducción motora proximales (BCM) probables o/y definidos sin dispersión temporal (DT), ni lentificación de la velocidad de conducción motora (LVCM). En tres pacientes (27 %) se observó un aumento de la duración del CMAP distal, en un paciente (9 %) se registraron fenómenos de DT y LVCM y otro paciente (9 %) presentó ausencia generalizada de las respuestas F.

Conclusión: El aumento de la LDM y la disminución del CMAP distal fueron las alteraciones más frecuentes en el ECN (73 %) en nuestra serie de pacientes con SGB.

ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO EN PACIENTES CON SOSPECHA DE POLINEUROPATÍA TRAS UNA INFECCIÓN POR SARS-COV-2.

de Francisco Moure, Jorge¹; Torres Ramón, Irene²; Abreu Rodríguez, Berenice¹; Osorio Caicedo, Pedro¹; Navarrete Navarro, Sonia¹; Almárcegui Lafita, Carmen¹.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Miguel Servet¹; Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa²

Introducción y objetivos: La polineuropatía (PNP) es una complicación bien conocida que puede seguir a las enfermedades infecciosas. Durante la reciente pandemia causada por el coronavirus SARS-CoV-2 se han comunicado numerosos casos de PNP.

Presentamos nuestra experiencia en una consulta de Neurofisiología Clínica general en pacientes remitidos para estudio de síntomas sensitivos leves en pacientes con antecedente de una infección por SARS-CoV-2

Material y métodos: Se estudiaron 15 pacientes remitidos a una consulta de Neurofisiología General con síntomas sensitivos que podrían ser compatibles con una polineuropatía. A todos ellos se les realizó una exploración neurológica completa y un estudio neurofisiológico (ENF) que constó de estudios conducción nerviosa tanto motora como sensitiva y ondas F. En caso de plantearse una posible disfunción de la fibra fina y/o del sistema nervioso autónomo, se realizó una respuesta simpático-cutánea.

Resultados: El estudio neurofisiológico resultó patológico en 7 de estos pacientes. De ellos, 3 desarrollaron un síndrome de COVID-19 persistente mientras 4 tuvieron síntomas autolimitados. En cambio, todos los pacientes que tuvieron un ENF normal desarrollaron un síndrome de COVID-19 persistente, sin remisión de los síntomas.

Las alteraciones encontradas en el ENF fueron en 2 pacientes un retraso de la latencia mínima de la onda F, en 2 pacientes una disminución de la persistencia de la onda F, en 2 pacientes una ausencia de respuesta simpático-cutánea y en 1 paciente una disminución en la amplitud de los potenciales de acción sensitivos.

Conclusión: Entre los pacientes derivados a nuestra consulta para descartar una PNP parecen existir dos perfiles. Unos tienen una sintomatología con un curso autolimitado pudiéndose demostrar en ellos una alteración en los ENF que apoyarían una disfunción del sistema nervioso periférico (SNP). En cambio, en los pacientes que desarrollan un síndrome de COVID-19 persistente el ENF es con mayor frecuencia normal, no pudiendo demostrarse en ellos una patología del SNP.

NEUROPATÍAS POST INFECCIÓN POR SARS-CoV-2: ¿REALIDAD O FICCIÓN?

Lardelli García, M^a Jesús; Villalobos López, P.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Torrecárdenas.

Introducción y objetivos: El SARS-CoV-2 tiene características neurotropas demostradas. Los mecanismos específicos por los que el SARS-CoV-2 podrían afectar al sistema nervioso todavía no están claros. No obstante, hay evidencia de que podrían jugar un papel importante una combinación de mecanismos directos e indirectos en el desarrollo de la afectación del sistema nervioso central y periférico. Queremos estudiar si las neuropatías periféricas encontradas son atribuibles a las características inherentes a la estancia en UCI exclusivamente o si son secundarias a este papel neurotrófico del virus o a ambas.

Material y métodos: Hemos recogido una serie de 10 pacientes con estancia prolongada en UCI secundaria a infección por SARS-CoV-2 y clínica de neuropatía focal periférica al alta. Por otro lado, reclutamos 10 pacientes con patología respiratoria severa sin infección por SARS-CoV-2 que también precisaron colocación en decúbito prono. A todos se le realizó al menos un estudio electroneurográfico y electromiográfico para diagnosticar o excluir la existencia de afectación neuropática periférica.

Resultados: De los pacientes con infección por SARS-CoV-2, 3 tuvieron una neuropatía del nervio recurrente, 6 neuropatía del nervio peroneo común uni o bilateral y 1 con sospecha de polineuropatía que finalmente fue diagnosticado de mielopatía cervical. Todos los pacientes requirieron decúbito prono menos uno, el cual presentó una neuropatía peroneal bilateral. De los pacientes ingresados en UCI en decúbito prono sin infección por SARS-CoV-2, ninguno desarrolló compresiones nerviosas periféricas. Únicamente dos de ellos fueron diagnosticados de polineuropatía del paciente crítico.

Conclusión: Parece existir una predilección del SARS-CoV-2 por el tejido neural, y las neuropatías encontradas en nuestros pacientes parecen deberse más a esto que a compresiones mecánicas o a estancias prolongadas en UCI. Encontramos además una afectación de nervios que usualmente no encontramos afectados en otros pacientes críticos sin infección por SARS-CoV-2.

SOSPECHA DE ENFERMEDAD DE MOTONEURONA (A PROPÓSITO DE UN CASO).

Balaguer Roselló, Ernest; Hoyo Rodrigo, B.; Chilet Chilet, R; Ferrer Piquer, S.; Gil Galindo, N.; Vázquez Rosa, M.; Morcillo Escudero, B.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Doctor Peset.

Introducción y objetivos: Paciente búlgaro, 74 años, pluripatológico: enolismo, exfumador, DM mal controlada, HTA, DL, FA y vasculopatía periférica (bypass femoro-pedio). Ingresa por hemiparesia izquierda e inestabilidad con sospecha de ictus. Amiotrofia significativa en mano izquierda, fasciculaciones, ROTs patelares atenuados y aquíleos ausentes. Remitido por Neurología para descartar enfermedad de motoneurona.

Material y métodos: EMG miotomas C5-D1 y L2-S1 bilaterales. Neurografía sensitiva: N. cubital, radial, sural y peroneal superficial bilateral. Neurografía motora: N. cubital, peroneo profundo y tibial posterior bilateral. Ondas F.

Resultados: Afectación neurógena crónica miotomas L4-L5-S1 derechos y L5-S1 izquierdos, con PUMs neurógenos homogéneos y polifásicos. Trazados musculares maximales deficitarios en L4 derecho y L5-S1 bilateral. Signos de denervación activa y fasciculaciones en L5-S1 bilaterales, sin actividad anormal en resto de niveles.

EMG cervical: afectación en musculatura de inervación selectiva N. cubital izquierdo, con PUMs neurógenos agrandados homogéneos y trazado maximal deficitario, sin signos de denervación activa. Miotomas C5-D1 sin alteraciones.

Neurografía miembros superiores con alteración de la conducción de fibras sensitivo-motoras del N. cubital izquierdo por enlentecimiento a nivel de codo. En miembros inferiores alteración de la conducción de fibras sensitivo-motoras de N. peroneal superficial y N. peroneo profundo derechos. Resto nervios explorados normales.

Conclusión: Neuropatía compresiva N. cubital izquierdo en codo de acusada intensidad.

Afectación neurógena crónica miotomas L4 derecho y L5-S1 bilateral, con signos de denervación activa en L5-S1 bilateral sin denervación en resto de musculatura explorada.

Los hallazgos neurofisiológicos no cumplen criterios de enfermedad de motoneurona ni PNP.

Nota: barrera idiomática, tras insistencia reconoce pérdida de fuerza y parestesias en territorio cubital izquierdo y lumbalgia de varios años de evolución.

APLICACIONES DE LA ELECTROMIOGRAFÍA DEL MÚSCULO CRICOPHARYNGEUS.

Martínez Pérez, Almudena; Santiago Pérez, Susana; Sánchez Tornero, Mario; García López, Isabel; Rivera Schmitz, Teresa.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario La Paz.

Introducción y objetivos: La electromiografía laríngea (EMG-L), es una técnica muy útil en el diagnóstico de las lesiones de los nervios laríngeos, y en la inyección de toxina botulínica. La EMG del músculo cricopharyngeus se está utilizando también para valorar el componente de lesión neuromuscular de la patología faríngea.

Material y métodos: Se han explorado 6 pacientes, 3 mujeres y 3 hombres, entre 20 y 83 años de edad. En todos los casos se realizaron pruebas de voz y de deglución, video-laringoscopia, exploración radiológica y EMG del músculo cricopharyngeus con electrodos de aguja coaxial. En cuatro de ellos, también EMG-L de los músculos thyroarytenoideus y cricothyroideus bilaterales. La EMG-L y faríngea se realiza siempre entre el otorrinolaringólogo (que inserta los electrodos) y el neurofisiólogo clínico, que interpreta el registro y elabora el informe.

Resultados: Todos los pacientes referían disfagia, con atragantamiento y tos post-ingesta. En 2 pacientes con disfagia aislada y video-laringoscopia normal, solo se realizó EMG de cricopharyngeus, normal en ambos, aunque se observó hipertonia radiológica de este músculo. En dos pacientes con evidencia radiológica de achalasia en un caso e hipertonia del esfínter esofágico superior en otro, la EMG-L y del cricopharyngeus fueron también normales.

La EMG-L y del cricopharyngeus fueron patológicas en dos casos: una paciente intervenida de tumor de fosa posterior, con lesión severa de los nervios craneales X, XI y XII izquierdos, y un paciente intervenido a nivel de C3-C4, con lesión leve de los nervios craneales X y XII izquierdos.

Los dos casos con evidencia radiológica de hipertonia y la paciente intervenida de tumor de fosa posterior se trataron con toxina botulínica en el músculo cricopharyngeus, guiada con EMG, con mejoría clínica.

Conclusión: La EMG del músculo cricopharyngeus es una técnica útil en el manejo de los pacientes con patología neuromuscular faríngea, al igual que la EMG-L en pacientes con lesión neuromuscular laríngea.

ESPECTRO CLÍNICO-NEUROFISIOLÓGICO DE LAS POLINEUROPATÍAS AUTOINMUNES EN LA EDAD JUVENIL.

García Campomanes, Lía; Estrella, Beatriz; Torras, Elena; Fernández, Clara; Corral, Íñigo; Navarro, Virginia; Cabañes Martínez, Lidia.

Neurofisiología Clínica. Hospital Ramón y Cajal.

Introducción y objetivos: Dentro de las polineuropatías autoinmunes de presentación aguda se engloban tanto el síndrome de Guillain-Barré “clásico” (SGB) como sus variantes menos frecuentes, entre ellas la polineuropatía axonal motora aguda (AMAN).

Ambas entidades presentan importantes similitudes, pero también diferencias significativas tanto clínicas como neurofisiológicas.

Material y métodos: Caso 1: Varón de 14 años con leve debilidad distal de 20 días de evolución. Refiere antecedente de infección gastrointestinal semanas antes del inicio de los síntomas. La exploración clínica evidencia muy discreta pérdida de fuerza distal, así como reflejos miotáticos normales.

