

LIX REUNIÓN ANUAL

SENFC

días 4,5 y 6

OCTUBRE

2023



LABORAL CIUDAD DE LA CULTURA

GIJÓN

Gijón
Convention Bureau

azul
congresos
Secretaría Técnica Azul Congresos S.L.
Unidad 78 1º 1ª 1ª - 33003 - Oviedo
Tfno: 984 031 404 - 984 031 471
secretaria@azulcongresos.com

COMUNICACIONES LIX REUNIÓN ANUAL SENFC

Gijón, 4 a 6 de octubre de 2023

COMUNICACIONES ELECTROENCEFALOGRAFÍA

Electroencefalograma en el diagnóstico de la encefalitis límbica.

Santana Cáceres, Leticia del Carmen¹; Peñate Medina, Joana Carmen¹; Amador Gil, Eva María¹; Expósito Hernández, Jacqueline¹; Maniscalco Martín, Silvia¹; Rodríguez Ulecia, Inmaculada²; Balóira Armas, Alexander¹.

¹Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil (CHUIMI); ²Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria.

Introducción y objetivos: La encefalitis límbica es la inflamación de las estructuras del sistema límbico. Clínicamente además de crisis focales con o sin generalización secundaria, cursa con cambios agudos de humor y del comportamiento, afectación de la memoria, disfunción cognitiva, así como otros signos de afectación hipotalámica. Por ello, es imprescindible realizar el diagnóstico diferencial con patología psiquiátrica aguda y el electroencefalograma (EEG) resulta de ayuda, optimizando el enfoque terapéutico del paciente. **Material y métodos:** Niño de 10 años, con historia de síncope postinfecciosos y sin antecedentes neuropsiquiátricos que presenta, en contexto catarral y en menos de 24h, tres episodios disautonómicos con pérdida de consciencia, uno de ellos con despertar brusco, sonrisa y confusión asociado a hipertonia y movimientos abigarrados de manos. Se descartan síncope cardiogénicos y se solicita EEG urgente con discreta asimetría de amplitud izquierda. Ante la sospecha de origen comicial se inicia tratamiento con ácido valproico y se cursa el ingreso para estudio. Ceden las crisis hipertónicas, pero se incrementan los bloqueos, despertares confusionales, alucinaciones visuales y sonrisa inadecuada, se añade oxcarbazepina y se solicita interconsulta a psiquiatría sin observar clara patología psiquiátrica. **Resultados:** Durante el ingreso, se realizan EEG seriados observando lentificación progresiva de la actividad basal, crisis electroclínicas y actividad epileptiforme focal (temporal bilateral) con generalización facilitada por la hiperventilación. La correlación entre clínica y EEG es sugestiva de encefalitis límbica, por lo que se realiza RMN dirigida a hipocampo que apoya la sospecha diagnóstica. Ante esto se administran corticoides intravenosos, siendo dado de alta por mejoría clínica a los 15 días. **Discusión/Conclusiones:** Este caso enfatiza la importancia y la utilidad del EEG en el diagnóstico diferencial de la encefalitis límbica con trastornos psiquiátricos agudos.

Encefalopatía epiléptica con punta-onda continua durante el sueño: destejendo las redes neuronales.

León Ruiz, Moisés; Bautista Villavicencio, Camila; Gómez Moroney, Andrea; Ugalde Canitrot, Arturo.

Sección de Neurofisiología Clínica, Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción y objetivos: El espectro epilepsia-afasia (EAS) incluye la encefalopatía epiléptica y/o del desarrollo con POCS (EEDPOCS) en el extremo de mayor gravedad (sin agnosia auditiva, a diferencia del sd. de Landau-Kleffner)^{1,2}. **Material y métodos:** Varón de 4 años derivado por epilepsia generalizada idiopática refractaria a LEV, LTG y VPA, con retraso del neurodesarrollo desde los 6 meses, y desde los 3 años crisis epilépticas focales y con progresión a bilaterales tónico-clónicas (3-4 episodios/mes). Análisis general y de líquido cefalorraquídeo y RM craneal sin alteraciones. Se solicitó EEG urgente (hallando una encefalopatía de intensidad moderada) y estudio genético (sin alteraciones). Se optimizó politerapia anticrisis con CZP. Se realizaron V-EEG de vigilia-sueño seriados de control. **Resultados:** El V-EEG efectuado un mes después evidenció descargas punta-onda lenta (POL) en el 30% NREM. Los V-EEG realizados un año y dos años después, revelaron lo previo en el 30-40% de NREM. El V-EEG completado 3 años después, objetivó una POCS (65-80%) en la región centrot temporal izquierda (persistencia media-alta en vigilia y muy alta en NREM). Fue diagnosticado de EEDPOCS. Se inició CLB, PER e hidrocortisona, sin nuevas crisis. **Discusión/Conclusiones:** La EEDPOCS es una encefalopatía epiléptica de inicio a los 2-12 años, de causa desconocida, donde la POCS en NREM produce una alteración de la neuroplasticidad^{3,4} y de la recuperación homeostática hipócnica^{5,6}. La ILAE no hace referencia a ningún umbral en particular⁷. Es más frecuente emplear un umbral $\geq 50\%$ (en lugar del 85% previo), para mejorar la sensibilidad diagnóstica⁸⁻¹⁰. Ante un paciente con presencia de POCS ($\geq 50\%$) y regresión del neurodesarrollo, debe sospecharse una EEDPOCS y realizar un V-EEG de vigilia-sueño para confirmar el diagnóstico e iniciar un tratamiento adecuado precoz, y así mejorar el pronóstico de los pacientes⁶.

Referencias

- ¹ Tsai MH, Vears DF, Turner SJ, Smith RL, Berkovic SF, Sadleir LG, et al. Clinical genetic study of the epilepsy-aphasia spectrum. *Epilepsia*. 2013; 54: 280-7.
- ² McTague A, Howell KB, Cross JH, Kurian MA, Scheffer IE. The genetic landscape of the epileptic encephalopathies of infancy and childhood. *Lancet Neurol*. 2016; 15: 304-16.
- ³ Sánchez Fernández I, Loddenkemper T, Peters JM, Kothare SV. Electrical status epilepticus in sleep: clinical presentation and pathophysiology. *Pediatr Neurol*. 2012; 47: 390-410.
- ⁴ Epileptic encephalopathies in infancy and early childhood. Epileptic encephalopathy with continuous spike-and-wave during sleep. In: Panayiotopoulos CP, ed. *A clinical guide to epileptic syndromes and their treatment*. 2nd Ed. Revised Second Edition Based on the ILAE classifications and practice parameter guidelines. London: Springer-Verlag; 2010. p. 309-13.
- ⁵ Rubboli G, Huber R, Tononi G, Tassinari CA. Encephalopathy related to status epilepticus during slow sleep: a link with sleep homeostasis? *Epileptic Disord*. 2019; 21: 62-70.
- ⁶ Bölsterli BK, Schmitt B, Bast T, Critelli H, Heinzle J, Jenni OG, et al. Impaired slowwave sleep downscaling in encephalopathy with status epilepticus during sleep (ESES). *Clin Neurophysiol*. 2011; 122: 1779-87.
- ⁷ Specchio N, Wirrell EC, Scheffer IE, Nabbout R, Riney K, Samia P, et al. International League Against Epilepsy classification and definition of epilepsy syndromes with onset in childhood: Position paper by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia*. 2022; 63: 1398-442.
- ⁸ Varadkar S. Continuous spike-wave during sleep: treating an epilepsy without seizures. *Dev Med Child Neurol*. 2018; 60: 220.
- ⁹ Vega C, Sánchez Fernández I, Peters J, Thome-Souza MS, Jackson M, et al. Response to clobazam in continuous spike-wave during sleep. *Dev Med Child Neurol*. 2018; 60: 283-9.
- ¹⁰ Escobar Fernández L, Cocco Góngora A, Vázquez López M, Polo Arrondo AP, Miranda Herrero MC, Barredo Valderrama E, et al. Continuous spike-waves during slow-wave sleep: Experience during 20 years. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2019; 91: 180-8.

Espasmos epilépticos como debut de un sd. de Lennox-Gastaut: más allá del síndrome de espasmos epilépticos infantil.

León Ruiz, Moisés; Bautista Villavicencio, Camila; Gómez Moroney, Andrea; Ugalde Canitrot, Arturo.

Sección de Neurofisiología Clínica, Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción y objetivos: El síndrome de Lennox-Gastaut (SLG) es una encefalopatía epiléptica y del desarrollo (EED), edad-dependiente, con múltiples causas, de etiopatogenia desconocida, siendo idiopáticos el 30%^{1,2}. **Material y métodos:** Niña de 3 años, con síndrome X Frágil de novo y retraso del neurodesarrollo, derivada por episodios de flexión cefálica, de 1 mes de evolución y 1-3 s de duración (5-10/día). Analítica general y de líquido cefalorraquídeo y RM craneal sin alteraciones. Se inició LEV y se solicitó EEG urgente de vigilia, objetivando una encefalopatía de intensidad moderada, ritmos rápidos hipovoltados y punta-onda lenta generalizada (POLG) (30-40% del registro), siendo dada de alta, con diagnóstico de EED a estudio y politerapia anticrisis con LEV, VPA y CLB. Se realizó un V-EEG un mes después. **Resultados:** El V-EEG de vigilia-sueño, además de lo previo, reveló 108 episodios estereotipados, agrupados en 35 minutos, en vigilia, de 0.5-1.5 s, compatibles con crisis tipo espasmos epilépticos, focales temporales izquierdas, junto con pérdida del tono cervical. Se inició VGB con refractariedad. Dos meses más tarde la paciente sufrió crisis epilépticas (CE) de ausencias atípicas y tónicas, junto con las previas. Fue diagnosticada de SLG idiopático, se suspendió VGB y se inició CBD y PER, pasando a tener 3 CE (en total)/semana. **Discusión/Conclusiones:** El SLG se caracteriza por: (1) múltiples tipos de CE (incluyendo los EE) farmacorresistentes (≥ 1 CE tónica); inicio < 18 años, (2) déficits cognitivo-conductuales, y (3) actividad rápida paroxística generalizada y POLG (≤ 2.5 Hz)². Las EED, entre ellas el SLG, comportan una epilepsia grave temprana². Ante un paciente pediátrico con sospecha de EE debe realizarse un V-EEG de vigilia-sueño para confirmar el diagnóstico (sin olvidar el SLG) e iniciar un tratamiento adecuado precoz para mejorar el pronóstico de estos pacientes.

Referencias

¹ Lennox-Gastaut syndrome. In: Panayiotopoulos CP, ed. A clinical guide to epileptic syndromes and their treatment. 2nd Ed. Revised Second Edition Based on the ILAE classifications and practice parameter guidelines. London: Springer-Verlag; 2010. p. 287-303.

² Specchio N, Wirrell EC, Scheffer IE, Nabbout R, Riney K, Samia P, et al. International League Against Epilepsy classification and definition of epilepsy syndromes with onset in childhood: Position paper by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia*. 2022; 63: 1398-442.

Electroencefalograma en hiperglicinemia no cetósica.

Vargas Díaz, Ernesto¹; Pérez Álvarez, Esperanza¹; García González, María Ángeles¹; Soto García, Jessica¹; Aparicio Fernández, Isabel¹; García Bu, Ledy Marissol¹; Santoveña González, Luis².

¹Hospital León; ²Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción y objetivos: La hiperglicinemia no cetósica es una patología poco frecuente en pacientes neonatos. Se debe a un error en el metabolismo de la glicina, favoreciendo su depósito y acumulación de dicho aminoácido en el SNC. El electroencefalograma muestra un patrón de brote supresión y descargas epileptiformes. **Material y métodos:** Se describe un caso de hiperglicinemia no cetósica y su evolución clínica y electroencefalográfica. **Resultados:** Neonato de 24 horas de vida, que comienza con hipotonía, hiporeactividad y disminución de las tomas. A su llegada a hospital de tercer nivel se observa pérdida de reflejos primitivos. Al día siguiente de su ingreso se observan movimientos clónicos en brazo izquierdo. Dichos movimientos aumentan, volviéndose menos armónicos, por lo que se solicita RM, la cual evidencia trombosis venosa cerebral, encefalopatía hipoxico-isquémica y alteración de la mielinización. En el EEG se observa un patrón de brote supresión, con brote generalizado, de 2-2.5s de duración, altamente epileptiforme, de predominio en áreas fronto-centrales. Durante el estudio del LCR se observan altos niveles de glicina, cumpliendo los criterios de Swanson para hiperglicinemia no cetósica. **Discusión/Conclusiones:** El electroencefalograma es una herramienta muy útil en el diagnóstico y seguimiento en este tipo de patología.

Referencias

1. Kure S, Kato K, Dinopoulos A, Gail C, DeGrauw TJ, Christodoulou J, et al. Comprehensive mutation analysis of GLDC, AMT, and GCSH in nonketotic hyperglycinemia. *Hum Mutat* 2006;27:343e52.
2. Korman SH, Boneh A, Ichinohe A et al. (2004). Persistent NKH with transient or absent symptoms and a homozygous GLDC mutation. *Ann Neurol* 56: 139–143.
3. Hamosh A, Johnston MV. 2001. Nonketotic hyperglycinemia. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, editors. *The metabolic and molecular bases of inherited disease*. New York (NY): McGraw-Hill. p. 2065–2078.
4. Rezvani I, Melvin JJ. Defects in metabolism of amino acids. In: Kliegman RM, Stanton BF, St Geme J, Behrman RE, editors. *Nelson textbook of pediatrics*. 19th ed. Philadelphia: Elsevier; 2011. p. 439e40.
5. Hennermann JB, Berger JM, Grieben U, Scharer G, Van Hove JLK. 2012. Prediction of long-term outcome in glycine encephalopathy: a clinical survey. *J Inher Metab Dis*. 35:253–261.
6. Hoover-Fong JE, Shah S, Van Hove JL, et al. Natural history of nonketotic hyperglycinemia in 65 patients. *Neurology*. 2004;63:1847.
7. Tada K, Kure S. Nonketotic hyperglycinemia: pathophysiological studies. *Proc Japan Acad Ser B* 2005;81:411e7.
8. Gallagher RC, Enns GM, Cowan TM, Mendelsohn B, Packman S. 2017. Aminoacidemias and organic acidemias. In: Swaiman KF, Ashwal S, Ferriero DM, Schor NF, Finkel RS, Gropman AL, Pearl PL, Shevell MI, editors. *Swaiman's pediatric neurology*. 6th ed. Edinburgh (UK): Elsevier. p. 286–297.
9. Ozyürek H, Turanlı G, Aliefendioglu D et al. (2005). Repetitive EEG recordings are necessary for the diagnosis of early myoclonic encephalopathy. *Neurol India* 53: 235–237.
10. Please cite this article in press as: Chiu C-F, et al., Nonketotic Hyperglycinemia of Infants in Taiwan, *Pediatrics and Neonatology* (2016).
11. Please cite this article in press as: Chiu C-F, et al., Nonketotic Hyperglycinemia of Infants in Taiwan, *Pediatrics and Neonatology* (2016).
12. Applegarth DA, Toone JR. Nonketotic hyperglycinemia (glycine encephalopathy): laboratory diagnosis. *Mol Genet Metab*. 2001;74:139–146.
13. Hennermann JB, Berger JM, Grieben U, Scharer G, Van Hove JLK. 2012. Prediction of long-term outcome in glycine encephalopathy: a clinical survey. *J Inher Metab Dis*. 35:253–261

Síndrome de Phelan-McDermid a propósito de un caso.

López-Carvajal Hijosa, Raquel; González Martínez, Alba; Rodríguez Jiménez, Madeley; Picornell Darder, Mercedes.

Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción y objetivos: Introducción. El síndrome de Phelan-McDermid, también llamado síndrome de delección 22q13.3, produce la pérdida de función del gen SHANK3. Se caracteriza por hipotonía neonatal severa, retardo global del desarrollo, retraso o ausencia de lenguaje y dismorfias menores. Es una causa frecuente de autismo y discapacidad intelectual. El 40% de los pacientes con SPMD padece crisis convulsivas, que suelen manifestarse durante la pubertad. Presentan alteraciones del sueño, percepción alterada del dolor y trastorno del comportamiento. **Objetivos.** Describir las anomalías epileptiformes en los estudios videoelectroencefalograma. **Material y métodos:** Niño de 5 años con malformaciones congénitas (hipoplasia del cuerpo calloso con agenesia parcial anterior y dilatación del sistema ventricular), rasgos dismórficos menores, hipotonía axial y retraso psicomotor, es diagnosticado por CGH array de síndrome de Phelan-McDermid (mutación SHANK3 de novo). Desde los 3 años presenta espasmos tónicos de miembros superiores, así como otros episodios sugestivos de crisis con difícil control con FAEs. **Resultados:** Hallazgos de video-EEG: Durante la vigilia la electrogénesis cerebral está desprovista de anomalías específicas. Durante el sueño NREM muestra anomalías multifocales epileptiformes intercríticas (paroxismos de ondas agudas y ondas lentas/punta-onda) en áreas Fronto-Centrales/Fronto-Centro-Temporales bilaterales o de predominio en uno u otro hemisferio. No se registran crisis epilépticas. **Discusión/Conclusiones:** Conclusión. El síndrome de Phelan-McDermid es una entidad con mayor frecuencia de la esperada y está subdiagnosticado. Por lo que se espera que mediante su difusión se logre un diagnóstico precoz, beneficiándose así los pacientes y familiares de un manejo óptimo.

Caracterización neurofisiológica de las crisis epilépticas periódicas.

Blázquez Muñoz, Carmen¹; Thonon, Vanessa¹; Martínez Pageo, Raquel¹; Manotas Mazario, Miguel¹; Sueiras Gil, María².

¹Hospital Universitari Vall d'Hebron; ²Hospital Universitari Vall d'Hebron/Institut de Recerca Vall d'Hebron (VHIR-UNINN). Barcelona.

Introducción y objetivos: Las crisis periódicas (CP) son aquellas que se presentan a intervalos regulares y con una duración similar, habiéndose descrito una frecuencia mínima de 3 crisis/hora como criterio diagnóstico. Se ha descrito una incidencia del 9 al 15% en pacientes neurocríticos, mayoritariamente de inicio focal posterior. Su fisiopatología e implicación pronóstica son desconocidas. **Material y métodos:** Se trata de un estudio retrospectivo y descriptivo que se realizó analizando las exploraciones EEG convencionales, monitorización continua (cEEG) y EEG cuantitativo (QEEG) de pacientes diagnosticados de estado epiléptico (EE) entre 2019 y 2023 en nuestro centro. Se obtuvo una muestra de 11 pacientes con CP, de la que se extrajeron datos clínicos y neurofisiológicos. Se admitió una variación del intervalo de hasta un 30%. **Resultados:** La muestra la integraron 7 hombres y 4 mujeres, con edades de 17 a 89 años. Presentaron sintomatología motora 8/11 pacientes y 3/11 EE no convulsivo, siendo la etiología muy variable. El inicio de las CP fue focal en 9/11 (en ningún caso temporal) y en 2/11 las crisis eran bilaterales en contexto de encefalopatía postanóxica. En 9/11 pacientes la duración de las CP fue inferior a 2 min. La duración del intervalo intercrítico fue mucho más variable entre los pacientes. En 2/11 pacientes se registraron descargas periódicas lateralizadas (PLD) y en 3/11 crisis subintrantes. De los 9 pacientes que requirieron al menos 3 fármacos antiepilépticos, 6 precisaron de sedación e ingreso en UCI dada su situación clínica de EE superrefractario. Únicamente los 2 pacientes postanóxicos fallecieron durante el ingreso. **Discusión/Conclusiones:** Las CP no se originan exclusivamente en regiones posteriores y probablemente su implicación pronóstica no sea desfavorable tal y como se ha descrito en otras series. La realización de EEG prolongados, cEEG y el empleo de QEEG podría favorecer la detección de las CP, probablemente infradiagnosticadas, así como esclarecer sus posibles implicaciones clínicas y terapéuticas.

Referencias

¹ Friedman, D. E., Schevon, C., Emerson, R. G., & Hirsch, L. J. (s/f). Cyclic electrographic seizures in critically ill patients David E. Comprehensive Epilepsy Center.

² Lecio, F., Pinto AB, & Gilmore A Ognen, E. J. (s/f). Petroff a , Adithya Sivaraju a , Nishi Rampal a , Lawrence J. Hirsch a , Nicolas Gaspard a,c aDepartment of Neurology and Comprehensive Epilepsy Center. En Cyclic seizures in critically ill patients: Clinical correlates, DC recordings and outcomes (Vol. 255, pp. 5403–05900).

³ Periodic electroclinical seizures following an ischemic stroke revealed by continuous-EEG Ayse Deniz Elmali (s/f).

⁴ Zorlu, M., David, T., Chuang, M., Seyhmus Aydemir, Zarnegar, R., & Department. (s/f). Prognostic Significance of Cyclic Seizures in Status Epilepticus Musab. Weill Cornell Medical College.

⁵ Ghoshal, S., Reynolds, A. S., & Claassen, J. (2017). Cyclic seizures - A clue to seizure termination? Clinical Neurophysiology: Official Journal of the International Federation of Clinical Neurophysiology, 128(6), 1034–1036.

⁶ How do seizures stop? *Fred A. Lado and *yzSolomon L. Moshé *The Saul R. Korey Department of Neurology, yDepartment of Pediatrics, zThe Dominick P. Purpura Department of Neuroscience, and the xLaboratory of Development Epilepsy. (s/f). Albert Einstein College of Medicine and Montefiore Medical Center.

⁷ Brief Communication 'Periodic' Seizures Warren T. Blume and Samuel Wiebe University Hospital, The University of Western Ontario, London, Ontario, Canada

Ampliación de datasets clínicos y mejora de detección de respuestas fotoparoxísticas mediante Inteligencia Artificial.

Moncada Martins, Fernando¹; González Suárez, Víctor Manuel ¹; Villar Flecha, José Ramón²; García López, Beatriz³; Gómez Menéndez, Ana Isabel³; Gutiérrez Trueba, María Antonia⁴; Calvo Calleja, Pablo⁴.

¹Departamento de Ingeniería de Sistemas, Universidad de Oviedo; ²Departamento de Ingeniería Informática, Universidad de Oviedo; ³Servicio de Neurofisiología, Hospital Universitario de Burgos; ⁴ Servicio de Neurofisiología, Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

Introducción y objetivos: La fotosensibilidad es una condición en la que el cerebro es sensible a estímulos visuales, provocando reacciones epilépticas llamadas respuestas fotoparoxísticas (PPR). Su detección se realiza mediante una búsqueda visual en un electroencefalograma (EEG) cuando el paciente es sometido a una estimulación fótica intermitente (IPS). Dada la naturaleza de la enfermedad y del proceso, resulta complicado formar un buen dataset de fotosensibilidad. Este estudio analiza los problemas de la captura de datos para crear un buen dataset de fotosensibilidad, ya sea por escasez de pacientes o por la dificultad de provocar PPRs. También introduce diferentes técnicas de Inteligencia Artificial para la ampliación del dataset disponible con el fin de mejorar los métodos de detección automática de PPRs. **Material y métodos:** Se proponen dos enfoques IA comunes para la mejora del dataset: I) la creación sintética de nuevas PPRs a partir de las reales de la forma más realista posible; y II) emplear un gran dataset de epilepsia para mejorar los métodos que se aplican en fotosensibilidad mediante un proceso denominado Transfer Learning. **Resultados:** La creación artificial de PPRs ha permitido mejorar enormemente la capacidad de detección automática de PPRs de los algoritmos, alcanzando una precisión de detección de PPRs en torno al 85%, (supone un incremento de un 10-20% respecto a otros métodos de la literatura). Actualmente se están llevando a cabo los experimentos diseñados para la segunda propuesta, por lo que los resultados no están disponibles en este momento. **Discusión/Conclusiones:** La creación sintética de datos artificiales es una solución bastante común para solventar la escasez de datos clínicos. Los resultados reflejan la gran importancia de disponer de un dataset adecuado para mejorar su capacidad de detección: dada la dificultad de conseguir PPRs de pacientes reales, la creación de PPRs sintéticas constituye una buena alternativa para mejorar la detección automática de las PPRs reales.

Revisión de estatus epiléptico en una serie de 25 pacientes en el Hospital de Salamanca.

López Viera, Karen; Sastre González, Raúl; Alejos Herrera, María Victoria; Vázquez Casares, Gemma; Montes Gonzalo, María Carmen; Barón Sánchez, Lady Johanna; Sturla Carreto, Dora del Pilar.

Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción y objetivos: El estatus epiléptico se define como una condición resultante del fallo de los mecanismos responsables de la terminación de las convulsiones o el inicio de los mecanismos que conducen a convulsiones anormalmente prolongadas. Es una urgencia neurológica que representa un riesgo vital y requiere diagnóstico y tratamiento inmediatos. **Objetivo:** Describir los casos de estatus epiléptico atendidos en el servicio de Neurofisiología Clínica en los años 2021 y 2022. **Material y métodos:** Estudio descriptivo de 25 pacientes ingresados con sospecha clínica de estatus epiléptico a los que se realizó electroencefalograma convencional. **Resultados:** EL 48% de los pacientes fueron mujeres y el 52% hombres, con edades comprendidas entre 10 meses y 100 años. El 52% ingresaron en unidad de cuidados intensivos y el 48% en planta de hospitalización o urgencias. La etiología más frecuente fue la encefalopatía post-anóxica por factores de riesgo cardiovascular. El 28% de los pacientes presentaban antecedente de epilepsia. El 56% presentaron clínica motora. El hallazgo electroencefalográfico más frecuente (56%) fue descargas epileptiformes focales continuas conformando un patrón de estatus focal. Se realizaron controles al 60%, fueron refractarios más del 50% y el 60% de los pacientes fallecieron durante el ingreso o en los tres meses posteriores. **Discusión/Conclusiones:** Nuestro estudio mostró una mayor prevalencia de estatus epiléptico en pacientes de más de 60 años con mayor mortalidad asociada a etiología anóxica y a traumatismo cráneo-encefálico. El papel diagnóstico de la electroencefalografía constituyó un pilar esencial en el tratamiento temprano de estos pacientes.

El efecto del Fixation Off en el registro del Electroencefalograma, a propósito de un caso.

Cañizo García, David ¹; Labrador Rodríguez, Amanda¹; Jiménez Vega, Octavio¹; Santana Cáceres, Leticia del Carmen²; Rodríguez Ulecia, Inmaculada¹; Betancor Perdomo, María Ángeles¹; Mendoza Grimón, Dolores¹.

¹Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín; ²Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria.

Introducción y objetivos: La sensibilidad con la desaparición de la fijación (Fixation Off Phenomenon – FOS) es un fenómeno raro de la electroencefalografía inducido por la eliminación de la visión central/fijación. Se caracteriza por descargas epileptiformes posteriores o generalizadas que ocurren consistentemente con el cierre ocular. Este fenómeno puede demostrarse fácilmente durante el electroencefalograma de rutina (EEG), eliminando la fijación (lentes de Frenzel) sin impedir que la luz llegue a la retina, lo que distingue a FOS de escotosensibilidad. **Material y métodos:** Se presenta un caso de una paciente de 28 años con Epilepsia Generalizada Idiopática de etiología genética en tratamiento con dos fármacos antiepilépticos (FAE), cuyo único hallazgo en el registro EEG de rutina en edad adulta se manifiesta durante el FOS, con actividad interictal de punta-onda generalizada y polipuntas simétricas de predominio occipital bilateral, estimulando dicha actividad durante el registro EEG con el uso de gafas de Frenzel. La paciente presenta mal control del cuadro clínico en el último mes presentando crisis que inicia con escotoma visual y posteriormente hipertonia generalizada. **Resultados:** En nuestro caso, ante la observación de actividad epileptiforme con el cierre ocular en uno de los registros, se emplearon las gafas de Frenzel, con el fin de corroborar el fenómeno fixation off y realizar cambios en su plan terapéutico añadiendo un tercer FAE y mejorando el control de las crisis. **Discusión/Conclusiones:** Evocar la actividad cerebral en EEG a través del Fixation Off permite evaluar actividad epileptiforme que no se manifestaría con las maniobras de rutina. Dicho fenómeno parece representar la expresión de un desequilibrio marcado de la excitabilidad cortical. La revisión de los hallazgos electroclínicos y las características sindrómicas en la bibliografía actual sugiere que el fenómeno FOS puede observarse en la vida adulta, y que cuando lo hace, a diferencia de la forma infantil, suele representar la expresión EEG de epilepsias sintomáticas.

Referencias

¹ Kristeva, R., & Cheyne, D. (2011). Neurophysiology of somatosensory processing: EEG, MEG, and functional implication Lopes da Silva, F. (2010). EEG and MEG: Relevance to neuroscience. *Neuron*, 67(2), 167-170. Halliday, A. M., & MacDonald, W. B. (1977). The effect of age on the visual evoked response. *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology*, 42(4), 416- 422.. *Clinical Neurophysiology*, 122(4), 699-725

Ampliación del protocolo estándar de estimulación visual en pacientes epilépticos con sensibilidad oculo-condiciona.

Balugo Bengoechea, Paloma; Fraile Pereda, Adela; Iglesias Alonso, Lorena; Candelas Bielza, Elia; Mier San Juan, Andrea.

Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción y objetivos: Los protocolos rutinarios de realización EEG incluyen el cierre palpebral y la estimulación visual intermitente (ELI), si bien estas exploraciones en ocasiones no son suficientes para identificar el tipo de sensibilidad visual del paciente. Nuestro objetivo es identificar los tipos de sensibilidad a diferentes estimulaciones visuales, así como establecer un protocolo de estimulación que facilite y estandarice las maniobras de provocación visual, de forma que se permita su práctica en los EEG de rutina de una forma sencilla y rápida. **Material y métodos:** Procedemos a la identificación de tipos de sensibilidad oculo-condicionada en una serie de 7 pacientes con alta probabilidad, bien por activación mediante maniobras rutinarias o por la patología propia del paciente. Una vez identificadas éstas, aplicamos maniobras dirigidas para su exploración e identificamos posibles factores de confusión a la hora de la exploración de las mismas. Evaluamos la utilidad diagnóstica o terapéutica para el paciente. **Resultados:** Los tipos de sensibilidad oculo-condicionada que podemos identificar en el EEG de rutina con maniobras sencillas al alcance de todos los laboratorios son: sensibilidad a los cambios de iluminación, sensibilidad al cierre ocular, sensibilidad a la ausencia de fijación y escotosensibilidad. Las maniobras de provocación empleadas serían: exploración exhaustiva de apertura y cierre ocular en diferentes condiciones de iluminación, eliminación de la fijación, ELI con/sin filtro palpebral, en un orden determinado para rentabilizar su aplicación. Esta identificación puede ser clave en la orientación diagnóstica entre las diferentes epilepsias visuo-sensibles e incluso puede ayudar a ofrecer una opción terapéutica mediante la utilización de lentes con determinados filtros. **Discusión/Conclusiones:** Proponemos la ampliación del EEG de rutina (15 minutos extra) sin que sea necesario material específico o recursos técnicos adicionales, para la aplicación de un protocolo de exploración de sensibilidad oculo-condicionada.