Caso 2: Varón de 16 años con clínica de 15 días de dolor lumbar intenso, y parestesias distales. En los últimos días, debilidad distal. Los reflejos miotáticos están ausentes. Refiere antecedente de infección respiratoria semanas previas.

Resultados: Caso 1: Se realiza estudio de conducción nerviosa que muestra signos de una muy severa polineuropatía axonal motora aguda. Se realizó estudio inmunológico, resultando los anticuerpos antigangliósidos positivos.

Caso 2: Se realiza estudio de conducción nerviosa que muestra alteraciones muy discretas compatibles con una polirradiculoneuropatía desmilenizante de inicio. El estudio inmunológico resultó negativo.

En ambos casos se objetivó disociación albúmino-citológica en el análisis del LCR. Se instauró tratamiento con inmunoglobulinas, con buena evolución posterior.

Conclusión: Estos casos demuestran las muy variables formas de manifestación de este grupo de polineuropatías, y evidencian lo fundamental de una buena orientación diagnóstica y la importancia de estudios neurofisiológicos para su diagnóstico y caracterización.

CUADROS NEUROMUSCULARES ASOCIADOS A INMUNOTERAPIA: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO.

Estrella León, Beatriz; García Campomanes, L.; Cabañes, L.; Villadóniga, M.; Celdrán, A.; Buisán, J.; Regidor, I.

Neurofisiología Clínica. Hospital Ramón y Cajal.

Introducción y objetivos: La inmunoterapia con inhibidores del check-point (ICP) es ya un tratamiento consolidado en algunos tipos de cáncer con una tendencia claramente al alza. Sus efectos adversos inmunomediados (EAI) a nivel del sistema nervioso son poco frecuentes pero se asocian a una alta morbimortalidad. De estos la afectación neuromuscular es la más frecuente e incluye principalmente, trastornos de la transmisión neuromuscular y radiculoneuropatías inflamatorias siendo vital su diagnóstico y tratamiento precoz.

Material y métodos: Revisamos de forma sistemática los pacientes en tratamiento con ICP con sospecha de patología neuromuscular remitidos para estudio neurofisiológico.

Resultados: Identificamos 10 pacientes con las características mencionadas. 4 varones y 6 mujeres, con edades comprendidas entre 49 y 78 años. De estos 10 pacientes, 9 estaban siendo tratados por un cáncer, principalmente cáncer de mama, y 1 estaba en tratamiento por enfermedad por coronavirus severa, formando parte de un ensayo clínico. En 2 pacientes el estudio fue normal, a pesar de lo sugestivo de los síntomas. En 6 pacientes se demostró una afectación de la transmisión neuromuscular de tipo postsináptico, en 1 paciente el diagnóstico fue de miastenia gravis y miositis, y en 1 paciente se diagnosticó una polineuropatía mixta. En 4 de los pacientes la evolución ha sido infausta en relación con estas complicaciones. En uno de los pacientes, diagnosticado de polineuropatía se observó mejoría completa de la enfermedad tras instauración de tratamiento con corticoides.

Conclusión: Aunque los ICP han demostrado prolongar la esperanza de vida de los pacientes tratados, debemos tener en cuenta los posibles efectos adversos. Está descrita la asociación con problemas cardíacos y la combinación de miositis y miastenia gravis.

El estudio neurofisiológico nos ayuda a diagnosticar las enfermedades neuromusculares secundarias a los ICP, aunque es importante resaltar la presentación atípica en ocasiones, con estudios analíticos y neurofisiológicos normales.

PARAMIOTONÍA DE VON EULENBURG, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Maniscalco Martín, Silvia; Amador Gil, Eva María; Expósito Hernández, Jacqueline; Peñate Medina, Joana del Carmen; Navarro Rivero, Beatriz.

Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil.

Introducción y objetivos: La paramiotonía congénita de Von Eulenburg es una canalopatía poco frecuente, con herencia autosómica dominante. Originada por mutaciones del gen SCN4A (Cr 17q23-25) que codifica la subunidad alfa del canal de sodio dependiente de voltaje del músculo esquelético. Se caracteriza por miotonía de minutos u horas de duración, de predominio en cara, cuello y músculos distales de miembros superiores, que empeora con el ejercicio y el frío. Las bajas temperaturas también provocan contracturas musculares y debilidad.

Material y métodos: Presentamos el caso de una niña de 7 años valorada por caídas frecuentes y discreta dificultad para saltar con la pierna izquierda. Además refería calambres en las manos y rigidez que empeora con el frío. El examen clínico reveló miotonía a la percusión de la eminencia tenar y una hipertrofia del gemelo izquierdo, y en la analítica de sangre se observó una elevación de la CK de hasta 6160 UI/L.

Resultados: Se decide realizar estudio electromiográfico de los músculos Gastrocnemio Medial y Primer Interóseo Dorsal observándose abundantes descargas miotónicas que se provocan al movilizar el electrodo de aguja y al percutir la musculatura. No se realiza estimulación repetitiva por escasa colaboración. Dado los hallazgos compatibles con un síndrome miotónico en el EMG, se decide realizar estudio genético descartando mutaciones en genes implicados en miotonías de Steinert y de Thomsen, pero detectando una mutación Gly1306Ala en heterocigosis en el gen SCN4A (Cr 17q23.3) asociada a la paramiotonía de von Eulenburg.

Conclusión: La paramiotonía de Von Eulenburg se caracteriza por episodios de retraso en la relajación muscular tras contracciones voluntarias o reflejas. Es importante establecer un diagnóstico diferencial y descartar otras enfermedades neuromusculares con peor pronóstico para un adecuado consejo clínico y genético. El estudio EMG permite valorar la actividad muscular y ayuda a enfocar el estudio genético, evidenciando una mutación del gen SCN4A, asociado a la paramiotonía congénita.

APORTACIÓN DEL REFLEJO T- MANDIBULAR EN EL ESTUDIO DE NERVIOS TRIGÉMINOS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Lloria Gil, María Carmen; García López, Beatriz; Vázquez Sanchez, Fernando; Gómez Menéndez, Ana; Isidro Mesas, Francisco; Rivas Navas, Estefanía; Pérez Gil, Olga.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción y objetivos: El reflejo mandibular es un reflejo mediado por la rama mandibular del trigémino. Su exploración neurofisiológica es sencilla y puede aportar información de utilidad en el estudio del nervio trigémino. Presentamos un caso clínico en el que la exploración de dicho reflejo fue útil para determinar el diagnóstico.

Material y métodos: Paciente de 64 años que acudió por dolor permanente de más de dos años de evolución debajo del ojo derecho, de características punzantes sin respuesta a analgesia convencional, y con parestesias ocasionales en el ala derecha de la nariz y en la zona superior del labio derecho. Dicho dolor no le impedía el sueño y no iba acompañado de lagrimeo ni enrojecimiento, además presentó un episodio similar hace años. Actualmente ha mejorado la sensación del dolor punzante pero ahora tiene una sensación de tirantez debajo del ojo. No mostró sintomatología en territorio V3 aunque en algún momento se recoge esta distribución en su historia clínica. Se le había remitido a psiquiatría y acude derivada a nuestro servicio desde neurología para estudio. Se realiza estudio EMG de las ramas trigeminales mediante reflejo de parpadeo, potenciales evocados de nervio trigémino bilateral y, por último, se exploró el reflejo T.

Resultados: En el estudio de EMG se identificaron respuestas R1 y R2 del reflejo de parpadeo dentro de la normalidad; los potenciales evocados de nervio trigémino mostraron una ausencia de respuesta en lado derecho y, por último, con la exploración del reflejo T, se objetivó una ausencia de respuesta dicho lado. Con estos datos se confirmó una neuropatía de ramas V2 y V3 trigeminales derechas.

Conclusión: El reflejo T mandibular es una exploración no habitual que puede aportar información en la exploración del nervio trigémino.

HALLAZGOS ELECTROMIOGRÁFICOS EVIDENCIADOS POR ANTICOLINESTERASICOS EN MIASTENIA GRAVIS SERONEGATIVA.

Martín Carretero, María; Iglesias Tejedor, María; León Alonso-Cortés, José Miguel; Ayuso Hernández, Marta; Abete Rivas, Margely; Cea Cañas, Benjamín.

Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario Valladolid.

Introducción y objetivos: La estimulación repetitiva frecuentemente revela un patrón decremental en pacientes con miastenia gravis, si bien no es rara la obtención de respuestas normales. Nuestro objetivo es evidenciar hallazgos atípicos en el estudio neurofisiológico (ENF) de pacientes con sospecha de trastorno de la unión neuromuscular y respuesta paradójica a tratamiento con piridostigmina.

Material y métodos: Paciente varón de 34 años que consulta por diplopia y disfagia transitorias. En la exploración se observa una diplopía binocular y ptosis bilateral, sin signos de compromiso respiratorio ni debilidad proximal. Se decide ingreso para estudio por imagen, serología y ENF.

Resultados: Se realiza un primer ENF que muestra un jitter alterado con bloqueos de conducción y unas respuestas normales en reposo y tras esfuerzo mantenido en la estimulación repetitiva, hallazgos compatibles, aunque no específicos, con afectación de la transmisión neuromuscular a nivel postsináptico. La resonancia magnética craneal no muestra anomalías por lo que se pautan 60mg de bromuro de piridostigmina. A los 15 días de su administración el paciente presenta fasciculaciones, mioclonías y espasmos generalizados. Se repite ENF, obteniéndose dos potenciales de acción muscular compuestos en el estudio de conducción y una respuesta decremental del potencial M2 en la estimulación repetitiva, resultados inusuales, compatibles con síndromes miasteniformes congénitos u otros defectos en canales iónicos de la unión neuromuscular mediados por anticuerpos distintos de los anticuerpos anti receptor de acetilcolina (ACRAS). Posteriormente los estudios serológicos revelan ACRA negativos y anticuerpos antimusk positivos. Finalmente se consigue control clínico con ciclos de inmunoglobulinas y corticoides.

Conclusión: La aparición de un segundo potencial de acción muscular en el ENF de pacientes con síndromes miasteniformes que hayan sido tratados con anticolinesterásicos ayuda a redirigir nuevas pruebas complementarias y considerar otras opciones terapéuticas más adecuadas.

UTILIDAD DEL ESTUDIO VídeoEEG-EMG MULTICANAL EN EL DIAGNÓSTICO DEL MIOCLONO PROPIOESPINAL, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Pascual Campos, Iván; Ortega León, María Teresa; Melchor Román, Inmaculada; Galdón Castillo, Alberto.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.

Introducción y objetivos: Las mioclonías propioespinales son entidades infrecuentes cuyo estudio diagnóstico puede no resultar tan sencillo.

Material y métodos: Paciente de 56 años derivada desde la unidad de trastornos del movimiento. Antecedentes familiares de Parkinson en el padre y personales de enfermedad de Lyme crónica. En 2007 presentó un cuadro de lumbalgia intensa, tras recuperarse no podía andar con la espalda vertical sino inclinada hacia delante por tendencia a la flexión de las caderas. Esta postura se fue agravando de forma progresiva, impidiendo también el decúbito con las piernas completamente extendidas. En 2010, junto al trastorno postural referido, comenzó a presentar movimientos involuntarios injertados, a modo de sacudidas pseudorrítmicas que provocaban breve flexión de las caderas. Esta sintomatología era constante en cualquier posición. Había sido extensamente estudiada en diversos centros y había seguido múltiples pautas de tratamiento farmacológico sin beneficio. Se solicitó estudio de vídeo-EEG y EMG multicanal.