Referencias

- ¹ Dorothe'e Kasteleijn-Nolst Trenite, Guido Rubboli, Edouard Hirsch, Antonio Martins da Silva, Stefano Seri, Arnold Wilkins, Jaime Parra, Athanasios Covanis, Maurizio Elia, Giuseppe Capovilla, Ulrich Stephani, and Graham Harding. Methodology of photic stimulation revisited: Updated European algorithm for visual stimulation in the EEG laboratory. *Epilepsia*, 53³:16–24, 2012
- ² Maria E. Peltola, Markus Leitinger, Jonathan J. Halford, Kollencheri Puthenveetil Vinayan, Katsuhiro Kobayashi, Ronit M. Pressler, Ioana Mindruta, Luis Carlos Mayor, Leena Lauronen, Sándor Beniczky. Routine and sleep EEG: Minimum recording standards of the International Federation of Clinical Neurophysiology and the International League Against Epilepsy. *Clinical Neurophysiology* 147 (2023) 108–120
- ³ Kalyani Dilip Karkare, Ramshekhar N. Menon, Ashalatha Radhakrishnan, Ajith Cherian, Sanjeev V. Thomas. Electroclinical characteristics and syndromic associations of "eye-condition" related visual sensitive epilepsies—A cross-sectional study. *Seizure* 58 (2018) 62–71.
- ⁴ Sonia Mayo, et al. Candidate Genes for Eyelid Myoclonia with Absences, Review of the Literature. *Int. J. Mol. Sci* 2011, 22, 5609
- ⁵ Yang Zhi-xian, Cai Xiang, Liu Xiao-yan and Qin Jiong. Relationship among eye condition sensitivities, photosensitivity and epileptic syndromes. *Chinese Medical Journal* 2008; 121(17):1633-1637.
- ⁶ Mohamad Z. Koubeissi, Chaayos Khongkhatithum, Annette I. Janus, et al. Scotosensitive myoclonic seizures in MERRF. *Neurology* 2009;72;858. DOI 10.1212/01.wnl.0000343959.15205.52
- ⁷ F. Brigo, F. Rossini, A. Stefani, R. Nardone, F. Tezzon, A. Fiaschi, P. Manganotti, L.G. Bongiovanni. Fixation-off sensitivity. *Clinical Neurophysiology* 124 (2013) 221–227
- ⁸ A. Checa-Ros, D. Kasteleijn-Nolst Trenite, A. Edson-Scott, B. Carr, A. Cerquiglioni, S. Seri. Efficacy of color lenses in abolishing photosensitivity: Beyond the one-type- fits-all approach? *Epilepsy and Behavior* 124 (2021) 108332

Hallazgos electroencefalográficos en el síndrome de encefalopatía posterior reversible.

García Luna, Estefanía¹; Villamor Villarino, Marina¹; Barona Giménez, Eugenio¹; Miró Andreu, Andrea¹; Estrada Pérez, José²; Giménez López, Elena³; López Bernabé, Roberto¹.

¹Hospital General Universitario Reina Sofía; ²Hospital General Universitario Virgen de la Arrixaca; ³Hospital Vega Baja. Murcia.

Introducción y objetivos: Establecer los hallazgos electroencefalográficos en el síndrome de encefalopatía posterior reversible, por la inespecificidad de los mismos y su relativa frecuencia el ámbito hospitalario. **Material y métodos:** Mujer de 60 años con antecedente de trastorno bipolar, presenta desde hace 4 meses inapetencia y aislamiento social relacionado con el duelo por el fallecimiento de su padre. Se aumenta dosis de su tratamiento psiquiátrico y su entorno refiere aparición de caídas y episodios de disartria. **Resultados** En el TAC craneal se observan hipodensidades en sustancia blanca de ambos lóbulos parietales con leve edema. El primer electroencefalograma mostró una actividad bioeléctrica cerebral anormal por la presencia de brotes generalizados de actividad lenta, delta rítmica, que se proyectan con mayor amplitud sobre las regiones anteriores con una actividad de fondo normal. La resonancia magnética cerebral identificó imágenes parietales bilaterales con combinación de edema vasogénico y citotóxico. Debido a la aparición de movimiento anormales se realiza un electroencefalograma urgente, que descarta una situación de estatus no convulsivo, persistiendo los hallazgos previos, por lo que se decide no iniciar tratamiento antiepiléptico. La resonancia magnética cerebral mostraba significativa mejoría y un último electroencefalograma rigurosamente normal. La evolución y los **Resultados:** permitieron el diagnóstico de síndrome de encefalopatía posterior reversible secundario a tratamiento de larga evolución con litio +/-antipsicóticos. **Discusión/Conclusiones:** Esta patología es un trastorno de edema cerebral vasogénico subcortical reversible y la alteración electroencefalográfica más frecuente es el enlentecimiento generalizado en frecuencia theta/delta rítmica, pudiendo en ocasiones observar ondas focales agudas y brote de ondas lentas. Es importante destacar el papel fundamental del electroencefalograma para un correcto diagnóstico diferencial con el estatus epiléptico no convulsivo o la presencia de actividad epileptiforme.

Referencias

¹ Murray K, Amin U, Maciver S, Benbadis SR. EEG Findings in Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome. Clin EEG Neurosci. 2019 Sep;50(5):366-369. doi: 10.1177/1550059419856968. Epub 2019 Jun 19. PMID: 31215229.

² Fugate JE, Rabinstein AA. Posterior reversible encephalopathy syndrome: clinical and radiological manifestations, pathophysiology, and outstanding questions. Lancet Neurol. 2015 Sep;14(9):914-925. doi: 10.1016/S1474-4422(15)00111-8. Epub 2015 Jul 13. Erratum in: Lancet Neurol. 2015 Sep;14(9):874. PMID: 26184985.

³ Ando Y, Ono Y, Sano A, Fujita N, Ono S. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: A Review of the Literature. Intern Med. 2022 Jan 15;61(2):135-141. doi: 10.2169/internalmedicine.7520-21. Epub 2021 Jul 17. PMID: 34275982; PMCID: PMC8851194.

⁴ Fischer M, Schmuthard E. Posterior reversible encephalopathy syndrome. J Neurol. 2017 Aug;264(8):1608-1616. doi: 10.1007/s00415-016-8377-8. Epub 2017 Jan 4. PMID: 28054130; PMCID: PMC5533845.

Déficit del transportador de glucosa cerebral tipo 1. A propósito de un caso.

Barona Giménez, Eugenio¹; García Luna, Estefanía¹; Villamor Villarino, Marina¹; Miró Andreu, Andrea¹; Estrada Pérez, José²; Ortigosa Gómez, Sofía²; López Bernabé, Roberto².

¹Hospital Reina Sofía de Murcia; ²Hospital Virgen de la Arrixaca de Murcia.

Introducción y objetivos: Conocer la importancia del diagnóstico precoz en el síndrome de deficiencia del transportador de glucosa cerebral tipo 1 (GLUT-1), debido a las importantes consecuencias de su déficit en el neurodesarrollo. **Material y métodos:** Escolar de 6 años diagnosticado de epilepsia mioclónica y trastorno en el neurodesarrollo a los 2 años de edad con afectación del lenguaje y trastornos del movimiento, como distonía, corea y mioclonías. **Resultados:** Se realiza V-EEG de duración intermedia donde se registran 2 crisis electroclínicas, constituidas por descargas paroxísticas epileptiformes generalizadas de 1 segundo de duración, formadas por complejos puntaonda lenta de 1,5 Hz de frecuencia y de hasta 450 uV de amplitud, con evidente predominio sobre áreas frontocentrales. Tras múltiples líneas de tratamiento, se realiza exoma clínico y se detecta variante heterocigota patogénica c.388G>A,p.Gly130Ser en gen GLUT1/SLC2A1. Se inició dieta cetónica con buen control de las crisis. Se realizó nuevo V-EEG observando una evolución favorable, registrando una actividad normal. **Discusión/Conclusiones:** El síndrome de deficiencia del GLUT-1. es una patología metabólica rara y tan solo se han notificado 500 casos en el mundo. Tiene una herencia autosómica dominante. Se caracteriza por un impedimento del transporte de glucosa como consecuencia de una mutación en el gen SLC2A1 (1p34), que codifica el GLUT-1. El correcto desarrollo y funcionamiento del cerebro de los mamíferos, depende en gran medida del suministro constante de glucosa. La escasez de esta proteína por la mutación en el gen SLC2A1, priva al cerebro de glucosa y desencadena el trastorno en el neurodesarrollo de aparición en la edad infantil. Consideramos relevante tener este diagnóstico en mente, ya que una vez diagnosticado es relativamente sencillo de tratar, presentando los pacientes gran mejoría desde la primera semana de tratamiento.

Referencias

¹ Zavala M, Castillo V, González M, Castillo S. Síndrome de deficiencia de GLUT-1. Rev Neurol 2019;69 (04):178-179. doi: 10.33588/rn.6904.2019126

² Tang M, Park SH, De Vivo DC, Monani UR. Therapeutic strategies for glucose transporter 1 deficiency syndrome. Ann Clin Transl Neurol. 2019 Sep;6(9):1923-1932. doi: 10.1002/acn3.50881. Epub 2019 Aug 28. PMID: 31464092; PMCID: PMC6764625

³ Koch H, Weber YG. The glucose transporter type 1 (Glut1) syndromes. Epilepsy Behav. 2019 Feb;91:90-93. doi: 10.1016/j.yebeh.2018.06.010. Epub 2018 Jul 31. PMID: 30076047.

⁴ Schwantje M, Verhagen LM, van Hasselt PM, Fuchs SA. Glucose transporter type 1 deficiency syndrome and the ketogenic diet. J Inher Metab Dis. 2020 Mar;43(2):216-222. doi: 10.1002/jimd.12175. Epub 2019 Nov 13. PMID: 31605543; PMCID: PMC7078900.

EEG CALCULATOR. Una nueva herramienta de utilización diaria en neurofisiología clínica.

Escario Méndez, Elena¹; Escario Méndez, Alejandro²; Pintor Zamora, Miguel¹.

¹Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Madrid; ²Madrija Consultoría S.L.

Introducción y objetivos: Introducción: El electroencefalograma (EEG) se basa en el registro de la actividad bioeléctrica cerebral mediante electrodos. Para su interpretación es esencial una correcta localización de los electrodos de superficie, que son colocados en unas posiciones específicas siguiendo el sistema internacional 10-20. Para esta tarea, es necesario una formación adecuada que permita una buena técnica a la hora de medir las distancias entre electrodos y fijarlos sobre la piel. **Objetivos:** Presentar una nueva herramienta que ayude en la formación y en la colocación de los electrodos según el sistema internacional 10-20 de una manera más precisa y eficaz. **Material y métodos:** se desarrolla una aplicación móvil escrita en Angular, un framework de JavaScript útil para el desarrollo de aplicaciones. **Resultados:** Se presenta una aplicación móvil que utiliza una interfaz gráfica de usuario intuitiva y sencilla que permite calcular la localización de los electrodos según el sistema internacional, guiando al usuario en cada paso del proceso de la colocación de estos. Para ello, el usuario, a través de un smartphone accede a una interfaz donde introduce unos datos morfométricos específicos del paciente mediante los cuales la aplicación calcula de manera sistemática los puntos en los que se debe colocar cada electrodo y mostrará además una imagen de ayuda con los puntos calculados claramente marcados con una cuadrícula. De esta manera se facilita un adecuado montaje y con ello una buena técnica de registro. **Discusión/Conclusiones:** Se desarrolla EEG calculator, una aplicación móvil que asiste en la adecuada colocación de los electrodos evitando errores de medición e incrementando la precisión de su localización. Así mismo, esta aplicación ayuda a reducir el tiempo empleado en el montaje de la prueba optimizando el tiempo de registro establecido para cada paciente. Finalmente, todo ello permitirá reducir posibles artefactos y aumentar la calidad de los registros.

Patrones delta y theta rítmicos en trastornos genéticos. A propósito de un caso y revisión de la literatura.

Escario Méndez, Elena; Herráez Sánchez, Erika; Bracamonte López, Yolanda; Agudo Herrera, Rolando; Pintor Zamora, Miguel.

Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Madrid.

Introducción y objetivos: Introducción: Existen algunos patrones electroencefalográficos descritos en la literatura que se asocian con mayor frecuencia a determinados trastornos genéticos relacionados con epilepsia. Los patrones delta y/o theta rítmicos, poco frecuentes, pero fácilmente reconocibles, se han descrito en trastornos como el síndrome de Angelman, el síndrome de Rett o el síndrome del 4p, entre otros, y su correcta identificación puede ser de utilidad en la orientación diagnóstica de estos pacientes dado que, en ocasiones, la expresión clínica puede ser variable y solapable entre dichos trastornos. Objetivos: presentar el caso de un paciente con un patrón electroencefalográfico que motivó la realización de estudios genéticos específicos ayudando a orientar la etiología del cuadro. **Material y métodos:** niño de 10 años, natural de Marruecos, sin rasgos fenotípicos anómalos, nacido en 2013 en un parto gemelar. Acude a consultas de neuropediatría a los 6 años por problemas conductuales y de aprendizaje, con dificultad de expresión e inquietud motora excesiva, sin cumplir criterios de trastorno del espectro autista. Posteriormente presenta episodios diarios de cese de actividad acompañados en ocasiones de desviación superior de la mirada. Descripción de un caso clínico y revisión bibliográfica. **Resultados:** se realizan múltiples electroencefalogramas observándose una actividad theta rítmica en vigilia y sueño. Se realiza un estudio genético para el panel de encefalopatías epilépticas sin identificar variantes patogénicas. Dadas las características del trazado electroencefalográfico se solicita un estudio específico de cariotipo de 100 metafases, con sospecha de cromosoma 20 en anillo, obteniéndose un alelo intermedio del gen FMR1, gen causante del síndrome de X frágil. **Discusión/Conclusiones** algunos patrones electroencefalográficos aparecen con mayor frecuencia en determinados trastornos genéticos. Su reconocimiento evita demora del diagnóstico favoreciendo una orientación terapéutica precoz.

Mutación en el gen IQSEC2 a propósito de un caso.

López-Carvajal Hijosa, Raquel; González Martínez, Alba; Rodríguez Jiménez, Madeleyn; Picornell Darder, Mercedes.

Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción y objetivos: Introducción. El gen IQSEC2, ubicado en el cromosoma X, codifica una proteína necesaria para la remodelación, establecimiento y estabilización de las conexiones entre las células neuronales para el correcto desarrollo de las funciones intelectuales y cognitivas. Mutaciones en este gen han sido recientemente asociados con trastornos del desarrollo, discapacidad intelectual (DI), epilepsia, trastorno del espectro autista (TEA), hipotonía, microcefalia, regresión en el desarrollo o específicamente en el lenguaje, déficit en la comunicación social y movimientos de manos estereotipados. **Objetivos.** Describir las anomalías epileptiformes en los estudios video-electroencefalograma. **Material y métodos:** Niño de 4 años con retraso psicomotor, sobre todo del lenguaje y trastorno del espectro autista con variante en el gen IQSEC2 localizado en el cromosoma X (detectado a los 2 años en el estudio de secuenciación del exoma y análisis de genes relacionados con TEA y DI). A los 4 años presenta el primer episodio sugestivo de crisis atónica y a pesar de comenzar tratamiento con FAEs, estos episodios son cada vez más frecuentes e intensos. **Resultados:** Se realizan dos videos-EEG poligráficos evolutivos de vigilia y sueño con un intervalo de 7 meses. En ambos se registran anomalías multifocales epileptiformes intercríticas (paroxismos de punta-onda/polipunta-onda) en áreas Fronto-Centro-Temporales/Temporales/Centro-Parietales, que en ocasiones tienden a la bisincronía secundaria y algunas anomalías generalizadas epileptiformes intercríticas (paroxismos generalizados de polipunta/punta-onda) que se incrementan en el segundo estudio a pesar del tratamiento con FAEs. No se han registrado crisis epilépticas. **Discusión/Conclusiones:** La evolución clínica de los episodios críticos y de las anomalías epileptiformes intercríticas en el video-EEG, así como la revisión de la literatura orientan a un mal pronóstico en el control farmacológico de las crisis atónicas del paciente.

Mutación del gen SYNGAP-1. Una causa de epilepsia y retraso psicomotor poco reconocida.

Baz Lopez, Adrián¹; Fra Mosquera, Valeria²; Moreno Morales, Eros Yamel¹; Álvarez Paradelo, Silvia³.

¹CHUO; ²Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo; ³CHOU.

Introducción y objetivos. Una de las causas más frecuentes de retraso mental esporádico, es la mutación del gen SYNGAP-1 el cuál se estima que es el responsable de hasta el 1 % de los casos. Se caracteriza por una discapacidad entre moderada y severa, autismo y epilepsia. **Material y métodos:** Presentamos el caso de una niña de 23 meses de edad, remitida a nuestro servicio por retraso en el desarrollo psicomotor, marcha inestable, caídas laterales y episodios de retropulsión dorsocervical acompañados de desviación de la mirada conjugada. El estudio neurofisiológico realizado incluye registro vídeo-EEG con privación de sueño, PEATC, PEV googles y EMG de extremidades superiores e inferiores. **Resultados:** En el EEG a su ingreso se objetiva abundante actividad epileptiforme de tipo complejos punta-onda (PO) hipervoltados (>300uV) a 3-3,5 Hz, y ocasionales complejos polipunta-onda enrtmezclados, involucrando preferentemente regiones posteriores, así mismo se registran respuestas fotoparoxísticas asociadas a desconexión del medio. El resto de los estudios realizados no expresan hallazgos patológicos. El análisis genético revela la existencia de una mutación patogénica del gen SYNGAP-1. **Discusión/Conclusiones:** Discusión. La presencia de retraso del desarrollo psicomotor junto a la sospecha clínica de autismo acompañada de EEG con patrones no patognomónicos, pero sí característicos de este síndrome, ayudan a perfilar el enfoque del estudio genético necesario para confirmar la mutación del gen SYNGAP-1. Conclusiones. El EEG es una herramienta imprescindible para enfocar el abordaje diagnóstico y por ende, terapéutico, de niños con retraso psicomotor. La clínica y las características típicas de la mutación del gen SYNGAP-1 debería ser conocidas por todos los neurofisiólogos ya que es una causa frecuente de discapacidad intelectual.

Referencias

¹ von Stülpnagel C, Hartlieb T, Borggräfe I, Coppola A, Gennaro E, Eschermann K, Kiwull L, Kluger F, Krois I, Møller RS, Rössler F, Santulli L, Schwermer C, Wallacher-Scholz B, Zara F, Wolf P, Kluger G. Chewing induced reflex seizures ("eating epilepsy") and eye closure sensitivity as a common feature in pediatric patients with SYNGAP1 mutations: Review of literature and report of 8 cases. *Seizure*. 2019 Feb;65:131-137. doi: 10.1016/j.seizure.2018.12.020. Epub 2018 Dec 22. PMID: 30685520.

² Okazaki T, Saito Y, Hiraiwa R, Saitoh S, Kai M, Adachi K, Nishimura Y, Nanba E, Maegaki Y. Pharmacoresistant epileptic eyelid twitching in a child with a mutation in SYNGAP1. *Epileptic Disord*. 2017 Sep 1;19(3):339-344. doi: 10.1684/epd.2017.0922. PMID: 28721930.

³ Jimenez-Gomez, A., Niu, S., Andujar-Perez, F. et al. Phenotypic characterization of individuals with SYNGAP1 pathogenic variants reveals a potential correlation between posterior dominant rhythm and developmental progression. *J Neurodevelop Disord* 11, 18 (2019). <https://doi.org/10.1186/s11689-019-9276-y>

⁴ Wright D, Kenny A, Eley S, McKechnie AG, Stanfield AC. Clinical and behavioural features of SYNGAP1-related intellectual disability: a parent and caregiver description. *J Neurodev Disord*. 2022 Jun 2;14:34. doi: 10.1186/s11689-022-09437-x. PMID: 35655128; PMCID: PMC9164368.

⁵ Vlakamp DRM, Shaw BJ, Burgess R, Mei D, Montomoli M, Xie H, Myers CT, Bennett MF, XiangWei W, Williams D, Maas SM, Brooks AS, Mancini GMS, van de Laar IMBH, van Hagen JM, Ware TL, Webster RI, Malone S, Berkovic SF, Kalnins RM, Sicca F, Korenke GC, van Ravenswaaij-Arts CMA, Hildebrand MS, Mefford HC, Jiang Y, Guerrini R, Scheffer IE. SYNGAP1 encephalopathy: A distinctive generalized developmental and epileptic encephalopathy. *Neurology*. 2019 Jan 8;92(2):e96-e107. doi: 10.1212/WNL.0000000000006729. Epub 2018 Dec 12. Erratum in: *Neurology*. 2019 Nov 12;93(20):908. PMID: 30541864; PMCID: PMC6340340.

⁶ Lo Barco T, Kaminska A, Solazzi R, Cancés C, Barcia G, Chemaly N, Fontana E, Desguerre I, Canafoglia L, Hachon Le Camus C, Losito E, Villard L, Eisermann M, Dalla Bernardina B, Villeneuve N, Nabbout R. SYNGAP1-DEE: A visual sensitive epilepsy. *Clin Neurophysiol*. 2021 Apr;132(4):841-850. doi: 10.1016/j.clinph.2021.01.014. Epub 2021 Feb 3. PMID: 33639450.

⁷ Agarwal M, Johnston MV, Stafstrom CE. SYNGAP1 mutations: Clinical, genetic, and pathophysiological features. *Int J Dev Neurosci*. 2019 Nov;78:65-76. doi: 10.1016/j.ijdevneu.2019.08.003. Epub 2019 Aug 24. PMID: 31454529.

Objetivo Código Crisis: análisis retrospectivo del EEG urgente en pacientes candidatos en el Hospital Rey Juan Carlos.

Herraez Sánchez, Erika¹; Agudo Herrera, Rolando²; Pintor Zamora, Miguel²; Díaz Montoya, Blanca Patricia³.

¹Hospital Universitario Rey Juan Carlos-Fundación Jiménez Díaz / Hospital Ruber Internacional;

²Hospital Universitario Rey Juan Carlos; ³Hospital Universitario Rey Juan Carlos - Fundación Jiménez Díaz - Hospital de Villalba - Hospital Infanta Elena. Madrid.

Introducción y objetivos: La Comunidad de Madrid está preparando un “proceso asistencial Crisis Epilépticas Urgente” o “Código Crisis”, que tiene como objetivo “atender [estos eventos] con criterios similares en todos los ámbitos asistenciales, en el lugar de primera atención del paciente y evitar demoras innecesarias que conlleven un peor pronóstico”. Para ello, destacan potenciar el uso precoz del electroencefalograma (EEG) en el ámbito de Urgencias para facilitar el diagnóstico y monitorizar el tratamiento. **Material y métodos:** En nuestro centro, el EEG urgente tiene una disponibilidad de lunes a viernes de 8:00 a 15:00. Del total de pacientes atendidos en Urgencias durante un año, se analizaron las peticiones de EEG urgente con los motivos: estado epiléptico, disminución de nivel de conciencia, focalidad neurológica, crisis epiléptica y crisis en acúmulos. Se analizó el número total de peticiones, fecha y hora de ingreso en urgencias, del ingreso hospitalario y de la petición y realización del estudio, así como los resultados de los mismos, englobándolos en las categorías: estado epiléptico, crisis epilépticas, anomalías epileptiformes, hallazgos inespecíficos y normal. **Resultados:** El Hospital Rey Juan Carlos atendió un total de 448.000 urgencias; 119 pacientes cumplieron los criterios de inclusión: 89 % adultos, edad media de 55 años (± 26). El motivo de consulta más frecuente fue crisis epiléptica (46.2 %), seguido de alteración del nivel de conciencia (17.6 %) y estado epiléptico (14.3 %). Los resultados más frecuentes fueron: 37% “hallazgos inespecíficos” y “normal”, seguido de “actividad epileptiforme” (18.5%) y “estado epiléptico” (7.6%). El tiempo medio desde que acuden a Urgencias y se realiza el EEG de 12:58 horas. Se observa una disminución de peticiones los fines de semana, que podría sesgar los resultados. **Discusión/Conclusiones:** Hemos objetivado un tiempo “puerta-EEG” de unas 13 horas. Para cumplir los objetivos de EEG precoz del Código Crisis será necesario incrementar la disponibilidad de EEG a 24 horas los 7 días de la semana.

Estéreo-EEG como método diagnóstico-terapéutico en epilepsias focales farmacorresistentes con neuroimagen negativa.

Herraez Sánchez, Erika¹; Beltrán Corbellini, Álvaro²; Toledano Delgado, Rafael²; García Morales, Irene²; Gil Nagel, Antonio².

¹Hospital Universitario Rey Juan Carlos-Fundación Jiménez Díaz / Hospital Ruber Internacional;

²Hospital Ruber Internacional.

Introducción y objetivos: La estéreo-encefalografía (E-EEG) es una técnica mínimamente invasiva que permite el registro intracraneal de la actividad cerebral, ayudando a confirmar una hipótesis generada para delimitar la zona epileptógena (ZE) en el estudio prequirúrgico de epilepsias focales farmacorresistentes; además, permite aplicación de medidas terapéuticas mediante termocoagulación de los electrodos implicados. **Material y métodos:** Se presenta el caso de un varón de 50 años, con epilepsia focal farmacorresistente que cursa con crisis focales con semiología sugerente de localización en lóbulo frontal, y una frecuencia 30 y 60 crisis diarias, la mayoría nocturnas, que en ocasiones implican riesgo de caída. Los estudios de neuroimagen no muestran hallazgos relevantes. Se realiza vEEG de 48 horas, en el que presenta 25 crisis de semiología hipermotora, y no se observa actividad intercrítica. El estudio prequirúrgico, que en nuestro centro incluye análisis con electric source imaging, sugiere implicación de la región frontal mesial derecha, en probable relación con displasia de fondo de surco occulta. **Resultados:** Se realiza estéreo-EEG de 4 días, colocando 17 electrodos profundos que exploraron el polo frontal derecho, la corteza órbito-frontal derecha, la región fronto-mesial anterior derecha, el área motora presuplementaria derecha, el giro frontal superior derecho y la convexidad frontal dorso-lateral anterior derecha, y un electrodo centinela en giro cingular y giro frontal superior izquierdos. No se observa actividad intercrítica característica y se decide implantar un nuevo electrodo en el giro cingular derecho, donde se observa un patrón de displasia. Se termocoagulan los electrodos implicados, y el paciente presenta una mejoría franca, con persistencia de algunas crisis de intensidad muy leve exclusivamente en sueño. **Discusión/Conclusiones:** La E-EEG es un método diagnóstico y terapéutico de gran valor en epilepsias farmacorresistentes, incluso con neuroimagen negativa, que precisa de un cuidadoso estudio prequirúrgico y una hipótesis sólida.

Epilepsia refleja, a propósito de un caso.

Rivadeneira Yuggsi, Santiago; Almenara Rescalvo, Carmina.

Complejo Hospitalario de Toledo.

Introducción y objetivos: En la gran mayoría de los pacientes epilépticos, las crisis ocurren de manera aparentemente espontánea. Algunos sin embargo, refieren tener crisis relacionadas con factores exógenos o endógenos. **Material y métodos:** Presentamos el caso de una paciente de 52 años que acude con diagnóstico de epilepsia refleja de la lectoescritura en tratamiento con Ac valproico, que en los últimos meses presenta clínica de sensación de "presión en el estómago ascendente" que ha mejorado tras la subida de la medicación antiepiléptica. Sus crisis habitualmente consistían en crisis con desconexión del medio acompañada de mioclonías palpebrales. Se solicita EEG de control para descartar otro tipo de crisis asociadas. **Resultados:** Se realiza un EEG en situación basal en condiciones de reposo psicofísico en el que se observa lo siguiente: Trazado de fondo con buena organización topográfica con sobrecarga difusa de ritmos rápidos de probable origen medicamentoso (paciente en tratamiento con Lorazepam). No se observan anomalías valorables tras los estímulos que solemos realizar habitualmente de manera reglada (hiperventilación durante 3 minutos y fotoestimulación luminosa intermitente). Se decide exponer a la paciente al estímulo de la lectoescritura solicitándole a la paciente que escriba en un folio en blanco el párrafo de un libro que le vamos dictando. Tras este hecho aparecen descargas tipo punta onda a 2Hz generalizadas de predominio temporal posterior izquierdo, de hasta dos segundos que se acompañan de clínica de parpadeo. **Discusión/Conclusiones:** Las crisis reflejas son relativamente frecuentes, pueden afectar a diferentes tipos de síndromes epilépticos y su reconocimiento implica una buena anamnesis, un estudio EEG dirigido. Su interés no sólo es coleccionar casos más o menos interesantes sino que en más del 70% de los casos el descubrimiento del carácter reflejo de las crisis ayuda al control de las mismas.

Referencias

¹Epilepsias Reflejas. J. Salas, V Mateos, M Amorín, S Calleja, L Jimenez. REV NEUROLO 2000; (Supl 1): S 85-S 89

Anomalías electroencefalográficas en el síndrome de Pitt Hopkins: a propósito de un caso y revisión de la literatura.

Gómez Domínguez, Adriana¹; Ghandour Fabre, Diana²; Díaz Negrillo, Antonio¹; Tahsin Swafiri, Saoud¹; Prados Álvarez, María¹; Estrella León, Beatriz¹; Díaz Montoya, Blanca Patricia¹.

¹Hospital Infanta Elena. Madrid; ²Instituto de Neurociencias Vithas Madrid-La Milagrosa.

Introducción y objetivos: El Síndrome de Pitt Hopkins (SPH) es una enfermedad rara de origen genético, producida por la pérdida de función del factor de transcripción 4 (TCF4), que juega un papel clave en el desarrollo cerebral temprano y diferenciación neuronal. Los hallazgos electroencefalográficos (EEG) descritos en la literatura son variables, estando en probable relación con las diferentes mutaciones genéticas. **Material y métodos:** Se presenta un caso clínico de un niño con diagnóstico de SPH mediante estudio genético, quien también presentó anomalías EEG. **Resultados:** Paciente de 3 años en seguimiento en consultas de Neuropediatría por rasgos TEA, al que se le realizaron diferentes pruebas complementarias: estudio metabólico, estudio genético, RM cerebral y EEG. El estudio genético mostró una mutación en heterocigosis del gen TCF4 c.1373G>A de novo, que confirmó el diagnóstico de SPH. Además, se realizaron varios EEGs durante su seguimiento, destacando la presencia de anomalías focales que presentaron variaciones en su localización (puntas centro-temporales izquierdas y derechas). El paciente no ha presentado crisis evidentes. **Discusión/Conclusiones:** En este caso de SPH con una mutación de novo, destacó en los EEGs la presencia de anomalías focales de localización variable, no descritas previamente en la literatura. Estos hallazgos podrían estar relacionados con el tipo de mutación del paciente, no existiendo un patrón EEG característico del SPH debido principalmente a la variabilidad en las mutaciones genéticas. En conclusión, el EEG puede ser una herramienta útil tanto para el diagnóstico como seguimiento de estos pacientes. Si bien, hay que tener en cuenta que las anomalías EEG van a ser diversas, en probable relación con el espectro de variantes patogénicas que presenta este síndrome. Por ello, es necesario conocer mejor las diferentes alteraciones genéticas, así como realizar en un futuro una correlación entre el genotipo y los hallazgos EEG.

Referencias

1 Bone M, Goodspeed K, Sirsi D. Epilepsy and electroencephalography in Pitt-Hopkins syndrome. J Transl Genet Genom 2022;6:169-78. <http://dx.doi.org/10.20517/jtgg.2021.56>

Hallazgos electroencefalográficos en pacientes con encefalitis por virus del Nilo.

Moreno Vico, Lucía; Rosado Peña, Beatriz; Carmona Pérez, Mariluz; Sánchez del Río, Aurora; López Sáez, Juan Bosco.

H.U. Puerto Real. Cádiz.

Introducción y objetivos: El virus del Nilo es un miembro del género Flavivirus de la familia Flaviviridae. Se encuentra presente en África, Europa, Oriente Medio, América del Norte y Asia Occidental. La mayoría de las infecciones en seres humanos causadas por este virus son benignas; sin embargo, en un porcentaje muy reducido de casos, puede dar lugar a infecciones graves como meningitis aséptica y encefalitis severa. El objetivo principal de este estudio es identificar una correlación entre el EEG, la clínica y la evolución del paciente, con el fin de resaltar la utilidad del EEG en el diagnóstico temprano de pacientes con sospecha de fiebre del Nilo. **Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo entre los años 2020-2022, de pacientes con sospecha meningoencefalitis confirmada mediante prueba PCR del ARN vírico en LCR y/o sangre. La mayoría de los pacientes fueron hospitalizados debido a la presencia de malestar general que se manifestaba como cefalea progresivamente intensa, acompañada de fiebre y fotofobia. En algunos casos, se observó síndrome confusional y disminución del nivel de conciencia. Se llevaron a cabo varias pruebas diagnósticas, incluyendo EEG. **Resultados:** Se revisaron 16 pacientes (10 hombres y 6 mujeres), todos ellos hospitalizados. Se observó que un 75% de los pacientes analizados presentaron hallazgos patológicos en el EEG. Durante el transcurso del estudio, se registraron 3 fallecimientos, mientras que el resto de los pacientes lograron sobrevivir. **Discusión/Conclusiones:** Aunque tradicionalmente la utilidad del EEG en esta entidad era fundamentalmente para descartar causas alternativas de encefalopatía, los resultados observados del estudio invitan a resaltar el valor de esta prueba en el diagnóstico precoz de las encefalitis por virus del Nilo y su evolución. Asimismo, la presencia más frecuente de esta entidad en las áreas hospitalarias, hace merecedora de ser considerada su inclusión como una posible etiología en pacientes que presentan un síndrome encefálico o meningítico desde las primeras valoraciones.