Resultados: El estudio mostró una actividad cerebral sin alteraciones, presentó múltiples mioclonías en músculos paraespinales torácicos, lumbares, deltoides y trapecio de predominio en lado derecho, con menor repercusión en miembros inferiores. Estas mioclonías empezaban siempre en paraespinales torácicos y se propagaban hacia arriba, ocurrían siempre en vigilia y en momentos de transición vigilia-sueño. Estos hallazgos fueron concordantes con mioclonías propioespinales.

Conclusión: El vídeoEEG con EMG multicanal constituye una herramienta muy útil para el estudio del mioclono propioespinal y su diferenciación de otros tipos de mioclonos, especialmente el funcional. El inicio consistente en un grupo muscular con una propagación lenta hacia otros grupos musculares es la característica del mioclono propioespinal que podremos valorar en esta prueba. Datos atípicos de inicio o propagación irían a favor del mioclono funcional.

ENFERMEDAD NEUROMUSCULAR PERIFÉRICA ASOCIADA A COVID-19 EN PACIENTES NO CRÍTICOS.

Salazar Moya, Alba Pastora; Carmona Ruiz, Encarnación; Jiménez Jurado, Gema María; Díaz García, Francisco; Álvarez López, Mercedes.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen Macarena.

Introducción y objetivos: Desde el inicio de la pandemia por covid-19 se asociaron algunos síntomas neurológicos con esta patología. Los primeros en reconocerse fueron anosmia y ageusia. A medida que el número de casos fue aumentando se han ido relacionando otros síntomas y patologías neurológicas que afectan tanto al sistema nervioso central como periférico.

Algunos casos de enfermedad neuromuscular periférica se han relacionado con infección vírica previa. Actualmente se han descrito algunos casos que se relacionan con la infección por covid-19.

Material y métodos: Se realiza estudio neurofisiológico consistente en prueba EMG-ENG en tres pacientes y se revisa su historia de salud para comprobar la posible asociación con infección por covid-19.

Resultados: Hemos registrado tres casos de patología neuromuscular en contexto de infección por covid-19.

El primer caso es de un varón de 49 años que padeció parálisis facial periférica izquierda leve en contexto de infección por covid-19.

El segundo caso es de una mujer de 38 años que unos 15 días después de PCR positiva en rastreo por contacto covid-19 comenzó con clínica de disestesias en miembros superiores e inferiores y posterior debilidad en miembros inferiores. En el registro EMG-ENG se objetivan signos compatibles con polirradiculoneuropatía inflamatoria axonal y desmielinizante, posible CIDP de inicio.

El tercer caso es de un varón de 16 años que 1 semana tras contacto con covid-19 desarrolló fuerte dolor en miembro superior izquierdo con posterior debilidad del mismo. En el registro neurofisiológico se observan datos compatibles con neuralgia amiotrófica de dicha extremidad. Inicialmente presentó PCR de covid-19 negativa pero positivizó 10 días después.

Conclusión: Además de con otras infecciones víricas, las patologías neuromusculares periféricas parecen estar también relacionadas con la infección previa por covid-19.

HALLAZGOS DE EMG Y DE RMN EN PACIENTES CON LUMBOCIATALGIA.

González Uriel, Pablo.

Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Lugo.

Introducción y objetivos: La lumbociatalgia es una causa importante de discapacidad y absentismo laboral. Su sustrato fisiopatológico, de manera mayoritaria, es la radiculopatía. El objetivo de este estudio es describir las alteraciones en las pruebas complementarias (RMN y EMG), en pacientes con lumbociatalgia, con sospecha clínica de radiculopatía lumbosacra, en el contexto de hernia discal o espondilosis.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 217 pacientes (130 mujeres y 87 hombres) en el que se analizaron edad y sexo; mediante RMN protrusiones y hernias discales, complejos discoosteofitarios, artropatía cigapofisaria, espondilolistesis, estenosis de canal, hipertrofia del ligamento amarillo, alineación vertebral sagital; mediante electrodiagnóstico (ENG-EMG) se analizaron los hallazgos neurógenos en músculos dependientes de los nervios espinales de L3 a S1.

Resultados: La edad media fue de 57.54 ± 12.31 años. El media de protrusiones y hernias discales por columna fue de 1.26 ± 1.99 . El número de pacientes con elementos de espondilosis fue: 75 con osteofitos, 40 con listesis, 35 con estenosis de canal, 133 con artropatía cigapofisaria, 72 con hipertrofia del ligamento amarillo. Mayor incidencia de protrusiones y hernias discales en L4-L5 ($n=144$) y de complejos discoosteofitarios en L5-S1 ($n=42$). La alineación vertebral más característica fue la lordosis conservada ($n=151$). Los hallazgos neurógenos más frecuentes aparecieron en músculos dependientes del nervio espinal L5 ($n=169$). Los elementos de la espondilosis aumentaron con la edad de manera significativa. Las radiculopatías motoras y las discopatías se incrementaron con la edad de manera no significativa. La artropatía, los osteofitos y las radiculopatías motoras L4 y L5 fueron más frecuentes en hombres.

Conclusión: La suma de hallazgos degenerativos en la RMN puede explicar, a nivel lumbar, la mala correlación entre la ubicación anatómica de las lesiones ocupantes de espacio y el daño neurógeno observado por EMG para el mismo nivel anatómico esperado.

PLEXOPATÍAS BRAQUIALES DERIVADAS DE LOS INGRESOS POR COVID. REVISIÓN DE 13 CASOS.

Pérez Rodríguez, Diego Ramón; García de Gurtubay Gállico, Iñaki; Martín Bujanda, Beatriz; Arcocha Aguirrezábal, Juan; Ibiricu Yanguas, Asunción; Mariscal Aguilar, Cristina; Olaziregi Zabaleta, Olatz.

Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario de Navarra.

Introducción y objetivos: La postura en decúbito prono con un brazo extendido fue ampliamente utilizada durante las primeras semanas de la pandemia por COVID en pacientes con insuficiencia respiratoria en Navarra. En ese período se recibió en nuestro servicio de Neurofisiología un número anormalmente alto de pacientes con sospecha de plexopatía braquial, que excedía con creces las cifras de incidencia ordinarias de esta patología.

Ante la posibilidad de que se tratara de una plexopatía postural, emitimos una alarma al respecto.

Material y métodos: Se describen una serie de 13 pacientes que han desarrollado plexopatía braquial durante su ingreso por infección por SARS-COV2. Se descubrió que presentaban plexopatía braquial a través de electroneurografía y electromiografía. Se estudió la relación con el tiempo de ingreso, con la postura, fármacos, la ubicación, tipo de colchón, tipo de UCI, lado, sexo, etc.

Resultados: 12 pacientes ingresados en UCI en la primera ola presentaron plexopatía braquial, la mayoría por afectación axonal del tronco superior. En las sucesivas olas, tras las medidas adoptadas, solo un paciente presentará plexopatía braquial por esta causa en noviembre.

Conclusión: Las plexopatías más frecuentes remitidas a Neurofisiología son en su mayoría de etiología inflamatoria, traumática, obstétrica o compresiva.

Las plexopatías por causa postural son infrecuentes y ocurren en ciertas circunstancias, como algunos procedimientos quirúrgicos, siendo aún más escasas las que ocurren relación a ingresos, como en este caso.

La detección precoz de éstas en pacientes COVID por parte del servicio de Neurofisiología evitó nuevos casos.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DEL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO. REVISIÓN DE 68 CASOS.

Pérez Rodríguez, Diego Ramón; García de Gurtubay Gállico, Iñaki; Martín Bujanda, Beatriz; Azcona Ganuza, Gurutzi; Pabón Meneses, Rocío; Gila Useros, Luis; Veredas Panadero, Rocío.

Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario de Navarra.

Introducción y objetivos: El síndrome de Sjögren (SSJ) primario es una enfermedad autoinmune, inflamatoria, crónica y sistémica que afecta especialmente a glándulas exocrinas, produciendo xeroftalmía, xerostomía y sequedad de otras membranas mucosas y de la piel. También son frecuentes las manifestaciones extraglandulares en esta patología.

Lleva asociadas complicaciones neurológicas con una incidencia que se sitúa entre 10-60%. La neuropatía sensitivo-motora distal moderada-severa es el tipo más frecuente de neuropatía en el SSJ. Además, hay dos afecciones neurológicas mucho más infrecuentes pero muy distintivos de esta patología autoinmune: la neuropatía sensitiva del trigémino y la neuropatía sensitiva severa con ataxia sensitiva.

En este estudio mostramos las complicaciones neurológicas de los pacientes afectos de SSJ de nuestro entorno.

Material y métodos: Se describe una serie de 68 pacientes con SSJ primario remitidos a nuestro servicio de neurofisiología entre 2000 y 2021 sobre los que se realizan potenciales evocados visuales, somatosensoriales y motores (PEV, PESS y PEM), electroneurogramas, electromiogramas y estudios de placa motora.

Resultados: En 31 de ellos hay una afectación del sistema nervioso periférico, de los que 4 presentan neuropatías craneales infrecuentes. Tres pacientes presentaron afectación del SNC, y otros tres, del SNP y del SNC. Un paciente presenta miopatía esteroidea, y otro, afectación de la placa motora postsináptica junto con neuropatía óptica. En 29, a pesar de presentar sintomatología neurológica, no se observó afectación en las pruebas neurofisiológicas. En el 30% se observó asociación con otras enfermedades autoinmunes.

Conclusión: Como el resto de vasculitis, el SSJ produce complicaciones a nivel de SNC y del SNP.

Además, es frecuente la asociación de esta patología con otras enfermedades autoinmunes, como la diabetes mellitus u otras vasculitis.

Es importante el estudio a largo plazo de estos pacientes porque las manifestaciones glandulares suelen preceder a la afección neurológica.

COMUNICACIONES MONITORIZACIÓN INTRAOPERATORIA

ESTUDIO DE LA RESPUESTA LATERAL SPREAD DURANTE LA DESCOMPRESIÓN MICROQUIRÚRGICA DEL NERVIOS FACIAL.

Estrella León, Beatriz; Cabañes Martínez, L.; González Rodríguez, L.; Martín Palomeque, G.; Ley Urzaiz, L.; Regidor Bailly-Balliere, I.

Neurofisiología Clínica. Hospital Ramón y Cajal.

Introducción y objetivos: El espasmo hemifacial (EH) se caracteriza por la contracción simultánea e involuntaria de la musculatura dependiente de las distintas ramas del nervio facial. Suele producir en el paciente un gran impacto psicológico. La etiología más frecuente es la compresión de la 'root exit zone' del nervio facial por un asa vascular. La descompresión microvascular es la técnica quirúrgica más aceptada. La respuesta lateral spread (RLS) nos ayuda a demostrar la hiperexcitabilidad del nervio facial prequirúrgicamente y a monitorizar intraoperatoriamente la correcta descompresión del nervio.

Material y métodos: Presentamos 2 pacientes con espasmo hemifacial demostrado con estudio neurofisiológico preoperatorio e intervenidos mediante descompresión microquirúrgica del nervio facial.

Resultados: El primer caso es una mujer de 32 años con clínica de EH derecho de 10 años de evolución. La resonancia magnética (RM) mostró una anomalía de la arteria cerebelosa anteroinferior. El segundo caso es un varón de 51 años con clínica de EH izquierdo de 2 años de evolución. La RM mostró dolicoectasia de la arteria vertebral izquierda. En ambos pacientes se realizó monitorización intraoperatoria (MIO) multimodal, incluyendo el registro de la RLS, demostrándose la efectividad de la descompresión al dejar de registrarse la respuesta patológica tras la liberación del nervio.

Conclusión: El EH puede ser muy invalidante para el paciente. Aunque existen tratamientos no quirúrgicos, cada vez se realizan más intervenciones para la descompresión del nervio y resolución definitiva del espasmo. La demostración neurofisiológica de la RLS nos permite demostrar esta patología en la consulta y confirmar al cirujano la resolución completa durante la cirugía.

MONITORIZACIÓN NEUROFISIOLÓGICA INTRAOPERATORIA EN CIRUGÍAS DE LIBERACIÓN DEL NERVIO PUDENDO.

Cabañes Martínez, Lidia; Martín Palomeque, Guillermo; González Rodríguez, Liliana; Villadóniga, Marta; López Fando, Luis; Regidor, Ignacio.

Neurofisiología Clínica. Hospital Ramón y Cajal.

Introducción y objetivos: La neuropatía por atrapamiento del pudendo (NP) es una patología invalidante que impacta de manera muy importante en la calidad de vida de los pacientes. A pesar de que los criterios diagnósticos están bien establecidos, los pacientes con esta patología visitan a un gran número de especialistas y tardan años en ser diagnosticados. Suele ser refractaria al tratamiento médico y hasta hace poco tiempo la opción quirúrgica era poco factible. Existen distintas técnicas quirúrgicas con abordajes diversos y en los últimos tiempos la vía laparoscópica ha cobrado mucha fuerza, aunque esta técnica tiene el inconveniente de la difícil visualización e identificación de las estructuras.

Material y métodos: Describimos una serie de 18 pacientes operados con este abordaje en nuestro centro. En todos ellos se había confirmado previamente la lesión del nervio mediante estudios neurofisiológicos. El protocolo de la monitorización neurofisiológica intraoperatoria (MNI) consistió en: reflejo bulbocavernoso, PESS, TcMEPs y mapeo de raíces y nervio para su identificación.

Resultados: Se detectaron alarmas neurofisiológicas intraoperatorias en 4 de los 18 pacientes intervenidos. Los principales déficits neurológicos postoperatorios objetivados fueron una lesión parcial del nervio obturador en 2 pacientes y dificultad de vaciado vesical en otros dos 2 pacientes. Estas complicaciones se produjeron en los primeros pacientes intervenidos, y no se han vuelto a producir en los últimos 11 pacientes de la serie.

Conclusión: La liberación laparoscópica del nervio pudendo es una técnica segura si se realiza con MNI, pero necesita una curva de aprendizaje tanto para el cirujano como para el neurofisiólogo. La MNI en estas cirugías es relativamente fácil de implementar, ya que se utilizan técnicas ya conocidas, adaptadas a las peculiaridades de la técnica quirúrgica y a la anatomía de la zona. Tras conseguir la experiencia suficiente, esta técnica quirúrgica ofrece resultados muy satisfactorios a los pacientes que sufren de esta patología.

COMUNICACIONES POTENCIALES EVOCADOS

VALORACIÓN ELECTROFISIOLÓGICA EN LA VARIABILIDAD FENOTÍPICA EN MUTACIÓN DEL GEN PROM1. A PROPÓSITO DE UN CASO FAMILIAR.

Carmona Ruiz, Encarnación; Ramos Jiménez, Manuel J.; Jiménez Jurado, Gema; Morillo Sánchez, M. José; Rodríguez de La Rua Franch, Enrique; Menéndez de León, Carmen.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen Macarena.

Introducción y objetivos: Las distrofias retinianas presentan gran heterogeneidad tanto genotípica como fenotípica, mutaciones en un único gen se asocian a un amplio espectro de distrofias hereditarias de retina, así como distintos genes pueden causar la misma expresión fenotípica de la enfermedad.

Presentamos un caso familiar en el que una única mutación c.1117C>T del gen PROM1 muestra gran variabilidad fenotípica intrafamiliar.

Material y métodos: Nos remiten a madre e hija, de la unidad de referencia de enfermedades raras oculares del HUVM. La madre (M*) con posible retinosis pigmentaria o distrofia similar, la hija (H*) por posible distrofia macular.

Exploración oftalmológica y estudio con PEV, ERG Patrón y ERG campo completo. Análisis genético molecular de distrofias hereditarias de retina.

Resultados: Exploración oftalmológica: M*: AV OD: 0,5 OI: 1, BPA normal, Fondo (T): recuerda una leve retinosis pigmentosa con mácula bien, CV: defecto arciforme superior bilateral.

H*: AV: 1 AO, BPA: normal AO, CV: defecto central bilateral, Fondo (T): Distrofia macular incipiente (¿Distrofia patrón?)

Estudio electrofisiológico: M*: afectación de todas las respuestas ERG (bastones, conos y capas medias de retina) que podrían dar lugar a las alteraciones en el ERG patrón para la valoración de la función macular, así como en los PEVs para la valoración de las fibras de visión central, siendo las alteraciones de este más marcada a la mayor frecuencia espacial, más selectivo de área foveal. Compatible con distrofia conos y bastones

H*: afectación de las respuestas de cono en ERG con normalidad de respuestas de bastones. Afectación de función macular, al igual que la función de las fibras de visión central más selectivas de área foveal. Compatible con distrofia conos, Stargardt etc

Análisis Genético: M* y H*: heterocigosis la mutación c.1117C>T (p. Arg373Cys) del gen PROM1.

Conclusión: Importancia de identificar distintas expresiones fenotípicas en pacientes con una misma mutación genética, que explica la variabilidad intrafamiliar.

SÍNCOPE INDUCIDO POR RISA: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Maniscalco Martín, Silvia¹; Pérez Hernández, Paula María²; Peñate Medina, Joana del Carmen¹; Amador Gil, Eva María¹; Expósito Hernández, Jacqueline¹; Navarro Rivero, Beatriz¹

Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil¹; Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín².

Introducción y objetivos: El síncope se define como una pérdida transitoria de consciencia y tono postural secundario a una inadecuada perfusión cerebral que se resuelve espontáneamente. El síncope inducido por risa es un tipo de síncope situacional poco frecuente.

Material y métodos: Se presenta el caso de una mujer de 62 años remitida por presentar episodios sincopales siempre precedidos por un ataque de risa intenso. La exploración física no evidenció anomalías y el estudio cardiológico (incluyendo EKG, ecocardiograma y prueba de esfuerzo) fue normal. Se plantea la posibilidad de que los síncope estén neuromediados por lo que se realiza estudio de mesa basculante para evaluar el sistema nervioso autónomo.

Resultados: Llevamos a cabo el estudio mediante control de presión arterial, EKG y frecuencia cardíaca en reposo, tras respiración profunda, tras maniobra de Valsalva y tras elevación de camilla a 70º. El estudio de mesa basculante reveló durante la maniobra de Valsalva una respuesta patológica en la curva de frecuencia cardíaca sin taquicardización, con caída de la presión arterial acompañada de síncope. Este patrón refleja un defecto en el arco reflejo barorreceptor, con incapacidad para aumentar la frecuencia cardíaca ante un incremento de la presión intratorácica y disminución de retorno venoso cardíaco secundario. No se observó otra alteración en las pruebas de respuesta cardiovagal.

Conclusión: El síncope por ataque de risa es una causa muy rara de síncope situacional con pronóstico benigno. La mayor parte de las veces se presenta en personas sanas, con un estudio cardiológico dentro de la normalidad. El estudio con mesa basculante es una herramienta útil para el diagnóstico de este tipo de síncope, permitiendo descartar una alteración disautonómica global añadida.

EVOLUCIÓN DE LA HIPOACUSIA EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE HUNTER A TRAVÉS DE LOS POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS.

García Peñalver, Alicia; Rodríguez Ulecia, I.; Labrador Rodríguez, A.; Mendoza Grimon, M.D.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Dr. Negrín.

Introducción y objetivos: La Mucopolisacaridosis tipo II o Síndrome de Hunter se trata de una enfermedad rara con una incidencia de 1/20.000 nacidos vivos en Europa que afecta a los depósitos lisosomales y por tanto causa organicidad a múltiples niveles del organismo. El control anual de los potenciales auditivos de tronco encefalo (PEATC) cobra gran importancia en el control de la hipoacusia de este cuadro sindromico dado que la hipoacusia es uno de los síntomas habituales.

Material y métodos: Caso clínico. Varón de 18 años de edad diagnosticado a los pocos meses de vida de Síndrome de Hunter a través de seriación enzimática en fibroblastos. Comienza seguimiento en nuestro centro a los 5 años de edad para valoración de tratamiento sustitutivo y seguimiento. En 2009 se realiza por primera vez potenciales evocados auditivos de tronco según Guía Práctica Clínica para el manejo del Síndrome de Hunter por el Comité HOS.

Resultados: La monitorización quasi anual de los PEATC hasta los 15 años muestra una evolución de una hipoacusia mixta con componente neurosensorial y de transmisión hasta estabilizarse en una pérdida de respuesta de la onda V a 60 dB de forma bilateral.

Conclusión: En la enfermedad de Hunter se produce una hipoacusia mixta debida fundamentalmente a tres mecanismo: Otitis media de repetición, afectación estructural de los huesecillos del oído medio y noxa directa sobre el VIII par craneal, el control evolutivo de los PEATC se vuelve de vital importancia para el abordaje terapéutico temprano, maximizando las terapias existentes para disminuir o retrasar una discapacidad severa tanto auditiva como retraso madurativo derivado de la hipoacusia existente.

CUADROS DESMIELINIZANTES POSTINFECCIOSOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Blanco Pino, Carla; Ipiens Escuer, Cristina; Salas Redondo, Andrés; Azzi Azzi, Habib Halim; Martínez Ramírez, Celio Valentín; Puertas Cuesta, Francisco Javier.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de la Ribera.

Introducción y objetivos: Los cuadros desmielinizantes del sistema nervioso son un reto diagnóstico, en los que es importante realizar una anamnesis cuidadosa para identificar antecedentes que puedan tener relación con la clínica presentada.

Su etiología es diversa: infecciones, enfermedades inmunológicas, del tejido conectivo, vasculares, síndromes paraneoplásicos o enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central. Un número importante de casos se consideran idiopáticos.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 74 años, con antecedentes de HTA, dislipemia, cirugía prostática un mes antes e infección por Covid-19 los 45 días previos. Acudió a Urgencias por un cuadro de 6 días de evolución de parestesias en MMII con debilidad progresiva, asociando disfunción de esfínteres y sin alteración del nivel de consciencia. La exploración neurológica mostró un balance muscular disminuido en MMII, una hipoestesia tactoalgésica con nivel sensitivo en T7, reflejos rotulianos y aquíleos presentes y reflejo cutáneo-plantar extensor bilateral.