Un caso de Síndrome de neurotoxicidad asociado a células efectoras inmunitarias (ICANS) tras CART. Hallazgos EEG.

Castelo Galván, Helena; Martínez Barjas, Catia María; Gómez Rodríguez, Antonio; Novoa Vidal, Antonio; Aguirre Arribas, Julia; Noriega Concepción, Víctor; Vazquez Fernández, Rubén.

Complejo Hospitalario Universitario De La Coruña.

Introducción y objetivos: Durante la inmunoterapia CAR-T pueden aparecer complicaciones neurológicas de diferente gravedad, en su mayoría de carácter reversible. Destacar el síndrome de neurotoxicidad asociado a células efectoras inmunitarias (ICANS), término consensuado por la Sociedad Estadounidense de Trasplantes y Terapia Celular (ASTCT), que incluye entre otras manifestaciones encefalopatía, afasia, crisis comiciales y estado epiléptico. Se describen diversas alteraciones EEG asociadas, desde un patrón de encefalopatía hasta anomalías epileptiformes de diferente semiología e intensidad e incluso estado epiléptico no convulsivo, habiéndose correlacionado los hallazgos EEG con la evolución de ICANS. Nuestro objetivo fue establecer una correlación clínico-bioeléctrica evolutiva, a través del seguimiento electroencefalográfico, en una paciente tratada con CAR-T que desarrolla ICANS. **Material y métodos:** Se trata de una mujer de 52 años, paciente de Hematología con Linfoma B de alto grado que se somete a terapia CART según protocolo. En día +16 desarrolla Sd de Liberación de citocinas que se controla con Tocilizumab, desarrollando ICANS, que evoluciona hasta un grado 4 (bajo nivel de conciencia, edema de papila, afasia, mioclonías, etc.). Se realizaron EEG seriados en UCI. **Resultados:** Se detectó una variabilidad EEG a lo largo de la evolución (hallazgos de encefalopatía/anomalías epileptiformes), en su mayoría coincidentes con lo reflejado en la literatura para ICANS y que determinaron intervenciones terapéuticas. Actualmente, continúa en seguimiento, en respuesta tras esteroides y Anakinra. **Discusión/Conclusiones:** El EEG resulta de utilidad en el diagnóstico y seguimiento evolutivo de ICANS, en el contexto de asistencia multidisciplinar al paciente. Los hallazgos EEG en ICANS no son específicos y es necesario estudiar un mayor número de casos. Sería deseable la disponibilidad de EEG continuo para monitorización de pacientes con ICANS, permitiendo detectar la presencia de descargas epileptiformes subclínicas.

Referencias

- ¹ Sokolov E, Karschnia P, Benjamin R, Hadden RDM, Elwes RCD, Drummond L, et al. Hallazgos de EEG asociados con disfunción del lenguaje en pacientes con neurotoxicidad relacionada con CAR-T. *BMJ Neurol Abierto* [Internet]. 2020;2¹:e000054. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1136/bmjno-2020-000054>
- ² Suarez Montero JC, Caballero Gonzalez AC, Martín Aguilar L, Mancebo Cortés J. Síndrome de neurotoxicidad asociado a células efectoras inmunitarias: un abordaje terapéutico en el paciente crítico. *Med Intensiva (Ed. Eng.)* [Internet]. 2022;46(4):201–12. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.medine.2022.02.005>
- ³ Beuchat I, Danish HH, Rubin DB, Jacobson C, Robertson M, Vaitkevicius H, et al. Hallazgos del EEG en la neurotoxicidad asociada a las células T con CAR: correlaciones clínicas y radiológicas. *NeuroOncol* [Internet]. 2022;24(2):313–25. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/neuonc/noab174>
- ⁴ Pensato U, Muccioli L, Cani I, Janigro D, Zinzani PL, Guarino M, et al. Disfunción cerebral en la terapia COVID-19 y CAR-T: encefalopatía asociada a tormenta de citoquinas. *Ann Clin Transl Neurol* [Internet]. 2021;8(4):968–79. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/acn3.51348>
- ⁵ Jones DK, Eckhardt CA, Sun H, Tesh RA, Malik P, Quadri S, et al. Clasificación basada en EEG del síndrome de neurotoxicidad asociado a células efectoras inmunitarias. *Representante científico* [Internet]. 2022;12¹:20011. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/s41598-022-24010-1>
- ⁶ Gonzalez Castro LN, Dietrich J. Evaluación y manejo de la neurotoxicidad asociada a las células T del receptor de antígeno quimérico (CAR). *Neurooncol Pract* [Internet]. 2021;8(3):259–65. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/nop/npaa080>
- ⁷ Lopes Da Silva F, editor. *Electroencefalografía de Niedermeyer: principios básicos, aplicaciones clínicas y campos relacionados*. Lippincott Williams y Wilkins; 2010.
- ⁸ Mecarelli O, editor. *Electroencefalografía clínica*. 1a ed. Cham, Suiza: Springer Nature; 2019.
- ⁹ PROCEDIMIENTO DE DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE TOXICIDADES ASOCIADA A LA TERAPIA CELULAR (CAR-T), SERVICIO GALEGO DE SAUDE XERENCIA XESTIÓN INTEGRADA A CORUÑA.

Epilepsia relacionada con mutación en el gen PCDH19: caracterización electroclínica.

Llanas Vidal, Berta.

Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción y objetivos: Las mutaciones en el gen PCDH19 provocan un síndrome que afecta principalmente a niñas caracterizado por epilepsia, retraso en el desarrollo psicomotor leve y alteraciones conductuales y psiquiátricas. La epilepsia debuta precozmente (<3 años) con crisis refractarias de inicio focal agrupadas en clústeres, generalmente precipitados por fiebre pudiendo persistir durante meses. Con el tiempo, la epilepsia mejora espontáneamente. Los registros electroencefalográficos muestran anomalías epileptiformes interictales (AEI) tanto focales como generalizadas y crisis de inicio focal. **Material y métodos:** Presentamos dos pacientes con epilepsia relacionada con mutación en el gen PCDH19. **Resultados:** Caso 1: Paciente de 12 años que debuta a los 6 meses con clústeres de crisis tónico-clónicas generalizadas de control subóptimo pese a la administración de múltiples fármacos antiepilépticos, con posterior desarrollo de un trastorno del aprendizaje. En los EEG iniciales se registraron AEI generalizadas, con posterior normalización. Caso 2: Paciente de 3 años, con correcto desarrollo psicomotor premórbido, que ingresó a los 7 meses por clúster de 4 crisis caracterizadas por temblor, rigidez de tronco y EESS, de segundos de duración con desconexión del medio. Se inició tratamiento con diferentes antiepilépticos con mal control de las crisis presentando, posteriormente, abundantes clústeres de las mismas características. El EEG inicial mostró AEI multifocales con constatación inicialmente de crisis focal parietal izquierda. En los controles EEG posteriores no se evidenciaron anomalías. **Discusión/Conclusiones:** El diagnóstico precoz de la epilepsia relacionada con PCDH19 es esencial para proporcionar un tratamiento adecuado. Se debe sospechar en caso de epilepsias farmacorresistentes de inicio precoz que asocian retraso del desarrollo psicomotor y alteraciones conductuales y psiquiátricas. El curso clínico de la epilepsia sigue un patrón bifásico con abundantes crisis al debut que con la evolución tienden a mejorar espontáneamente.

Epilepsia de ausencias juveniles y actividad delta rítmica intermitente temporal.

Lojo Lendoiro, Elena; Seijo Raposo, Iván Manuel; Lagoa Labrador, Iria; Fernández Gil, Sonia Patricia; Castro Vilanova, María Dolores.

Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo.

Introducción y objetivos: El patrón de actividad delta rítmica intermitente temporal (TIRDA) se asocia típicamente a la epilepsia focal temporal. Sin embargo, se ha descrito una serie de 3 pacientes con epilepsia de ausencias juveniles (EAJ) que presentaban TIRDA en estudios EEG prolongados y suponían el 13% (3/23) de los casos con este diagnóstico. Estos hallazgos todavía no se han replicado en la literatura. Los objetivos consisten en describir la presencia del patrón TIRDA en pacientes con EAJ en nuestro centro. **Material y métodos:** Estudio retrospectivo y unicéntrico de casos consecutivos identificados como EAJ que fueron sometidos a un EEG de diciembre de 2022 a mayo de 2023. Se revisaron todos los EEG disponibles en el archivo electrónico de cada paciente. **Resultados:** Se incluyeron 6 pacientes (4 mujeres). Rango de edades de 12 a 41 años, y al debut de 8 a 18 años. Tres presentaron patrón TIRDA en algún estudio EEG, dos de los cuales únicamente con la hiperventilación. Dos pacientes disponían de estudios de 24 horas, de los que uno presentó TIRDA. En un paciente se cambió el diagnóstico a EAJ tras revisar la literatura referenciada. **Discusión/Conclusiones:** La presencia de TIRDA en nuestros pacientes con EAJ se encuentra en línea con la descripción original. Este patrón se debe conocer para evitar clasificarlos erróneamente como epilepsia focal. Se debe tener en cuenta la mayor probabilidad de detección de esta anomalía en estudios de larga duración y con la maniobra de hiperventilación.

Referencias

¹ Geyer, J. D., Bilir, E., Faight, R. E., Kuzniecky, R., & Gilliam, F. (1999). Significance of interictal temporal lobe delta activity for localization of the primary epileptogenic region. *Neurology*, 52¹, 202–205. <https://doi.org/10.1212/wnl.52.1.202>

² Gelisse, P., Serafini, A., Velizarova, R., Genton, P., & Crespel, A. (2011). Temporal intermittent δ activity: a marker of juvenile absence epilepsy?. *Seizure*, 20¹, 38–41. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2010.10.003>

³ Hirsch, E., French, J., Scheffer, I. E., Bogacz, A., Alsaadi, T., Sperling, M. R., Abdulla, F., Zuberi, S. M., Trinka, E., Specchio, N., Somerville, E., Samia, P., Riney, K., Nabbout, R., Jain, S., Wilmschurst, J. M., Auvin, S., Wiebe, S., Perucca, E., Moshé, S. L., ... Wirrell, E. C. (2022). ILAE definition of the Idiopathic Generalized Epilepsy Syndromes: Position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia*, 63(6), 1475–1499. <https://doi.org/10.1111/epi.17236>

Epilepsia de la infancia con puntas centrotemporales: un análisis tiempo-frecuencia.

Balay D'Agosto, Sebastián; Martín Escuer, Bárbara; Rey Pérez, Eva; Valles Antuña, Consuelo; González Rato, Jesús; Santoveña González, Luis.

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción y objetivos: El análisis tiempo-frecuencia del video electroencefalograma (vEEG) permite analizar, por separado, tanto el poder espectral como la frecuencia principal para distintos momentos del tiempo, brindando de esta forma información que de otro modo permanecería oculta en el análisis visual tradicional del vEEG^{1,2}. La epilepsia de la infancia con puntas centrotemporales (BECTS) es una epilepsia pediátrica autolimitada que asocia descargas epileptiformes intercríticas (IED) clásicamente descritas. **Material y métodos:** Se analizaron los vEEG pertenecientes a 5 pacientes pediátricos con diagnóstico electro-clínico compatible con BECTS. Se marcaron y promediaron 7 IED por cada paciente, con una ventana de 1000 ms, y frecuencia de muestreo de 512 Hz. Se asignó t=0 al momento de máxima negatividad de la espiga. Para el análisis y procesamiento de datos se utilizó Brainstorm®. Se aplicó análisis tiempo-frecuencia de tipo Morlet wavelets, normalización espectral (tipo compensación 1/f), y análisis de densidad espectral (Welch). **Resultados:** Para los 5 pacientes (A-E), los resultados de frecuencia, poder espectral y electrodo principal, durante tiempo cero (t=0), son los siguientes: A) 10.3 Hz, 9700 μ V², T3; B) 10.3 Hz, 41500 μ V², P4; C) 10.3 Hz, 32500 μ V², T4; D) 10.3 Hz, 14000 μ V², T3 y E) 10.3 Hz, 9450 μ V², C4. En resumen, todos los pacientes presentaron un pico a 10.3 Hz durante t=0. **Discusión/Conclusiones:** A pesar de que los valores de poder espectral varían de un vEEG a otro, todos ellos presentaron un pico de igual frecuencia durante t=0. Estos hallazgos podrían tener una asociación etiológica con la BECTS. En conclusión, aunque sería necesario ampliar estudios para valorar dicha asociación, el análisis tiempo-frecuencia podría ser una herramienta beneficiosa para la caracterización y diagnóstico etiológico de la BECTS.

Referencias

¹ I.C. Zibrandtsen et al. / Clinical Neurophysiology 131 (2020) 1230–1240

² Jabran Y, Mahmoudzadeh M, Martinez N, Heberlé C, Wallois F and Bourel-Ponchel E (2020) Temporal and Spatial Dynamics of Different Interictal Epileptic Discharges: A Time-Frequency EEG Approach in Pediatric Focal Refractory Epilepsy. Front. Neurol. 11:941. doi: 10.3389/fneur.2020.00941

Síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) en el contexto de puerperio inmediato. A propósito de un caso.

Havrylenko Vynogradnyk, Alina; Lloria Gil, María Carmen; Vázquez Sánchez, Fernando; Reinoso Aguirre, Alexandra Lais; Cantarero Durón, Jennifer Paola; Peña Olaya, Diego Francisco; Gómez Menéndez, Ana Isabel.

Hospital Universitario de Burgos.

Introducción y objetivos: El síndrome de Encefalopatía Posterior Reversible (PRES) se caracteriza por cefalea, alteración del estado mental, alteraciones visuales y convulsiones, hasta en un 90% de los pacientes; con frecuencia, se da junto a eclampsia, vasculitis, microangiopatía trombótica e inmunosupresores. **Material y métodos:** Puérpera de 39 años que 3 días tras el parto presenta cefalea intensa pulsátil de predominio occipital izquierdo y sensación de inestabilidad, atribuyendo inicialmente esta clínica a un síndrome post-punción. En las siguientes horas desarrolla hipertensión, vómitos, bradipsiquia, desconexión del medio con desviación ocular a la derecha, nistagmus, clonías distales en brazo izquierdo y mioclonías palpebrales izquierdas. Se realiza VEEG urgente precisando ingreso en UCI para su control farmacológico. Además, se realiza TAC craneal y RMN cerebral. **Resultados:** El VEEG inicial muestra ondas agudas/puntas de forma periódica a 2- 2,5 Hz, con evolución espacio-temporal sobre regiones posteriores y, de forma independiente, en regiones temporales. Por otro lado, ondas delta rítmicas, con ondas agudas y ritmos rápidos reclutantes en región frontotemporal derecha. Estudio es compatible con estatus epiléptico no convulsivo multifocal y se acompaña de clínica sutil (ya descrita), con discreta respuesta a fármacos anticrisis y sedantes. El TAC craneal y la RMN son compatibles con el PRES. **Discusión/Conclusiones:** En el presente caso el reto diagnóstico consistía en asociar la clínica neurológica de la paciente con la clínica hipertensiva y su situación de postparto inmediato, llegando al diagnóstico correcto de PRES. Es un diagnóstico radiográfico, que requiere identificar edema vasogénico que afecta predominantemente la sustancia blanca en los hemisferios cerebrales posteriores. El videoelectroencefalograma aportó datos respecto a su estatus epiléptico no convulsivo, la resolución de éste en un estudio de control y posibilidad de controles evolutivos hasta resolución completa de alteraciones epilépticas que presentaba la paciente.