Resultados: Se realizó una EMG sin hallazgos patológicos, a excepción de un reclutamiento al máximo esfuerzo muy reducido en MMII, y unos PESS de tibial posterior con ausencia de respuestas identificables a nivel central. Se realizó una RMN por sospecha de afectación medular, que mostró signos de mielitis transversa extensa desde T7 hasta T11. Pese a tratamiento inmunosupresor, empeoró clínica y radiológicamente, la afectación se extendió hasta nivel C1. El resto de pruebas complementarias, incluyendo serologías sanguíneas y de LCR, estudios de autoinmunidad y de neoplasias, resultaron normales.

Conclusión: Ante un caso de una mielitis transversa, es importante no solo la evaluación neurofisiológica del paciente, sino intentar establecer una causalidad para dirigir el tratamiento. En el caso de este paciente, el único antecedente reciente fue una infección por Covid-19, por lo que no se puede descartar que se trate de una mielitis transversa postinfecciosa vírica.

NEUROPATÍA ÓPTICA AXONAL COMO MANIFESTACIÓN NEUROLÓGICA ATÍPICA EN ENFERMEDAD CELIACA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Amador Gil, Eva María; Peñate Medina, Joana Del Carmen; Expósito Hernández, Gloria Jacqueline; Maniscalco Martín, Silvia; Navarro Rivero, Beatriz.

Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil.

Introducción y objetivos: La enfermedad celiaca es una enteropatía de origen autoinmune causada por la ingestión de alimentos con gluten en individuos genéticamente predispuestos. Esta patología presenta un amplio espectro clínico que incluye diversas manifestaciones neurológicas, entre las que se puede encontrar la afectación del nervio óptico.

Material y métodos: Varón de 77 años con antecedentes patológicos de HTA, DLP y enfermedad celiaca, en estudio por Servicio de Oftalmología y Neurología por presentar disminución de agudeza visual progresiva en ambos ojos. A la exploración física es capaz de contar dedos en ojo derecho, con imposibilidad en ojo izquierdo, presenta defecto pupilar aferente dudoso en ojo derecho y movimientos oculares externos dentro de la normalidad.

Se remite a Neurofisiología Clínica para realizar Potencial Evocado Visual (PEV), Electrorretinograma Pattern (ERG-P), Electrorretinograma (ERG) y Electrooculograma (EOG). Se utiliza un damero pattern reversal (tamaño 16) y ERG a campo completo (ganzfeld).

Resultados: Se realizan las siguientes pruebas complementarias: Oftalmología: OCT Spectralis CFNR con atrofia bilateral; CCGR con atrofia generalizada y abolición completa en ojo derecho.

La RNM y el doppler TSA no muestran hallazgos patológicos.

Pruebas neurofisiológicas: PEV: Hallazgos compatibles con neuropatía axonal bilateral severa. ERG-P: Respuesta de células ganglionares discretamente alterada. ERG: Dentro de la normalidad para la edad del paciente. EOG: No valorable, por baja agudeza visual. Se concluye como juicio diagnóstico con Neuropatía óptica severa en contexto de neurogluten.

Conclusión: La enfermedad celiaca, es una patología con gran variabilidad clínica, destacando las manifestaciones neurológicas. Las pruebas electrofisiológicas de la visión suponen una herramienta cotidiana y valiosa para el apoyo diagnóstico de diversas entidades, dentro del marco de la neuro-oftalmología. Un ejemplo es, como se presenta, la patología del nervio óptico asociada a celiaquía.

ESTIMULACIÓN MAGNÉTICA REPETITIVA COMO TRATAMIENTO DEL CALAMBRE DEL ESCRIBIENTE: RESULTADOS EN UNA MUESTRA DE PACIENTES.

Guede Guillén, Yaiza¹; Cortés Velarde, M.¹; Prieto Montalvo, J.¹; de la Casa Fages, B.¹; Teulings, H.L.²; Contreras Chicote, A.¹; Grandas Pérez, F.¹

Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón¹; NeuroScript. Tempe. Arizona. USA²

Introducción y objetivos: El 60% de los pacientes con calambre del escribiente (CE) son refractarios al tratamiento de elección con toxina botulínica. Existen algunos estudios previos sobre la utilidad de la estimulación magnética transcraneal repetitiva (EMTr) en CE, por lo que escogimos una muestra de pacientes para evaluar la utilidad de la EMTr en el CE, la persistencia de su eficacia en el tiempo e identificar factores predictivos de buena respuesta.

Material y métodos: Seleccionamos 4 pacientes a los que realizamos una evaluación clínica inicial. Dos de ellos asociaban temblor a la distonía. Tras 20 sesiones de EMTr de baja frecuencia sobre corteza motora, repetimos las evaluaciones a la semana, mes y 6 meses. Empleamos un análisis cuantitativo de la escritura con el software MovAlyzeR y las escalas Arm Distonia Dissability Scale, SF-36, EQ5 y cuestionario de Beck. También se realizó una evaluación neurofisiológica de la excitabilidad cortical antes y después del tratamiento.

Los parámetros de estimulación por sesión fueron: 1200 estímulos divididos en 120 trenes de 10 pulsos a 1 Hz cada uno, con un tiempo de espera de 1 segundo.

Resultados: Tras el tratamiento, el análisis cuantitativo de la escritura con MovAlyzeR demostró un aumento de la velocidad y amplitud de movimientos en todos los pacientes.

Las escalas mostraron mejoría en los dos pacientes con temblor distónico, uno de los cuales refirió mejoría demostrable en su vida diaria.

Respecto a la estabilidad cortical, se normalizó la curva de excitabilidad en todos los pacientes, independientemente de su alteración inicial. No hubo efectos adversos.

Conclusión: Los resultados preliminares muestran una potencial mejoría del CE con EMTr de baja frecuencia en corteza premotora que se mantiene tras finalizar el tratamiento. El temblor distónico parece responder mejor. El siguiente paso es conseguir más pacientes para intentar reproducir los resultados actuales, y obtener conclusiones sólidas que permitan definir protocolos de estimulación y un perfil de paciente adecuados.

TRATAMIENTO DE LA ATROFIA CORTICAL POSTERIOR MEDIANTE ESTIMULACIÓN MAGNÉTICA TRANSCRANEAL REPETITIVA.

Fernández Sánchez, Victoria Eugenia¹; Moreno, Teresa²; Porras, Óscar³; Gago, Beatriz³; Romero, Jesús².

Servicio de Neurofisiología Clínica¹; Servicio de Neurología²; Servicio de Neurología.- DUE³.Hospital Quironsalud Málaga.

Introducción y objetivos: Introducción: La atrofia cortical posterior (ACP) es un síndrome neurodegenerativo poco frecuente que se manifiesta por déficit cognitivo progresivo visuoperceptual y visuoespacial debido a un daño en la corteza occipitoparietal. La mayoría de estos pacientes tienen un sustrato anátomo-patológico compatible con enfermedad de Alzheimer (EA) siendo, este inicio focal atípico ya que la memoria está conservada. Las posibilidades de la neuromodulación en estos pacientes no se han explorado todavía. Solo un estudio ha explorado el efecto de la estimulación eléctrica transcraneal directa (t DCS), obteniendo resultados prometedores. La estimulación magnética transcraneal repetitiva (EMTr) ha demostrado tener buenos resultados en la función cognitiva de los pacientes con EA, n hasido utilizada en ACP.

Objetivos: Se muestra las características clínicas y evolutivas de un paciente con ACP tratado con EMTr

Material y métodos: Material y métodos: Estudio descriptivo de un caso clínico de ACP tratado con EMTr sobre el hemisferio occipital afecto a 10 Hz, 90% del umbral motor, 2000 pulsos por sesión durante 20 días.

Resultados: Resultados: Se trata de un paciente varón de 63 años que comienza con cuadrantoanopsia homónima inferior izquierda progresiva desde hace 1,5 años asociando prosopagnosia, apraxia del vestido y quejas de memoria. Las pruebas complementarias orientaron a ACP con sustrato EA. Los síntomas actuales eran: agnosia visual aperceptiva, prosopagnosia, alexia verbal. Realizamos tratamiento con EMTr durante 20 días. Tras el tratamiento, observamos una discreta mejoría subjetiva postratamiento, con estabilización en los test neuropsicológicos (TMT A, MLP-CERAD, reconocimiento rostros, PCCERAD, Denominación CERAD, Lectura CERAD, MMSE, Inventario Neuropsiquiátrico de Cummings (NPI).

Conclusión: Conclusiones: La EMTr puede ser una terapia prometedora para los pacientes con ACP. Será necesario realizar estudios con cohortes de pacientes con esta enfermedad para confirmar estos resultados preliminares.

COMUNICACIONES SUEÑO

TRASTORNO DE CONDUCTA DEL SUEÑO REM POSTCOVID-19.

Giménez Roca, Sara; Canet Sanz, Teresa; Soto Manzano, Lucía; Aliaga Díaz, Andrea.

Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Alicante.

Introducción y objetivos: Recientemente, se ha visto un aumento de trastornos del sueño relacionados con la infección por COVID-19. El propósito de este estudio fue analizar el sueño y detectar posibles alteraciones mediante video-polisomnografía (v-PSG) tras la enfermedad por SARS-CoV-2.

Material y métodos: Dos pacientes fueron derivados a nuestra Unidad de Sueño por sospecha de trastornos del sueño de inicio tras infección por COVID-19 confirmada por PCR. El primero refería episodios de parálisis del sueño repetidos, sueños vívidos, pesadillas diarias, gesticulaciones y movimientos corporales; y el segundo, clínica de ronquidos y apneas (previo a la infección por COVID-19) y pesadillas continuas de inicio tras la enfermedad. Se realizó en ambos casos v-PSG tres meses después de la enfermedad por SARS-CoV-2.

Resultados: Los pacientes eran varones de 47 y 56 años de edad y ambos habían requerido ingreso por neumonía bilateral. En el primer paciente, los síntomas típicos de la infección habían cedido, mientras que en el segundo, la sensación de disnea y la cefalea persistían en el momento del estudio. Este último paciente, fue diagnosticado de apnea obstructiva del sueño en grado severo (IAH 36) y el primero en grado moderado (IAH 25,4). Ambos presentaron de forma tónica y fásica ausencia de atonía del sueño REM en mentón y flexor común de los dedos y, además, se objetivaron por vídeo movimientos de piernas y manos, compatible con Trastorno de Conducta del Sueño REM (TCREM).

Conclusión: Presentamos los primeros casos de diagnóstico de TCREM por v-PSG tras infección por SARS-CoV-2 referidos en la literatura hasta la actualidad. Esta patología puede ser una manifestación más de afectación del sistema nervioso central por COVID-19. De hecho, estudios neuropatológicos recientes han demostrado que las alteraciones inflamatorias más significativas se localizan a nivel del tronco del encéfalo, explicando así posiblemente nuestros hallazgos.

A PROPÓSITO DE UN CASO: EPILEPSIA NOCTURNA DEL LÓBULO FRONTAL AUTOSÓMICA DOMINANTE (ADNFLE).

Giménez López, Elena; López Bérbabé, Roberto; Martínez de Quintana, Altea; Villamor Villarino, Marina; Carrasco Méndez, Clara Adela; Izura Azanza, Virginia; Marín Conesa, Ester.