Valor pronóstico del patrón brote-supresión, y del estado mioclónico en el vEEG de pacientes con EHI en la UCI del HUCA.

Ramírez Arvelo, Maruvic Boruska; González Rato, Jesús; Santoveña González, Luis; Rey Pérez, Eva; Martín Escuer, Bárbara; Balay D' Agosto, Sebastián; Dal Boni Gómez, Gianclaudio.

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción y objetivos: Introducción: predecir el resultado neurológico de los pacientes después de una anoxia es un desafío. El vídeo electroencefalograma es una herramienta sensible que en varios estudios demuestra que un patrón continuo dentro de las 12 horas posteriores a la encefalopatía hipóxico isquémica (EHI) predice un buen resultado, mientras que patrones con alternancias en amplitudes (como el patrón brote-supresión o descargas periódicas como el estado mioclónico) son considerados altamente malignos ya que se relacionan con un resultado desfavorable. **Objetivo:** Evaluar si los patrones altamente malignos son predictores confiables de la supervivencia. **Material y métodos:** Se hizo un análisis retrospectivo de los 8.187 vEEG realizados en nuestro hospital en los últimos cuatro años. Como resultado final se analizaron 41 vEEG en coma incluyéndose 32 pacientes con brote supresión, y 9 con estado mioclónico. Solo se incluyeron aquellos vEEG realizados a adultos con EHI en la UCI, excluyéndose aquellos que estuvieran bajo sedoanalgesia. **Resultados:** de los 32 pacientes con hallazgos de brote-supresión, 31 (96.88%) predijeron el mal pronóstico con el fallecimiento, sobreviviendo un único paciente (3.13%). De los pacientes que fallecieron, 10 (32.26%) lo hicieron en las primeras 24 horas, 6 (19.35%) tras 48 horas, 3 (9.68%) 72 horas, 2 (6.45%) 7 días, 4 (12.90%) 15 días, 3 (9.68%) 30 días, 2 (6.45%) 60 días y finalmente 1 (3.23%) antes de los 6 meses. De los 9 con estado mioclónico, en todos ellos el vEEG pronosticó el fallecimiento; de estos, el 80% falleció dentro de las primeras 24 horas y el otro 20% lo hizo posterior a las 48 horas. **Discusión/Conclusiones:** Los patrones de EEG altamente malignos se asociaron con mucha especificidad a un mal pronóstico neurológico en adultos con EHI ingresados en la UCI y pueden considerarse predictores de muerte.

Referencias

¹ Hofmeijer, J., & van Putten, M. J. (2016). EEG in postanoxic coma: Prognostic and diagnostic value. *Clinical neurophysiology : official journal of the International Federation of Clinical Neurophysiology*, 127(4), 2047–2055. <https://doi.org/10.1016/j.clinph.2016.02.002>

² Muhlhofer, W., & Szaflarski, J. P. (2018). Prognostic Value of EEG in Patients after Cardiac Arrest-An Updated Review. *Current neurology and neuroscience reports*, 18(4), 16. <https://doi.org/10.1007/s11910-018-0826-6>

³ Willems, L. M., Trienekens, F., Knake, S., Beuchat, I., Rosenow, F., Schieffer, B., Karatolios, K., & Strzelczyk, A. (2021). EEG patterns and their correlations with short- and long-term mortality in patients with hypoxic encephalopathy. *Clinical neurophysiology : official journal of the International Federation of Clinical Neurophysiology*, 132(11), 2851–2860. <https://doi.org/10.1016/j.clinph.2021.07.026>

⁴ Sondag, L., Ruijter, B. J., Tjepkema-Cloostermans, M. C., Beishuizen, A., Bosch, F. H., van Til, J. A., van Putten, M. J. A. M., & Hofmeijer, J. (2017). Early EEG for

outcome prediction of postanoxic coma: prospective cohort study with cost-minimization analysis. *Critical care (London, England)*, 21¹, 111. <https://doi.org/10.1186/s13054-017-1693-2>

Análisis de las características electroclínicas de cuatro pacientes con síndrome de déficit de GLUT-1.

Velasco Mérida, Matilde¹; Milano Sebastián, Guillermo Luis¹; Navas Sánchez, Patricia²; Rodríguez Santos, Lucía²; Calvo Medina, Rocío²; Fernández Sánchez, Victoria Eugenia¹.

¹Hospital Regional Universitario de Málaga; ²Hospital Materno-Infantil de Málaga.

Introducción y objetivos: Introducción: El síndrome de déficit de Glut-1 (SD-Glut-1) es un trastorno genético causado principalmente por mutaciones en el gen SLC2A1 dando lugar a crisis epilépticas de inicio temprano y fármacorresistentes. Tanto el tipo de crisis como los hallazgos electroencefalográficos mejoran con la introducción de dieta cetogénica. Objetivo: Descripción de las características electroclínicas al inicio de las crisis y tras la introducción de dieta cetogénica en cuatro pacientes diagnosticados de SD-Glut-1. **Material y métodos:** Estudio descriptivo y retrospectivo de las características electroclínicas y evolutivas de pacientes pediátricos diagnosticados de SD-Glut1 en un hospital terciario. Se han revisado las historias clínicas y los hallazgos EEG. **Resultados:** Se incluye una muestra de cuatro pacientes (2 mujeres) con una media de edad al debut de 3,02 (rango 2-5 años). El tiempo medio de diagnóstico desde el inicio de las crisis fue de 4,5 años (rango 1-10 años). Los tipos de crisis fueron ausencias (4/4), focales con pérdida de consciencia (3/4) y mioclónicas (1/4). Todos presentaron trastornos del movimiento en forma de ataxia o distonía. Dos de los pacientes en su primer EEG mostraron una lentificación moderada de la actividad bioeléctrica cerebral de base (ABC) y todos mostraban anomalías interictales en forma de actividad paroxística difusa. En dos pacientes se observó una normalización de la ABC tras la introducción de la dieta cetogénica. En la actualidad todos están libres de crisis y solo uno sigue presentando actividad epileptiforme focal. **Discusión/Conclusiones:** Los pacientes con SD-Glut-1 presentan una epilepsia refractaria a tratamiento que mejora desde el punto de vista electroclínico con la introducción temprana de dieta cetogénica, permitiendo la retirada de medicación anti-crisis. Entre las características de nuestros 4 casos destacamos la normalización de la ABC junto con la mejoría/desaparición de las anomalías EEG y la ausencia de crisis epilépticas.

Cambios en la coherencia interhemisférica asociados a la Enfermedad de Alzheimer.

Enríquez Sagué, Tatiana¹; Lloret Alcañiz, María Ángeles¹; León Guijarro, José Luis²; López Pesquera, Begoña¹; Cervera-Ferri, Ana³; Lloret Alcañiz, Ana⁴.

¹Hospital Clínico Universitario de Valencia; ²Grupo Biomédico Ascires, Valencia; ³Facultad de Medicina. Universidad de Valencia; ⁴Facultad de Medicina. Universidad de Valencia. Instituto de Investigación Sanitaria INCLIVA.

Introducción y objetivos: La desmielinización es un evento temprano en la enfermedad de Alzheimer (EA), incluso previo a la neurodegeneración¹. Se ha identificado previamente en el fórnix de portadores pre-sintomáticos de mutaciones familiares de EA, asociada a un declive acelerado de la memoria^{2,3}. Dentro del fórnix, la comisura hipocámpica, que es la conexión entre ambos hipocampos, se ha relacionado con la memoria de reconocimiento. Estudiamos si esta desmielinización provoca alteraciones en el electroencefalograma (EEG) de pacientes de EA comparando con controles, con pérdida de sincronización en las señales EEG específicamente a nivel temporal. **Material y métodos:** Reclutamos 10 pacientes de EA, 10 de deterioro cognitivo ligero (DCL) y 10 controles de edad similar sin demencia. A cada uno se le realiza un EEG en vigilia, y una resonancia magnética nuclear (RM) 3T, analizando la comisura hipocámpica. El registro EEG incluye reposo con ojos cerrados y ojos abiertos, con control de vigilancia, y una prueba de hipocampo con un vídeo de realidad virtual. Analizamos la conectividad funcional del cerebro, centrándonos en la coherencia interhemisférica del EEG y el acoplamiento fase-amplitud entre diferentes regiones. Para el análisis del EEG utilizamos el paquete de software EEGLAB y nuestras propias rutinas basadas en MATLAB. **Resultados:** Hemos observado cambios en la coherencia de fase interhemisférica en los electrodos temporales en la banda de frecuencia de 8-13 Hz en los pacientes de EA y DCL comparando con los controles. Además, en la RM, ambos grupos presentan cambios en la fracción de anisotropía y en el coeficiente de difusión aparente en la comisura hipocámpica, que pueden indicar una desmielinización. **Discusión/Conclusiones:** Los cambios en el grosor de la mielina pueden influir en la sincronización de redes neuronales, resultando en disrupción de oscilaciones⁴. Hemos demostrado una desmielinización en la comisura hipocámpica que podría explicar las diferencias en la coherencia interhemisférica en los pacientes.

Referencias

¹ Papuč E, Rejdak K. Arch Med Sci. 2020; 16(2): 345–351.

² Gold BT, Powell DK, Andersen AH, Smith CD. Neuroimage. 2010 Oct 1;52(4):1487-94.

³ Ringman JM, O'Neill J, Geschwind D, Medina L, Apostolova LG, Rodriguez Y, Schaffer B, Varpetian A, Tseng B, Ortiz F, Fitten J, Cummings JL, Bartzokis G. Brain. 2007; 130:1767-76.

⁴ Pajevic S., Basser P.J., Fields R.D. Neuroscience. 2014;276:135–147

Mindfulness, Neurofisiología y Forrest Gump en sesiones clínicas de Hospital.

Méndez García, Mario; Pérez Fajardo, Gemma; Jiménez González, Dolores; Márquez Báez, Concepción; Cazorla Cabrera, Cristina; López Gutiérrez, Inmaculada.

Hospital Reina Sofía. Córdoba.

Introducción y objetivos: La Neurociencia contemplativa, desde hace varias décadas lleva acumulando evidencia científica en relación al Mindfulness (MF), tanto en lo referente a sus beneficios como a los mecanismos neurofisiológicos subyacentes. Creemos que esta técnica, junto con recientes descubrimientos relacionados con el funcionamiento de redes neuronales con las que interactúan, deberían ser compartidos con colegas médicos que realizan su labor asistencial en Unidades atendiendo a pacientes que no evolucionan bien con los protocolos de tratamiento establecidos y que acaban frustrándose al repetidamente fracasar en su intento de aliviarles. Nuestro primer objetivo es familiarizar a los profesionales de Servicios seleccionados, de un hospital de tercer nivel de nuestra red pública, con los últimos descubrimientos relevantes en el campo de Neurociencias y los abordajes terapéuticos que surgen en relación a ello. **Material y métodos:** Se dedican 2 Sesiones Clínicas, 2 horas en total, para realizar formación teórico-práctica básica en MF, siguiendo un método original que utiliza el Arte como vector transmisor de conocimiento. La confianza existente entre muchos de los asistentes y quien dirige las sesiones, pues son muchos los años de trabajo compartido, facilita la comunicación y crea un espacio propicio para tratar estos temas. **Resultados:** La experiencia está resultando positiva, tanto por el interés mostrado durante las Sesiones como por el seguimiento posterior. La película de Forrest Gump, con una nueva mirada, es comentada en el Hospital y ha servido para vehicular una formación MF en compañeros que de otra forma hubiese sido difícil conseguir. **Discusión/Conclusiones:** Esta iniciativa da a conocer Mindfulness, partiendo desde una perspectiva neurofisiológica basada en evidencia y utilizando el cine como recurso. Intenta iniciar a profesionales de la Salud en esta práctica, además de sensibilizarlos para llegado el caso, después de su propia experiencia en Mindfulness, considerarlo una herramienta útil para sus pacientes.

Referencias

- ¹ Raichle, M.E., MacLeod, A.M., et al., 2001. A default mode of brain function. Proc. Natl. Acad. Sci. U.S.A. 98, 676–682.
- ² Brewer, J. Meditation experience is associated with differences in default mode network activity and connectivity. Proc. Natl. Acad. Sci. U.S.A. 108, (50), 20254-20259.
- ³ Raichle, M.E., 2006. The brain's dark energy. Science 314 (5803),1249–1250.
- ⁴ Redes, capítulo 32. La vida privada del cerebro. https://youtu.be/Eje9ay_QZn4
- ⁵ Robert Zemeckis (Director) (1994): Forrest Gump. Paramount Pictures.
- ⁶ Marañón, Gregorio (1950). Crítica de la Medicina Dogmática. Ed. Espasa Calpe.

Epilepsia musicogénica tras encefalitis autoinmune.

Fontana García, Nicole; Ivanovic Barbeito, Yerko; Martín Palomeque, Guillermo; Buenache Espartosa, Raquel; Rekarte García, Saray; Sáez Landete, Isabel; Pedrera Mazarro, Antonio.

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción y objetivos: La epilepsia musicogénica es un tipo infrecuente de epilepsia refleja, que consiste en crisis desencadenadas por estímulos musicales concretos para cada paciente¹. La literatura apunta a una compleja red neuronal, con predominio del lóbulo temporal derecho y del sistema límbico, probablemente relacionada con un aspecto memorístico o afectivo de la percepción musical².

Material y métodos: Mujer de 15 años de edad diagnosticada de epilepsia refractaria tras debutar con una encefalitis inmune cuando tenía 11 años; presentó crisis epilépticas principalmente focales, aunque ocasionalmente con extensión a bilaterales tónico clónicas y nunca relacionadas con un desencadenante concreto. Sin embargo, desde 2021 comenzó a referir episodios focales desencadenados por la escucha de una canción del género reggaetón. Durante un fragmento de esa canción, se producía una sensación desagradable y piloerección, seguida de una crisis focal auditiva (tinnitus) en ocasiones con transformación a crisis bilateral tónico clónica. Se realizó monitorización video-EEG de 48 horas en nuestro servicio, confirmando la aparición de crisis focales temporales reflejas tras reproducir el fragmento de la canción mencionada. En su evolución, ha presentado crisis epilépticas no reflejas y descargas multifocales en los registros EEG sucesivos, por lo que no era candidata a cirugía. **Resultados:** -. **Discusión/Conclusiones:** Hasta la fecha, según la literatura científica no se ha vinculado ningún estilo musical concreto con la epilepsia musicogénica, incluso parece existir un determinante genético. Sin embargo, hay una clara relación causa-efecto, que puede estudiarse de manera objetiva con la monitorización video-EEG, punto clave en el diagnóstico de la epilepsia musicogénica.

Referencias

¹Samrinsa Hanif, Shane T. Musick. Reflex epilepsy. Aging and disease. Volume 12, Number 4; 1010-1020, July 2021

²Leonor Francisco, Marta Carvalho. Musicogenic Epilepsy in Adults: Epileptogenesis and Management Update. Sinapse. Volume 21, Number 2. April-June 2021

Movimientos carfológicos y movimientos en REM, descripción comparativa.

Fontana García, Nicole; Ivanovic Barbeito, Yerko; Pedrera Mazarro, Antonio; Martín Palomeque, Guillermo.

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción y objetivos: En el escenario clínico de alteración del nivel de consciencia y movimientos anormales, encontramos un diagnóstico diferencial muy amplio. En ocasiones, el componente motor es en forma de movimientos propositivos. Estos últimos son típicos del síndrome confusional hiperactivo (movimientos carfológicos)¹, pero también es el signo cardinal del trastorno de conducta del sueño REM (TCSR)². El registro electroencefalográfico durante estos episodios nos puede ayudar en el diagnóstico diferencial. **Material y métodos:** Confrontamos dos situaciones clínicas similares en semiología, pero que tras la realización de un electroencefalograma (EEG) fueron diagnosticados de entidades diferentes. El primero de ellos, un paciente de 79 años de edad con demencia mixta y epilepsia sintomática. Se solicitó un EEG de vigilia para descartar crisis epilépticas. El segundo, un paciente de 73 años de edad con antecedente de cáncer de páncreas que ingresó por un cuadro agudo de desorientación, alucinaciones visuales y movimientos carfológicos, al que se solicitó un EEG por sospecha de status epiléptico no convulsivo. **Resultados:** El primer paciente se durmió durante la prueba espontáneamente en sueño REM y se identificaron durante dicha fase movimientos intencionales (atar lazos e intentos de salir de la cama), lo cual hizo compatible el estudio con un TCSR. No se observaron elementos epileptiformes. El segundo paciente permaneció en vigilia y presentó movimientos carfológicos clínicamente muy similares al paciente anterior, sin correlato eléctrico sobre un trazado de base compatible con una encefalopatía de grado leve, diagnosticando al paciente de síndrome confusional hiperactivo. **Discusión/Conclusiones:** La anamnesis y exploración física han sido y serán fundamentales en la evaluación de cualquier paciente. Con estos dos casos clínicos queremos destacar también la importancia del EEG, para distinguir entidades semiológicamente parecidas, pero con una evolución y significado clínico patológico completamente diferente.