Neurofisiología Clínica. Hospital Reina Sofía.

Introducción y objetivos: La epilepsia nocturna del lóbulo frontal autosómica dominante (ADNFLE) es un tipo de epilepsia familiar poco frecuente con inicio en la infancia o la adolescencia. Clínicamente se manifiesta como episodios nocturnos de corta duración, en ocasiones agrupados en una misma noche, que varían desde simples despertares del sueño hasta eventos hipercinéticos dramáticos, a menudo extraños, con características tónicas o distónicas.

Material y métodos: Paciente de 14 años con episodios al despertar consistentes en cierre ocular y labial junto con movimientos de brazos y tronco, de características distónicas, que le duran unos 20 segundos. Desconocen si dichos episodios ocurren también durante la noche. Además de dicha sintomatología, el paciente presentaba sueño inquieto e hipersomnia diurna. Como antecedente de interés, padre diagnosticado de epilepsia nocturna del lóbulo frontal confirmado con análisis genético (presencia en heterocigosis de la variante patogénica c.851C>T (p.Ser284Leu) en el gen CHRNA4).

Resultados: Tras esto se realizó una Polisomnografía Nocturna con monitorización vídeo-EEG de unas 15 horas donde se registraron once episodios motores (6 en sueño nocturno y 5 en el sueño diurno) que aparecían de forma súbita, coincidiendo con un alertamiento, en ocasiones precedidos de un complejo K, de expresión clínica compleja y atípica, sin claro correlato electroencefalográfico. Por último, se realizó un estudio genético donde se identificó la misma variante patogénica que en el padre. Finalmente fue diagnosticado de epilepsia nocturna del lóbulo frontal.

Conclusión: Si bien el diagnóstico de la ADNFLE se confirma mediante pruebas genéticas, la vídeo-Polisomnografía nocturna es de gran utilidad debido a que la mayoría de los episodios ocurren durante el sueño NREM y la realización de dicha prueba nos permitiría visualizarlos. Sin embargo, debido a que las descargas se originan profundamente en el lóbulo frontal, el vídeo-EEG de superficie será poco informativo casi en la mitad de los casos.

DÉFICIT DE HIERRO COMO CAUSA DE TRASTORNO DE SUEÑO EN EDAD INFANTIL. A PROPOSITO DE UN CASO.

Giménez López, Elena¹; Carrasco Méndez, Clara Adela²; Marín Conesa, Ester¹; Villamor Villarino, Marina¹; Martínez de Quintana, Altea¹; Izura Azanza, Virginia¹; López Bernabé, Roberto¹.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Reina Sofía¹; Hospital General de Villalba².

Introducción y objetivos: El trastorno de Movimiento Periódico de Piernas es una entidad incluida en la tercera edición de la Clasificación Internacional de Trastornos del sueño (ICSD-3) que se caracteriza por episodios periódicos de movimientos repetitivos de extremidades durante el sueño junto con alteración clínica del sueño o fatiga que no puede ser explicado por otra patología o etiología (medicamentos).

Material y métodos: Niña de 4 años de edad derivada por su Neuropediatra a las Consultas de sueño debido a somnolencia diurna y frecuentes despertares nocturnos por espasmos musculares de extremidades desde hace un año. La familia niega cualquier otra clínica nocturna (ronquidos, pausas de apnea, parasomnias) ni diurna (pérdida de conciencia, sacudidas). Únicamente mencionan que debido a su somnolencia precisa de siestas diarias de una hora y media, y si no la realiza se encuentra muy intranquila.

Resultados: Tras esto se le realizó un estudio polisomnográfico en donde se objetivó MPP sin otros trastornos respiratorios ni neurológicos. Ante la sospecha de Trastorno de Movimiento periódico de piernas se solicitó analítica de sangre con niveles de ferritina, siendo estos de 30. Finalmente se diagnosticó de dicho trastorno iniciándose tratamiento con sulfato ferroso oral, consiguiendo así mejoría analítica y clínica.

Conclusión: Según el ICSD-3, para el diagnóstico del trastorno de Movimiento Periódico de Piernas se precisa de la realización de una Polisomnografía que demuestre los MPP con una frecuencia superior a 5/hora en niños o superior a 15/hora en adultos. Además, al igual que cualquier otro trastorno de sueño en la infancia, su diagnóstico precoz es fundamental para poder así instaurar tratamiento y que el desarrollo neurocognitivo del paciente no se vea afectado.

ESTUDIO RETROSPECTIVO DE UNA SERIE DE PACIENTES A LOS QUE SE LES REALIZÓ UN TLMs.

Giménez López, Elena¹; Villamor Villarino, Marina¹; Martínez de Quintana, Altea¹; Carrasco Méndez, Clara Adela²; Marín Conesa, Ester¹; López Bernabé, Roberto¹; Izura Azanza, Virginia¹.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Reina Sofía; Hospital General de Villalba².

Introducción y objetivos: Los trastornos del sueño son patologías con una elevada prevalencia en la población, siendo una de las quejas más frecuentes es la excesiva somnolencia diurna. El Test de Latencias Múltiples de sueño (TLMs) es una prueba diagnóstica que sirve para valorar el grado de somnolencia.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo que incluye los pacientes a los que se le realizó un TLMs en la Unidad de Sueño del Hospital Universitario Reina Sofía (Murcia) entre los años 2017-2019. Se realizaron 143 estudios por el servicio de Neurofisiología Clínica, y las variables principales estudiadas fueron: edad, sexo, servicio derivador, clínica principal y resultado de las pruebas diagnósticas.

Resultados: De los 143 estudios realizados, 88 eran hombres (62%) y 55 mujeres (38%). Dichos pacientes fueron derivados en su mayoría desde Neumología (n=79, 56%) y Neurología (n=79, 41%). El 89,21% de los pacientes presentaban como síntoma principal la excesiva somnolencia diurna, de los cuales un 53% era a pesar de tratamiento con CPAP o avance mandibular. Además de esta clínica, los pacientes también refirieron parálisis del sueño (n=33), alucinaciones hipnagógicas/hipnopómpicas (n=29), “ataques de sueño incoercible” (n=47), pérdida de tono (n=12), movimientos de extremidades (n=8) y otros síntomas más característicos del SAHS (n=83). Por otro lado, 14 pacientes también comentaban que las siestas que realizaban resultaban reparadoras. El resultado de la realización del TLMs fue de 70 pacientes con SAHS, 24 pacientes con SAHS refractario, 33 pacientes con MPP, 7 pacientes con Narcolepsia tipo 1, 16 con Narcolepsia tipo 2, 7 con Hipersomnia idiopática, 11 con dudosa hipersomnia idiopática, 2 epilepsias, 1 insomnio, 3 parasomnias y 12 registros normales.

Conclusión: El TLMs es la prueba más utilizada para valorar de forma objetiva la somnolencia, y suele ser esencial para el diagnóstico de las hipersomnias.

TRASTORNO DEL SUEÑO EN LA INFANCIA.

Giménez López, Elena¹; Martínez de Quintana, Altea¹; Carrasco Méndez, Clara Adela²; Marín Conesa, Ester¹; Villamor Villarino, Marina¹; López Bernabé, Roberto¹; Izura Azanza, Virginia¹.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Reina Sofía¹; Hospital General de Villalba².

Introducción y objetivos: Los trastornos del sueño se presentan con una elevada prevalencia en la población, de ahí que también sean un motivo de consulta frecuente en niños y adolescentes. Los ronquidos y las pausas de apnea son la queja principal de dichas consultas, y la polisomnografía nocturna (PSG) la prueba de elección.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo que incluye los pacientes menores de 15 años estudiados en la Unidad de Sueño del Hospital Universitario Reina Sofía (Murcia) entre los años 2017-2019.

Resultados: De los 183 estudios realizados, 110 eran niños (60%) y 73 niñas (40%). Dichos pacientes fueron derivados en su mayoría desde Otorrinolaringología (n=106, 58%), siguiéndole después neumología (n=46), neurología (n=23), pediatría (n=5), genética (n=1), psiquiatría (n=1) y cardiología (n=1). Respecto a la clínica, los ronquidos (n=147) y las pausas de apneas (n=115) fueron la queja principal, y respecto a la exploración 70 pacientes presentaban hipertrofia amigdalal y/o adenoidea. El resultado de las pruebas mostraron un 58,46% de pacientes con SAHS (n=107: 54 leves, 28 moderados y 25 severos), 7.65% de roncopatía simple (n=14), 3.81% de epilepsia (n=7), 2.18% de narcolepsia (n=4), 7.10% MPP (n=13), 2.18% parasomnia (n=4) y 28.96% normal (n=53).

Conclusión: Los trastornos del sueño en la infancia y la adolescencia pueden presentar consecuencias importantes en el desarrollo del niño y del adolescente, ya que afecta tanto al estado de ánimo como a sus funciones cognitivas llegando a disminuir la atención y la memoria, de ahí su importancia en el diagnóstico precoz. En nuestra experiencia, la mayoría de pacientes provenían de otorrinolaringología con clínica de ronquidos y pausas de apnea, siendo el SAHS el trastorno del sueño más diagnosticado en nuestra unidad.

SAHS INFANTIL: ESTUDIO RETROSPECTIVO EN UNA UNIDAD DE SUEÑO.

Giménez López, Elena¹; Carrasco Méndez, Clara Adela²; Marín Conesa, Ester¹; Villamor Villarino, Marina¹; Martínez de Quintana, Altea¹; López Bernabé, Roberto¹; Izura Azanza, Virginia¹.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Reina Sofía¹; Hospital General de Villalba².

Introducción y objetivos: Los trastornos del sueño en niños y adolescentes son un motivo de consulta frecuente. Al igual que en el adulto, el SAHS es uno de los trastornos del sueño más frecuentes, y la polisomnografía nocturna (PSG) la prueba de elección.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo que incluye los pacientes menores de 15 años diagnosticados de SAHS estudiados en la Unidad de Sueño del Hospital Universitario Reina Sofía (Murcia) entre los años 2017-2019.

Resultados: De los 107 estudios realizados, 67 eran niños (63%) y 40 niñas (37%). Dichos pacientes fueron derivados en su mayoría desde Otorrinolaringología (n=61, 57%), siguiéndole después neumología (n=38, 35%), neurología (n=6, 6%), pediatría (n=1, 1%) y cardiología (n=1, 1%). La queja principal de dichos pacientes fueron principalmente los ronquidos (n=96) y las pausas de apneas (n=78), seguidos de respiración bucal (n=37), hiperactividad (n=23) sueño inquieto (n=45), excesiva sudoración nocturna (n=21), infecciones respiratorias o de oído de repetición (n=18), parasomnias (n=12), movimientos de extremidades (n=3) y otros (n=22). Otro dato llamativo fue que casi la mitad de los pacientes presentaban hipertrofia amigdalar y/o adenoidea. Según el grado de IAH los pacientes fueron diagnosticados en tres gravedades distintas de SAHS, siendo el diagnóstico más frecuente el SAHS leve con un 51% (n=54), seguido del SAHS moderado con un 26% (n=28) y el SAHS severo con un 23% (n=25). Además del diagnóstico de SAHS, 15 pacientes fueron diagnosticados de otras patologías como la epilepsia (n=4), narcolepsia (n=1), MPP (n=7) y parasomnia (n=3).

Conclusión: Los trastornos del sueño en la infancia y la adolescencia constituyen una entidad muy prevalente y que puede presentar un gran impacto en el desarrollo del niño y del adolescente por lo que el retraso en el diagnóstico podría provocar secuelas en la esfera neurocognitiva, y de ahí la importancia de la polisomnografía nocturna.

ESTUDIO RETROSPECTIVO DE SAHS REFRACTARIO.

Giménez López, Elena¹; Carrasco Méndez, Clara Adela²; Marín Conesa, Ester¹; Villamor Villarino, Marina¹; Martínez de Quintana, Altea¹; Izura Azanza, Virginia¹; López Bernabé, Roberto¹.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Reina Sofía¹; Hospital General de Villalba².

Introducción y objetivos: Los trastornos del sueño son entidades con alta prevalencia, siendo el SAHS uno de sus principales trastornos. Los pacientes con SAHS pueden referir que persiste la somnolencia a pesar del tratamiento que se encuentran recibiendo, y esto puede ser debido a múltiples factores, desde no llevar el tratamiento adecuado (una presión menor en su CPAP) hasta la coexistencia con otros trastornos del sueño que producen también somnolencia.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo que incluye los pacientes con SAHS en los que persiste la excesiva somnolencia diurna a pesar de tratamiento y se les realizó el Test de latencias múltiples de sueño.

Resultados: De los 59 estudios realizados, 49 eran hombres y 10 eran mujeres. Respecto a la clínica, además de la excesiva somnolencia diurna a pesar del tratamiento, los pacientes también refirieron ataques de sueño incoercibles (n=16), pérdidas de tono súbitas (n=3), parálisis del sueño (n=8), alucinaciones hipnagógicas/hipnopómpicas (n=8), movimientos de extremidades (n=4) y otros síntomas relacionados con SAHS (n=28). Tras la realización de PSG y TLMs, de los 59 pacientes con SAHS, 23 pacientes (39%) no llevaban su presión correcta, y además en 8 de ellos se diagnosticó de MPP y 1 de ellos de posible Narcolepsia tipo 2. Los 36 pacientes restantes (61%) llevaban su tratamiento de forma adecuada, pero a 13 pacientes se le diagnosticó de MPP, a 4 pacientes de Narcolepsia tipo 1, a 3 pacientes de posible Narcolepsia tipo 2 y a otros 8 pacientes de posible hipersomnia idiopática.

Conclusión: Los pacientes con SAHS que refieren excesiva somnolencia diurna a pesar de tratamiento se deberían estudiar de nuevo ya que en numerosas ocasiones no es por no llevar el tratamiento de la manera adecuada, ya que pueden coexistir otros trastornos del sueño. Por todo esto es importante no solo repetir una polisomnografía nocturna, sino realizar un Test de Latencias Múltiples del sueño a la mañana siguiente para valorar la coexistencia de otras patologías del sueño.

ESTUDIO RETROSPECTIVO DE NARCOLEPSIA JUVENIL.

Giménez López, Elena¹; Marín Conesa, Ester¹; Villamor Villarino, Marina¹; Martínez de Quintana, Altea¹; Carrasco Méndez, Clara Adela²; López Bernabé, Roberto¹; Izura Azanza, Virginia¹.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Reina Sofía¹; Hospital General de Villalba².

Introducción y objetivos: La narcolepsia es un trastorno del sueño que se caracteriza por una regulación anormal del ciclo vigilia-sueño que da lugar a una transición rápida e inapropiada del estado de vigilia al sueño. La mayoría de pacientes con dicha patología suele iniciar sus síntomas antes de los 20 años.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo que incluye los pacientes menores de 20 diagnosticados de Narcolepsia en la Unidad de Sueño del Hospital Universitario Reina Sofía (Murcia) entre los años 2017-2019.

Resultados: De los 7 pacientes diagnosticados de narcolepsia, 2 fueron diagnosticados de Narcolepsia tipo 1 (29%) y 5 de Narcolepsia tipo 2 (71%). Dichos pacientes fueron derivados en su totalidad desde Neurología (100%), siendo 3 de ellos hombres (43%) y 4 mujeres (57%). El 100% de los pacientes refirieron excesiva somnolencia diurna, junto con otros síntomas como las parálisis del sueño (0% en narcolepsia tipo 1 y 40% en narcolepsia tipo 2), ataques de sueño incoercible (50% en narcolepsia tipo 1 y 40% en narcolepsia tipo 2), alucinaciones hipnagógicas/hipnopómpicas (0% en narcolepsia tipo 1 y 40% en narcolepsia tipo 2) o pérdidas de tono bruscas (100% en narcolepsia tipo 1 y 0% en narcolepsia tipo 2). Un dato llamativo es que ninguno de los pacientes comentaba que sus siestas fueran reparadoras y tampoco se les realizó los niveles de hipocretina 1 en LCR. Por otro lado, se observó 2 de los pacientes diagnosticados de narcolepsia (uno de cada tipo) presentaban otro trastorno del sueño (SAHS).

Conclusión: La narcolepsia es una entidad poco frecuente, cuyo síntoma principal es la excesiva somnolencia diurna. La narcolepsia tiene dos picos de incidencia, uno en la adolescencia (14-15 años) y otro a los 35 años. En la región de Murcia, de los 22 pacientes diagnosticados de Narcolepsia, solo 7 fueron diagnosticados antes de los 20 años, lo cual contrasta con las últimas revisiones donde más del 70% de los pacientes inicia sus síntomas antes de los 20 años.

SÍNDROME DE APNEAS CENTRAL DEL SUEÑO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN EN LA MALFORMACIÓN DE ARNOLD CHIARI.

Expósito Hernández, Jacqueline¹; Juma Parrado, Beatriz de la Concepción²; Maniscalco Martín, Silvia¹; Peñate Medina, Joana del Carmen¹; Amador Gil, Eva María¹; Navarro Rivero, Beatriz¹.

Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil¹; SNU Schamann².

Introducción y objetivos: La malformación de Chiari tipo I consiste en una ectopia de las amígdalas cerebelosas herniadas a través del foramen magno. Suele ser asintomática pero puede presentar clínica por afectación de cerebelo, troncoencéfalo, porción superior de la médula cervical y PPCC bajos.

Material y métodos: Presentamos el caso clínico de una niña de 11 años, con AP de taquicardia paroxística supraventricular, resuelta en época lactante y rinitis alérgica, que es remitida desde ORL a nuestra consulta de sueño por sospecha de síndrome de apneas obstructivas de sueño, por objetivarse hipertrofia amigdalар, y referir su madre pausas respiratorias y cansancio diurno.

Resultados: Se realiza PSGN con una duración de 7 horas 10 min, con un IAH de 74. La totalidad de los eventos fueron centrales. Se registró una repercusión oximétrica de 81% y alteración de la frecuencia cardíaca. La respiración se caracterizó por un patrón pseudoperiódico con pausas de apnea de 12 a 15 segundos seguidas de 2 a 3 respiraciones profundas. Debido a estos resultados se solicita RMN que mostró una malformación de Arnold Chiari con descenso de amígdalas cerebelosas a través del foramen magno con señal de edema en bulbo sin hidrocefalia. Se instaura tratamiento con BIPAP a la espera de tratamiento quirúrgico, en el que se realiza craneotomía suboccipital y laminectomía de arco posterior de C1 y C2, bajo monitorización neurofisiológica intraoperatoria. Se realiza, a posteriori PSGN donde se evidencia resolución del cuadro respiratorio, con un índice de 0,1, una eficiencia de sueño de 96%, buena arquitectura del mismo y una saturación media de O₂ del 97%.

Conclusión: Aunque la clínica de la malformación de Arnold Chiari es consecuencia de la compresión de estructuras como troncoencéfalo, cerebelo, y pares bajos, muchos autores han descrito el síndrome de apneas centrales durante el sueño como primera manifestación de esta malformación.

ESTUDIO DEL SUEÑO CON ACTIGRAFÍA EN PACIENTES CON CIRROSIS, CON O SIN ENCEFALOPATÍA HEPÁTICA MÍNIMA.

Ipiéns, Cristina¹; Aiko, Mika²; Victorio, Rut²; Peñaranda, Nicolás²; Cases, Paula²; Urios, Amparo³; Montoliu, Carmina⁴.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de La Ribera¹; Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valencia²; Fundación Investigación Hospital Clínico de Valencia. Instituto de Investigación Sanitaria-INCLIVA³; Fundación Investigación Hospital Clínico de Valencia. Instituto de Investigación Sanitaria-INCLIVA / Departamento de Patología, Facultad de Medicina, Universidad de Valencia⁴

Introducción y objetivos: Las alteraciones del sueño son entidades frecuentemente asociadas a la encefalopatía hepática, observables en pacientes cirróticos con encefalopatía hepática mínima (EHM). La PSG es la técnica de elección para el estudio del sueño, pero supone un consumo elevado de recursos y el registro se realiza tan solo durante una noche. La actigrafía permite realizar un estudio ambulatorio durante varios días. Los patrones de sueño-vigilia son estimados a partir de periodos de actividad e inactividad reflejados por los movimientos del paciente.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio para valorar el patrón de sueño mediante actigrafía durante varios días en individuos con patología hepática. Se ha realizado un estudio analítico observacional de cohortes en una muestra de 68 individuos, agrupados en pacientes cirróticos con EHM, sin EHM y sujetos controles. Se analizaron las diferencias entre los tres grupos en cuanto al tiempo que permanecen en la cama, el porcentaje de sueño, la latencia de inicio del sueño, los periodos de vigilia intercalados, el índice de fragmentación y el tiempo en cama y de sueño del paciente durante el día.

Resultados: Durante la noche, los pacientes con cirrosis, con o sin EHM, permanecen más tiempo en cama, tienen una mayor latencia de sueño, mayor índice de fragmentación y menor porcentaje de sueño, lo que representa en general una peor calidad del descanso nocturno. Este aspecto puede estar relacionado con la mayor inmovilidad que aparece en el registro diurno. Los pacientes cirróticos con o sin EHM, tienen un riesgo significativamente mayor de presentar una mayor fragmentación del sueño y de presentar una cantidad mayor de sueño durante el día.

Conclusión: Los pacientes con enfermedad hepática pueden presentar alteraciones del sueño y ser la primera manifestación clínica neurológica. La actigrafía demuestra ser una herramienta diagnóstica útil, de uso ambulatorio y que permite un registro prolongado respetando la vida cotidiana de los pacientes.

RESPIRACIÓN DE CHEYNE -STOKES COMO FACTOR PRONÓSTICO EN ICTUS LACUNAR.

Juárez Turégano, Alba; Andretta Juárez, Guido; Pava Bernat, Isabel; Mesa Pérez, Melany; Cabello Nájera, Marta; Hoyo Santisteban, Victoria; Martínez Martínez, María Ángeles.

Unidad Multidisciplinar de Trastornos del Sueño y Ventilación. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Introducción y objetivos: La respiración de Cheyne Stokes (RCS) se ha descrito principalmente en la insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) e infartos cerebrales extensos. Presentamos el caso de un paciente con ictus lacunar recidivante y RCS postulando su papel como predictor de mal pronóstico.