Referencias

¹ Christopher G. Hughes, Pratik P. Pandharipande, E. Wesley Ely. Delirium. Acute brain dysfunction in the critically ill. Springer. 2020

² International Classification of sleep disorders. Third edition. American Academy of sleep medicine. 2014.

Hallazgos EEG en una serie de pacientes con trastorno del espectro autista.

Viñas Arboleda, Miguel Ángel; Rodríguez Irausquin, José Javier; Ys Rodríguez, Sonia; Reina Reina, Ismael; Verna Fierro, Laura; Prieto Montalvo, Julio Ignacio; Polo Arrondo, Ana Paloma.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción y objetivos: El trastorno del espectro autista (TEA) es una enfermedad del neurodesarrollo, en la que un porcentaje significativo de pacientes desarrollan epilepsia y/o tienen actividad epileptiforme intercrítica en el EEG. El objetivo del estudio es describir los hallazgos EEG patológicos de una serie de pacientes con TEA de un Hospital Materno-Infantil. **Material y métodos:** Se obtuvo una muestra de 141 pacientes con TEA de un total de 1470 (enero de 2022 a mayo de 2023), remitidos para vídeo-EEG de vigilia y sueño diurno. Se consideraron hallazgos patológicos: la actividad lenta, la actividad epileptiforme intercrítica y la crítica. **Resultados:** 55 pacientes presentaron vídeo-EEG alterados: 8 tenían actividad lenta, 48 actividad epileptiforme intercrítica y 7 crisis epilépticas. La actividad epileptiforme intercrítica más habitual fue la focal (32) siendo la localización predominante la de cuadrante anterior (12) y región central/centro-parietal (12), seguida de la centro-temporal (3) y la de cuadrante posterior (3) y por último la temporal (2), la actividad multifocal se observó en 5 pacientes, generalizada en otros 5 y focal + generalizada en 6. La crisis epiléptica más frecuente fue la crisis de ausencia. **Discusión/Conclusiones:** El TEA se caracteriza por déficits en la comunicación social, intereses restringidos y comportamientos repetitivos, que requieren una actuación precoz. Las crisis epilépticas y la actividad epileptiforme intercrítica según localización, pueden asociarse a trastornos de aprendizaje y/o conducta. En nuestra serie de pacientes TEA la actividad epileptiforme intercrítica se observó en el 34% de pacientes y las crisis epilépticas en el 5%. En un paciente TEA ante la sospecha de un estancamiento/deterioro en los avances de aprendizaje, antecedentes familiares de epilepsia o sospecha de crisis epilépticas, la realización de un vídeo-EEG es fundamental.

Radiotermocoagulación bipolar guiada por estereoelectroencefalografía en epilepsia focal refractaria en nuestra unidad.

Lucas McHugh, Antonio Lloyd.

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción y objetivos: La radiotermocoagulación bipolar (RFTC) es una técnica de ablación mínimamente invasiva empleada en el tratamiento de la epilepsia focal refractaria en pacientes cuyo inicio ictal está bien delimitado en el estudio invasivo o que no son candidatos a resección quirúrgica convencional. **Material y métodos:** Se realiza una revisión de los pacientes sometidos a RFTC en la Unidad de Epilepsia del Hospital Virgen de las Nieves de Granada entre enero 2021 y mayo 2023. Este procedimiento se realiza en quirófano o en nuestra unidad tras estereoelectroencefalografía (SEEG), previo a la retirada de electrodos profundos. Mediante el estudio invasivo se seleccionan los contactos que confirman el inicio de todos los eventos críticos, y que son concordantes con la actividad intercrítica más expresiva. Se realiza un registro encefalográfico pre y post ablación. **Resultados:** De un total de 17 pacientes estudiados por SEEG, 6 fueron considerados candidatos para RFTC (41,2%). De ellos, 2 eran varones (33.3%) y 4 mujeres (66.7%). La media de edad fue de 28.33 años. La localización más frecuentemente afectada fue el lóbulo temporal. En todos disminuyó la frecuencia de descargas en el electroencefalograma tras la coagulación y ninguno presentó déficit neurológico derivado de la técnica. Tres de ellos (50%) finalmente precisaron intervención quirúrgica. Todos presentaron mejoría clínica, llegando en 2 casos (33%) a remitir inicialmente las crisis, reapareciendo con un tiempo medio de 44 días $\pm$ 22,62, a esperas de una primera revisión post-intervención en uno de los casos. **Discusión/Conclusiones:** Según nuestra experiencia, la radiotermocoagulación puede plantearse como una alternativa tanto curativa como paliativa en los casos de epilepsia con un claro foco epileptogénico demostrado a través del estudio con estereoelectroencefalografía.

Mutación del gen ALG-13 . A propósito de un caso.

Rodríguez Jiménez, Madeleyn; Montilla Izquierdo, Sonia; Blanco Martínez, Ana Belén; Villalobos Reales, Johanna.

Hospital Universitario Sanitas La Moraleja. Madrid.

Introducción y objetivos: Los defectos congénitos de la glicosilación (CDG) son un grupo de errores innatos del metabolismo de las glicoproteínas que tienen alteraciones multisistémicas incluyendo crisis epilépticas. La forma que involucra el gen de la glicosilación ligada a asparagina (ALG13) comúnmente ligada al X, es una enfermedad infrecuente. **Objetivos.** Describir las anomalías epileptiformes en los estudios video electroencefalográficos realizados. **Material y métodos:** Niña de 2 años con diagnóstico de encefalopatía epiléptica multifocal asociada a alteración genética en gen ALG13 con estudios poligráficos video-EEG seriados desde los 6 meses de edad, se inició estudio por hipotonía y ausencia de fijación de la mirada con evolución posterior a crisis epilépticas y discapacidad cognitiva. **Resultados:** En los estudios video-EEG de vigilia se registra actividad de fondo desorganizada, con brotes de ondas lentas angulares que esbozan punta-onda, durante el sueño no se observan grafoelementos específicos y se registran brotes paroxísticos PO/PPO en áreas fronto-temporales bilaterales con predominio en hemisferio izquierdo y que muestra asincronía interhemisférica. Ocasionalmente se registran espasmos en flexión de las extremidades coincidiendo con paroxismos PPO generalizados. A pesar de múltiples tratamientos con FAES, persisten los espasmos epilépticos que no se han llegado a controlar y los estudios video-EEG evolutivos no han mostrado cambios significativos. **Discusión/Conclusiones:** Describir la evolución clínica y de las anomalías epileptiformes en los video-EEG realizados en el primer paciente reportado en España con mutación del gen ALG13.

Monitorización prolongada vídeo-EEG y su aportación diagnóstica en pacientes con epilepsia de origen desconocido.

Hernández Aranda, Christian Javier¹; Martín Carretero, María¹; Abete Rivas, Margely¹; Bueno García, África¹; Ayuso, Marta²; Ferrer Ugidos, Gonzalo¹.

¹Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ²Hospital General Río Carrión. Palencia.

Introducción y objetivos: Valorar la utilidad de la monitorización prolongada video EEG en pacientes con clínica epiléptica sin origen diagnóstico definido. **Material y métodos:** Mujer de 38 años, sin antecedentes personales de interés, que comienza con crisis a los 8 años en forma de aura dolorosas en extremidades superior derecha, posición distónica de la misma extremidad, versión ocular a la izquierda y generalización secundaria tónico clónica, sin periodo post crítico ni pérdida de conciencia. Persisten episodios solo durante el sueño, duración entre 20 a 30 segundos tras los cuales la paciente continúa durmiendo. Ha estado en seguimiento en diferentes hospitales y especialistas realizándose en todos EEG convencionales y resonancia magnética que fueron reportados como normales, prescribiendo diversos tratamientos farmacológicos actualmente. Se encuentra en poli terapia, por lo que se decide realizar una monitorización prolongada de video EEG. **Resultados:** Se realiza un registro de monitorización continuada video EEG durante 3 días, observándose una actividad de fondo dentro de la normalidad para la edad de la paciente y una actividad theta en región fronto-temporal anterior izquierdo (colocándose electrodos temporales adicionales). Tras reducción progresiva de su medicación, se registran 7 crisis, todas durante el sueño de similares características clínicas a la habituales y con inicio en región fronto-temporal izquierda. Dicho hallazgo ayudó a orientar al médico radiólogo a una valoración más enfocada en lóbulo frontal izquierdo encontrando de esta forma un foco de displasia cortical tipo II (displasia del surco) en circunvolución frontal media inferior izquierda. **Discusión/Conclusiones:** La monitorización video EEG de larga duración nos permite identificar y cuantificar eventos críticos en paciente, con crisis epileptiformes o cuadros neurológicos con sintomatología inespecífica que en ocasiones no puedan explicarse topográficamente, pudiendo precisar el diagnóstico etiológico y realizar un tratamiento específico, dirigido y adecuado.

Electroencefalograma como instrumento de ayuda pronostica en pacientes que han sufrido una parada cardiorrespiratoria.

Hernández Aranda, Christian Javier¹; Martín Carretero, María¹; Abete Rivas, Margely¹; Bueno Rivas, África¹; Ayuso, Marta²; Ferrer Ugidos, Gonzalo¹.

¹Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ²Hospital General Río Carrión. Palencia.

Introducción y objetivos: Electroencefalograma (EEG) como instrumento de ayuda pronostica en pacientes que han sufrido una parada cardiorrespiratoria. **Material y métodos:** Se realiza revisión de 11 casos, 46% hombres y 54% mujeres, que ingresaron entre enero y mayo de 2023 en el Hospital clínico Universitario de Valladolid, teniendo en cuenta como criterio principal, que sufrieron una parada cardiorrespiratoria y reanimación, intra y extrahospitalaria, y posterior a esta se les solicitó un estudio electroencefalograma como prueba complementaria de su estado, encefalopatía hipóxica residual. **Resultados:** Los resultados se plantean según comparativa entre el pronóstico, basado en la escala de Hockaday modificada para la clasificación de EEG en pacientes post paro cardiorrespiratorio en estado de coma y estado final de paciente, de los casos en estudio se obtienen, tres pacientes encefalopatía grado II, dos pacientes grado III y seis pacientes grado IV, de los cuales se observa concordancia pronóstica del resultado de EEG y su estado final, en su mayoría los pacientes en grado IV, con mal pronóstico, han fallecido, por causa de su estado basal en ese momento y los pacientes en grado II, tenían mejor pronóstico, se encuentran con vida actualmente. Se destacan casos específicos como, paciente con descargas rítmicas, periódicas o ictales inducidas por estímulos (SIRPID) de buen pronóstico y paciente en Coma Alfa de mal pronóstico. Se observó el EEG como una de las principales herramientas para pronóstico neurológico por su gran disponibilidad. **Discusión/Conclusiones:** El EEG es una herramienta útil, ayuda a identificar trazados específicos como SIRPID o Coma alfa, orientando de forma fiable a un pronóstico neurológico, debiéndose plantear como parte de un protocolo específico a seguir en pacientes posparada, ayudando a optimizar su adecuado uso, que sumado con un buen examen clínico y otras pruebas complementarias orienten al profesional de la salud, para toma de decisiones y a su vez una comunicación más efectiva con los familiares.

Bradicardia ictal en paciente sin diagnóstico previo de epilepsia.

Reina Reina, Ismael; Prieto Montalvo, Julio Ignacio; Bravo Quelle, Natalia; Serra Smith, Carlos; Verna Fierro, Laura; Rodríguez Irausquin, Jose Javier; Viñas Arboleda, Miguel Ángel.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción y objetivos: Las manifestaciones clínicas de las crisis epilépticas pueden ser muy variables y a veces ser confundidas con otras patologías cuando se presentan de manera aislada. Este es el caso de la bradicardia ictal que con frecuencia se acompaña de pérdida de consciencia y puede ser confundida con síncope de origen cardiovascular o neuromediado. **Material y métodos:** Paciente varón de 78 años, sin diagnóstico previo de epilepsia, que presenta episodios de repetición de bajo nivel de consciencia de un año de evolución. Valorado en los meses previos por otras especialidades sin un diagnóstico etiológico. Acude a Urgencias por aumento de la frecuencia de estos episodios en los días previos, que se acompañan de emisión de ruidos ininteligibles y amnesia posterior. Se decide realizar electroencefalograma (EEG) de vigilia. **Resultados:** El estudio EEG muestra un ritmo alfa posterior a 8-9 Hz, así como una actividad beta anterior. Durante el mismo, se registra un episodio de 90seg consistente en actividad rítmica en banda theta (5-6 Hz) con posterior presencia de ondas agudas, sobre región temporal izquierda (T3). Esta se propaga hacia regiones adyacentes del hemisferio ipsilateral. Clínicamente, se acompaña de bradicardia (30 lpm) a los 20 segundos del inicio de la crisis, además de sudoración y palidez. No presenta disminución del nivel de consciencia. **Discusión/Conclusiones:** La bradicardia ictal es una manifestación importante a tener en cuenta en crisis epilépticas de origen temporal- mesial/insular, que puede aparecer aislada y ser confundida con episodios sincopales. El episodio de disminución del nivel de consciencia aislado no es criterio suficiente para la realización del EEG de vigilia. Sin embargo, la presencia de clínica asociada así como el aumento de frecuencia de los episodios, puede hacernos sospechar de la posibilidad de la bradicardia ictal. Lo ideal sería el registro de la propia crisis, pero ante la dificultad de que esta situación se produzca durante un EEG convencional se puede ver beneficiada de registros EEG prolongados.

Dificultad diagnóstica en la enfermedad de Creutzfeldt Jakob. Evolución electro-clínica de un caso.

Reina Reina, Ismael; Martín Miguel, María Carmen; Ys Rodriguez, Sonia; Estrada Huesa, Dalila; Verna Fierro, Laura; Rodríguez Irausquin, Jose Javier; Viñas Arboleda, Miguel Ángel.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción y objetivos: El registro electroencefalográfico (EEG) puede ser de gran utilidad para el diagnóstico de encefalopatías agudas/subagudas, como es el caso de la enfermedad de Creutzfeldt Jakob (ECJ). Los diferentes hallazgos electro-clínicos que esta presenta varían durante la evolución de la enfermedad. **Material y métodos:** Paciente mujer de 64 años, sin antecedentes personales de interés, acude a Urgencias refiriendo cuadro progresivo de cervicalgia irradiada a miembro superior derecho, así como pérdida de fuerza y sensibilidad en hemicuerpo derecho de un mes de evolución. Se decide ingreso para completar estudio. **Resultados:** A lo largo de las 7 semanas de ingreso, la paciente fue empeorando clínicamente, con piramidalismo derecho, distonía, afasia, deterioro del nivel de conciencia. Durante el ingreso se realiza diagnóstico diferencial con otras encefalopatías agudas y subagudas de carácter inflamatorio o autoinmune. Se incluyen varios registros seriados de EEG. En el primero se registra actividad lenta (theta-delta) bi-hemisférica asimétrica, de predominio izquierdo. Conserva ritmo alfa posterior con mayor presencia derecha, y se evidencian complejos bi-trifásicos (más izquierdo) aislados, o en trenes de breve duración. Los siguientes dos registros se realizaron con la paciente ingresada en la UCI: En el primero de estos se mantuvo sedación con Propofol, y en el otro se retiró 2h previas al registro, aunque se conservó Fentanilo. Los complejos bi-trifásicos prácticamente desaparecen en el EEG realizado con Propofol, y reaparecen en el EEG realizado tras la retirada. En el último EEG de la paciente, ya en planta, se registran complejos periódicos continuos de ondas bi-trifásicas, compatibles con el diagnóstico de ECJ. **Discusión/Conclusiones:** La ECJ suele cursar como cuadro encefalopático de rápida evolución. Los síntomas iniciales son variados y su diagnóstico puede ser complicado. El EEG tiene un papel importante, a través de registros seriados para la identificación de patrones compatibles con el diagnóstico de la enfermedad.