Material y métodos: Varón de 75 años con antecedentes de fibrilación auricular, diabetes mellitus y neuropatía motora multifocal con bloqueos a la conducción. Ingresa por hemiparesia izquierda y patrón de respiración irregular. No presenta síntomas de ICC. Se descarta compromiso de nervios frénicos. En la resonancia magnética se identifica un infarto isquémico lacunar agudo/subagudo en brazo posterior de cápsula interna derecha. Se comienza tratamiento con ventilación mecánica no invasiva (VMNI) por restricción pulmonar, desaturaciones e infiltrados pulmonares.

Realizamos un vídeo - polisomnograma (v-PSG) según criterios de estadificación del sueño y eventos de la Academia Americana de Medicina del Sueño (AASM 2020) .

Resultados: El estudio v-PSG demostró la existencia de un patrón de respiración periódica (RCS), en más del 90% del registro de sueño, y en estadios de vigilia intrasueño. Índice de apneas-hipopneas global: 65,9, desaturaciones acusadas y CT90% del 18,5% en ausencia de hipercapnia. Se mantuvo el tratamiento con VMNI por corrección del patrón respiratorio (RCS). Pese a ello, el paciente fallece dos meses más tarde.

Conclusión: El diagnóstico mediante v-PSG y el tratamiento precoz de los trastornos respiratorios del sueño tras un infarto cerebral ha demostrado evitar recidivas y aumentar la esperanza de vida. Sólo un artículo hasta ahora ha relacionado la aparición de una RCS con un ictus lacunar. Por ello, pese al desenlace fatal en nuestro paciente, necesitamos mayor evidencia científica para identificar a la RCS como franco factor de mal pronóstico y dilucidar el papel del tratamiento con VMNI en estos casos.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, PSG Y EVOLUTIVAS DE UNA COHORTE DE 168 PACIENTES CON TRASTORNO DE CONDUCTA DEL SUEÑO REM.

Rodríguez Ulecia, Inmaculada¹; Labrador Rodríguez, A.¹; García de Gurtubay, I.²; García Peñalver, A.¹; Mendoza Grimón, M.D.¹

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín¹; Complejo Hospitalario de Navarra².

Introducción y objetivos: El trastorno de conducta del sueño REM (TCSR) es una parasomnia caracterizada por la presencia de conductas anormales durante el sueño y ausencia de atonía en REM. Para su correcto diagnóstico, es imprescindible una vídeo-polisomnografía (v-PSG) que evidencie la característica pérdida de atonía durante el sueño REM. Tal y como recomienda la ICSD-3, la actividad EMG fásica y tónica en los flexores comunes de los dedos de miembros superiores y del mentón ha de ser superior al 27% del tiempo en REM y asociarse a conductas anormales. La relación entre el TCSR y las enfermedades neurodegenerativas es bien conocida, pudiendo preceder a ésta última unos 10 años y constituir un criterio de alarma para el diagnóstico precoz.

Material y métodos: Se describen las características clínicas y cuantificación de la actividad EMG en REM en estudio v-PSG de una serie de pacientes con TCSR, en un estudio retrospectivo desde el año 2000 hasta la actualidad. Se recogieron edad, sexo, comienzo de los síntomas nocturnos, presencia de sinucleinopatía, fármacos, anosmia, cuantificación de la actividad EMG en REM y conversión a enfermedad neurodegenerativa.

Resultados: Se analizó un total de 168 pacientes con diagnóstico de TCSREM, de ellos, 97 eran TCSR secundarios y 71 idiopáticos, con un tiempo de seguimiento de 5-21 años tras la v-PSG diagnóstica. Se objetivó que el 96% cumplían el punto de corte de más de 27% de tiempo en REM con pérdida de atonía. La tasa de desarrollo de un trastorno neurodegenerativo fue del 85,92% en aquellos pacientes con TCSR idiopático.

Conclusión: En nuestra muestra se objetiva que el 96% de los pacientes presentan una pérdida de atonía por encima del 27% del tiempo en REM y una tasa de desarrollo de un trastorno neurodegenerativo del 85,92%. Por lo que su diagnóstico precoz puede ayudar a que el TCSR actúe como pródromo/criterio de alarma para el diagnóstico precoz de la neurodegeneración y dichos pacientes puedan ser candidatos a entrar en ensayos clínicos con fármacos neuroprotectores.

EMG DIAFRAGMÁTICO PARA EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE APNEAS-HIPOAPNEAS CENTRALES VS OBSTRUCTIVAS A PROPÓSITO DE UN CASO.

Soto Manzano, Lucía; Canet Sanz, María Teresa; Giménez Roca, Sara; Aliaga Díaz, Andrea; Rueda Rodríguez, Celinda; Molina Mora, Mercedes.

Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción y objetivos: Introducción: Dada la creciente patología respiratoria en las unidades del sueño y las características de los pacientes en la actualidad, que hacen más probable la incidencia de patología respiratoria de origen central, se hace cada vez más necesaria una técnica fiable que nos ayude a diferenciar con mayor precisión las apneas centrales de las obstructivas evitando así errores tanto de diagnóstico como de tratamiento.

Objetivo: aplicación del registro transcutáneo de EMG diafragmático descrito por Ricardo A. Stoohs para la diferenciación entre patología respiratoria central u obstructiva.

Material y métodos: Material: varón de 27 años con síntomas de apneas durante el sueño, no amigdalectomizado, roncador, con un IMC de 29 y lesiones diseminadas en troncoencéfalo por probable romboencefalitis. Se realizaron dos PSG, una primera convencional y la segunda con EMG diafragmático y CO₂ transcutáneo.

Método: PSG con registro de EMG diafragmático mediante la colocación de dos electrodos de superficie en la línea media axilar a nivel del séptimo y octavo espacio intercostal y una distancia interelectrodos de 2 cm. La lectura consiste en la observación del aumento del tono muscular en la línea base que se vuelve rítmica con los ciclos respiratorios; su ausencia indica el origen central del evento respiratorio mientras que la presencia nos corrobora el origen obstructivo. Realizamos una doble lectura de eventos respiratorios en la segunda polisomnografía, comparando hallazgos con y sin la ayuda del registro electromiográfico diafragmático.

Resultados: Resultados: Primera PSG: IAH 12,1 con dudas sobre origen obstructivo o central. En la segunda PSG el IAH fue 20,3 comparando las categorías de los eventos en una primera revisión sin electrodos intercostales frente a una segunda con ellos: obstructivos (59 vs 106) y centrales (55 vs 5).

Conclusión: Conclusión: La técnica expuesta puede ser un método no invasivo, sencillo y fácil de analizar en el estudio diferencial de la patología respiratoria central y obstructiva.

ALTERACIÓN DEL NIVEL DE CONSCIENCIA EN PACIENTE NARCOLÉPTICO TIPO 1. ¿STATUS CATAPLÉJICO?

Pascual Campos, Iván; Ortega León, María Teresa; Melchor Román, Inmaculada; Galdón Castillo, Alberto; Ruíz García, Josefa.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.

Introducción y objetivos: La alteración del nivel de consciencia es un diagnóstico complejo más en el paciente narcoléptico donde se debe sopesar el status catapléjico

Material y métodos: Paciente de 59 años con antecedentes de narcolepsia severa y trastorno ansioso en tratamiento con oxibato sódico y benzodiacepinas, respectivamente. El paciente se encontraba en su centro de salud al que fue llevado por la familia por encontrarlo somnoliento con episodios de caídas asociados a descontrol en la toma de la medicación (suspensión por su parte del oxibato y aumento del consumo de benzodiacepinas). En este contexto sufrió pérdida del nivel de consciencia, al apreciarse supuestos movimientos anómalos se catalogó como posible status epiléptico y fue derivado a nuestro centro. A la llegada a urgencias se observó el bajo nivel de consciencia y se sospechó de status epiléptico no convulsivo realizándose sedación con propofol y ketamina e intubación orotraqueal. Se solicitó TC de cráneo sin hallazgos. Tras esto fue trasladado a UCI donde ante los datos atípicos del caso se retiró la sedación y se practicó EEG. Se reintrodujo el oxibato y se suprimieron las benzodiacepinas consiguiendo mejoría importante con recuperación de la consciencia totalmente, además se practicó EEG de control. El paciente permaneció 3 días más ingresado en la UCI por cuadro febril de origen desconocido que se limitó mediante tratamiento con ceftriaxona

Resultados: El primer EEG mostró trazado alfa difuso reactivo a estímulos (podría estar condicionado por remanentes del tratamiento recibido). En el EEG de control se apreció trazado dentro de la normalidad

Conclusión: El status catapléjico es una entidad rara que se puede ver en pacientes narcoléptico ante interrupciones bruscas del tratamiento. Aunque el caso no pudo ser catalogado fielmente como status catapléjico (aunque hay alta sospecha por la mejoría al reintroducir la medicación) este debería ser una de las entidades a tener en cuenta en el estudio de las alteraciones de la consciencia en paciente narcoléptico tipo 1

PARASOMNIAS Y “PARASOMNIAS-LIKE” INFRECIENTES. DIAGNÓSTICO CLÍNICO-NEUROFISIOLÓGICO Y MANEJO TERAPÉUTICO.

Araque Colmenares, Lesly Rosana; Fedirchuk, Olga; Díaz Cid, Alba; Escribano Muñoz, Marta; Pedrera Mazarro, Antonio; Martín Palomeque, Guillermo.

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

Introducción y objetivos: Las parasomnias se caracterizan por experiencias, comportamientos o respuestas autonómicas anormales que emanan del sueño y se clasifican de acuerdo a la fase del sueño de la que emergen.

Las parasomnias del sueño NREM más comunes en una consulta de sueño son el sonambulismo, el despertar confusional y los terrores nocturnos y durante el SREM el trastorno de conducta del SREM (TCSREM) y las pesadillas.

Sin embargo, hay muchas otras parasomnias/“parasomnias-like” no tan comunes que podrían presentarse en nuestras consultas y debemos conocer para diagnosticarlas y manejarlas de manera correcta.

Material y métodos: Se presentan una serie de casos que ilustran ejemplos de parasomnias/“parasomnias-like” infrecuentes, en concreto, casos de “sleep related eating disorder”, “sexsomnia”, “ataques de pánico nocturnos” y “síndrome de excitación genital persistente”. Se discute su enfoque diagnóstico y su manejo en la consulta.

Resultados: Los pacientes de los 4 casos presentados mejoraron tras el correcto diagnóstico de su patología y tomando las medidas terapéuticas correspondiente.

En el caso del “sleep related eating disorder” retirando el fármaco desencadenante (zolpidem)

En la sexsomnia objetivando un trastorno del sueño que lo podría desencadenar (OSA) y tratándolo con CPAP.

En los ataques de pánico nocturnos haciendo un buen diagnóstico diferencial con otras patologías y tratando la causa (stress post-traumático tratado con doxepina y paroxetina)

En el síndrome de excitación genital persistente explicando a la paciente las características del síndrome clínico y las posibles causas. No quiso iniciar tratamiento farmacológico

Conclusión: Aún cuando la incidencia de las parasomnias/“parasomnias-like” anteriormente descritos es baja, es importante conocerlos para diagnosticar y tratar correctamente a estos pacientes.