Experiencia educativa con simulación en el aprendizaje de la realización e interpretación de electroencefalografía.

Milano Sebastian, Guillermo; Velasco Mérida, Matilde; Lafuente Bernal, Christian; González Arjonilla, Alba; Navas Sánchez, Patricia; Postigo Pozo, Maria José; Fernández Sánchez, Victoria Eugenia.

Hospital Regional Universitario de Málaga.

Introducción y objetivos: la simulación en la formación médica ha presentado un gran desarrollo a nivel mundial, siendo una herramienta que favorece la adquisición de habilidades previas al contacto con el paciente, y que fomenta la seguridad reduciendo las complicaciones al ensayar de antemano en un entorno seguro. Los avances en la tecnología de la simulación han supuesto un cambio en el paradigma de la educación y se ha dirigido la atención a la adquisición de competencias para la práctica médica. Las aplicaciones de la simulación son múltiples y cuentan con un potencial ilimitado. La mayoría de las experiencias involucran el entrenamiento de habilidades. La aplicación de la simulación ha sido poco explorada en Neurofisiología Clínica. El objetivo es describir la experiencia de la simulación para el aprendizaje de la técnica de electroencefalograma (EEG). **Material y métodos:** 12 alumnos (DUE y TCAE) divididos en parejas, se enfrentaron a la realización de dos EEG (escenario infantil y adulto). La simulación conllevó un: prebriefing (contextualiza a los participantes en la simulación), desarrollo de la simulación y debriefing (resalta los puntos clave y posibles mejoras). Los escenarios fueron representados por actores (paciente, familiar, residente/adjunto). Los alumnos rellenan encuestas de expectativas pre y postsimulación y de satisfacción. **Resultados:** utilidad del taller fue del 99,16%; intención de repetir cursos similares del 100%. El 100% consideró que simulaba bien a una situación real. El principal comentario subjetivo favorable fue la adquisición de mayor seguridad con la técnica (100%) y el desfavorable la duración (16,6%). **Discusión/Conclusiones:** el uso de la simulación en el aprendizaje de la técnica de EEG supone una gran herramienta que nos permite mejorar la calidad de la formación. Esta experiencia ha obtenido un nivel de satisfacción y valoración excelente, lo que resalta la idoneidad de las técnicas de simulación para el aprendizaje de técnicas de EEG.

Mutación SPATA5; caracterización electroencefalográfica ictal e interictal de una rara enfermedad.

Hazin Perez, Isaac Martin; Alonso Huerta, Carlos; Carranza Amores, Lucia; Diaz García, Francisco; Aguilar Andújar, María; Menéndez de León, Carmen; Dinca Avarvarei, Luminita.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción y objetivos: Introducción: La proteína asociada a la espermatogénesis 5 (SPATA5) es una proteína mitocondrial, con un importante rol en el crecimiento axonal. A nivel mundial se han reportado alrededor de 40 casos de pacientes con mutaciones heterocigotas en el gen que codifica la SPATA5, habiéndose detallado un amplio espectro de manifestaciones clínicas (microcefalia, retraso del desarrollo mental, epilepsia refractaria, pérdida auditiva neurosensorial, etc.). En EEGs ictales se han evidenciado racimos cortos de actividad rápida occipital, que evoluciona a multifocal; registros interictales han arrojado ondas lentas, puntas multifocales, y ráfagas de complejos punta-onda difusas y asíncronas. **Objetivos:** 1) Describir las características EEG ictales e interictales recogidas en un paciente masculino que, a los 7 meses de edad, fue ingresado por sospecha de espasmos epilépticos, pautándose tratamiento con vigabatrina previo a ser remitido a nuestra unidad. 2) Valorar evolución EEG tras iniciar Tratamiento con ACTH. **Material y métodos:** Desde el ingreso del paciente y tras ser dado de alta, hasta el momento, se han realizado una serie de 6 video-EEGs (vEEGs) con el sistema 10-20, 3 de ellos en vigilia y 3 en privación de sueño. **Resultados:** En todos los registros se recogió actividad de base ligeramente enlentecida a 5-6 Hz con amplitudes de 30-60 mcV y mínima asimetría en frecuencia. Tanto en vigilia como en sueño se recogen ondas agudas, puntas, polipuntas y complejos punta/polipunta-onda, de localización variable (temporo-parieto-occipitales bilaterales o multifocales), de gran amplitud, además de espasmos con atenuación EEG concomitante. **Discusión/Conclusiones:** El uso del vEEG tiene gran importancia en el algoritmo diagnóstico de los espasmos epilépticos y los pacientes con esta mutación no son la excepción. El uso de ACTH no ha mostrado revertir las anomalías electroencefalográficas observadas en el paciente.

Referencias

¹Zanus C, Costa P, Faletra F, Musante L, Russo A, Grazian L, Carrozzi M. Description of a peculiar alternating ictal electroclinical pattern in a young boy with a novel SPATA5 mutation. *Epileptic Disord* 2020; 22 (5): 659-63.

²Puusepp S, Kovacs-Nagy R, Alhaddad B, Braunisch M, Hoffmann GF, Kotzaeridou U, et al. Compound heterozygous SPATA5 variants in four families and functional studies of SPATA5 deficiency. *Eur J Hum Genet* 2018 263 [Internet]. 2018 Jan 17 [cited 2023 Mar 7];26(3):407-19. Available from: <https://www.nature.com/articles/s41431-017-0001-6>

³Tanaka AJ, Cho MT, Millan F, Juusola J, Retterer K, Joshi C, et al. Mutations in SPATA5 Are Associated with Microcephaly, Intellectual Disability, Seizures, and Hearing Loss. *Am J Hum Genet*. 2015 Sep 3;97(3):457-64.

⁴Liu Y, Black J, Kisiel N, Kulesz-Martin MF. SPAF, a new AAA-protein speci^c to early spermatogenesis and malignant conversion. [cited 2023 Mar 7]; Available from: www.nature.com/onc

⁵Raggio V, Graña M, Winiarski E, Mansilla S, Simoes C, Rodríguez S, et al. Computational and mitochondrial functional studies of novel compound heterozygous variants in SPATA5 gene support a causal link with epileptogenic encephalopathy. *Hum Genomics* [Internet]. 2023 [cited 2023 Mar 7];17:14. Available from: <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/TheCreativeCommonsPublicDomainDedicationwaiver>

⁶Braun F, Hentschel A, Sickmann A, Marteau T, Hertel S, Förster F, et al. Muscular and molecular pathology associated with SPATA5 deficiency in a child with EHLMS. *Int J Mol Sci* [Internet]. 2021 Aug 1 [cited 2023 Feb 23];22(15). Available from: [/pmc/articles/PMC8345956/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/345956/)

⁷ Kurata H, Terashima H, Nakashima M, Okazaki T, Matsumura W, Ohno K, et al. Characterization of SPATA5-related encephalopathy in early childhood. Clin Genet [Internet]. 2016 Nov 1 [cited 2023 Mar 8];90(5):437–44. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/cge.12813>

⁸ Buchert R, Nesbitt AI, Tawamie H, Krantz ID, Medne L, Helbig I, et al. SPATA5 mutations cause a distinct autosomal recessive phenotype of intellectual disability, hypotonia and hearing loss. 2016;

⁹ Richard EM, Bakhtiari S, Marsh APL, Kaiyrzhanov R, Wagner M, Shetty S, et al. Bi-allelic variants in SPATA5L1 lead to intellectual disability, spastic-dystonic cerebral palsy, epilepsy, and hearing loss. Am J Hum Genet. 2021 Oct 7;108(10):2006–16.

¹⁰ Oesch G, Bozarth XL. Rufinamide efficacy and association with phenotype and genotype in children with intractable epilepsy: A retrospective single center study. Epilepsy Res. 2020 Dec 1;168.

¹¹ Ni C, Schmitz DA, Lee J, Pawłowski K, Wu J, Buszczak M. Labeling of heterochronic ribosomes reveals C1ORF109 and SPATA5 control a late step in human ribosome assembly. Cell Rep. 2022 Mar 29;38(13).

¹² Kurata, H. Terashima, H. Nakashima, M. Okazaki, T. Matsumura, W. Ohno, K. Saito, Y. Maegaki, Y. Kubota, M. Nanba, E. Saitsu, H. Matsumoto, N. Kato, M. Characterization of SPATA5-related encephalopathy in early childhood. Clinical Genetics (2016) 90(5) 437-444.

Crisis convulsiva afebril tras una otitis: la importancia del V-EEG en el manejo diagnóstico.

Martínez Martínez, Pilar Rosario; Vázquez Alarcón, Patricia; Ortigosa Gómez, Sofía; Sánchez Garnés, Carmen María; De San Nicolás fuertes, Davinia; Baharani Baharani, Reetika Mukesh; Rubio Suárez, Víctor Hugo.

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción y objetivos: La otomastoiditis aguda es una complicación poco frecuente de la otitis media aguda, que a su vez, puede dar complicaciones como meningitis, empiemas, absceso intraparenquimatoso y trombosis del seno transverso. **Objetivo:** Destacar el papel del EEG en el manejo de una crisis convulsiva. **Material y métodos:** Se describe el caso de un paciente al que se realizó un EEG tras presentar una crisis convulsiva afebril en el HCUVA (Murcia). **Resultados:** Varón de 8 años que ingresa por episodio de vómito, desconexión del medio con desviación de la mirada a la izquierda, mioclonía del miembro superior izquierdo, chupeteo y sialorrea, de 5 minutos de duración, que cede tras la administración de midazolam. En Urgencias, tuvo una nueva crisis que cedió sin medicación. La semana previa estuvo en tratamiento con amoxicilina por otitis media izquierda y faringoamigdalitis estreptocócica, terminando la medicación el mismo día que presentó la crisis, afebril desde hacía 4 días. Se realizó un EEG en el que se registró, sobre una actividad de fondo normal, abundante actividad lenta focal sobre región parieto-témporo-occipital en hemisferio izquierdo, con tendencia a la propagación a resto de áreas de dicho hemisferio y línea media sagital posterior. Tras estos hallazgos, inició tratamiento con levetiracetam y se solicitó una RM craneal, observándose una otomastoiditis izquierda complicada y colección epidural temporal, con realce meníngeo, foco de captación parenquimatosa adyacente y edema vasogénico en lóbulo temporal. El día de la RM, el paciente presentó dolor e inflamación en hemicara izquierda. Otorrinolaringología realizó una miringotomía y drenaje transtimpánico, tomó cultivos e inició antibioticoterapia. Ante la buena evolución fue dado de alta. **Discusión/Conclusiones:** Una primera crisis afebril es una urgencia neurológica que precisa un abordaje ordenado del proceso diagnóstico. En este caso, el resultado del EEG orientó a realizar una RM cerebral que proporcionó el diagnóstico de la patología del paciente y permitió su adecuado manejo.

Referencias

¹ Rosenow F, Klein KM, Hamer HM. Non-invasive EEG evaluation in epilepsy diagnosis. *Expert Rev Neurother.* 2015;15(4):425–44.

² Ali N, Haider S, Mustahsan S, Shaikh M, Raheem A, Soomar SM, et al. Predictors of abnormal electroencephalogram and neuroimaging in children presenting to the emergency department with new-onset afebrile seizures. *BMC Pediatr.* 2022;22¹:1–5.

³ Crocker CE, Pohlmann-Eden B, Schmidt MH. Role of neuroimaging in first seizure diagnosis. *Seizure [Internet].* 2017;49:74–8.

Estudio cuantitativo del EEG en pacientes con ictus crónico durante una tarea motora utilizando un exoesqueleto de mano.

Barios Heredero, Juan Antonio¹; García-Aracil, Nicolás².

¹Clinica HLA Vistahermosa. Alicante; ²Universidad Miguel Hernandez. Elche.

Introducción y objetivos: Las estrategias de rehabilitación convencionales para los supervivientes de un ictus vascular son difíciles de aplicar cuando existe una afectación motora severa. En este contexto, se han explorado nuevas terapias que combinan el uso de movilización pasiva de las extremidades mediante dispositivos robóticos tipo exoesqueleto y sistemas de interfaz cerebro- ordenador (BCI) basados en el EEG. Estas terapias podrían mejorar el tratamiento y seguimiento clínico de los pacientes, así como facilitar el estudio detallado de los mecanismos neurofisiológicos implicados en su recuperación funcional, permitiendo adaptar individualmente las estrategias de tratamiento y neurorehabilitación. **Material y métodos:** En este estudio, se llevó a cabo la evaluación de los cambios en las bandas beta y alpha del EEG relacionados con el movimiento, un indicador de activación de la corteza motora comúnmente utilizado en los sistemas BCI. Se reclutó a un grupo de 23 pacientes con ictus crónico y severa afectación motora, los cuales realizaron dos tareas motoras: i) movimiento pasivo de su mano parética utilizando un exoesqueleto de mano, y ii) movimiento voluntario de su mano no afectada. Estos resultados se compararon con un grupo de 9 sujetos sanos. **Resultados:** El análisis cuantitativo del EEG demostró cambios significativos en la activación de ambos hemisferios durante la realización de ambas tareas, relacionados con la gravedad del déficit motor. **Discusión/Conclusiones:** El análisis cuantitativo del EEG durante una tarea de rehabilitación motora utilizando un sistema BCI asistido por un dispositivo robótico tipo exoesqueleto puede ser una herramienta valiosa para el seguimiento de la progresión clínica, la evaluación de la recuperación y la adaptación individualizada del tratamiento en pacientes con ictus. Estos resultados respaldan la utilidad clínica potencial de esta terapia combinada, abriendo nuevas perspectivas en la rehabilitación neurofuncional de los pacientes con ictus.

Referencias

¹Soekadar, S. R., Birbaumer, N., Slutzky, M. W., & Cohen, L. G. (2015). Brain-machine interfaces in neurorehabilitation of stroke. *Neurobiology of disease*, 83, 172-179.

²Barios, J. A., Ezquerro, S., Bertomeu-Motos, A., Catalan, J. M., Sanchez-Aparicio, J. M., Donis-Barber, L., ... & Garcia-Aracil, N. (2021). Movement-related EEG oscillations of contralesional hemisphere discloses compensation mechanisms of severely affected motor chronic stroke patients. *International journal of neural systems*, 31(12), 2150053.

Hallazgos electroencefalograficos en la enfermedad de Moyamoya.

Bonet Rodríguez, Anna; Vicente Garza, Inés; Arias Álvarez, Marta; Guzmán Carreras, Beira; Moya Sáez, Miguel; Rodríguez Mena, Diego.

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción y objetivos: La Enfermedad Moyamoya (EMM) es una patología cerebrovascular oclusiva, caracterizada por la estenosis progresiva de las arterias carótidas internas y de sus ramas. Esta actualización tiene como objetivo efectuar una revisión y actualización de la enfermedad, repasar sus características clínicas principales y evaluar la utilidad del electroencefalograma (EEG) como herramienta para la evaluación de estos pacientes, a través de un caso clínico. **Material y métodos:** Se realiza una revisión bibliográfica sobre la EMM. Se describe el caso clínico de una mujer diagnosticada de EMM en la infancia. Se realizaron pruebas neurorradiológicas (resonancia magnética, angioresonancia, SPECT) y neurofisiológicas (EEG basal y EEG con privación de sueño), proporcionando datos importantes para el diagnóstico y seguimiento posterior. **Resultados:** La EMM se caracteriza por el desarrollo una red vascular colateral (vasos Moyamoya) en las zonas hipoperfundidas debido a la estenosis progresiva de las carótidas internas, con un aspecto característico “en nube de humo” en la angiografía. Clínicamente, se manifiesta como accidentes isquémicos transitorios de repetición en la infancia. En el electroencefalograma se ha demostrado la presencia de ondas lentas en la región más afectada. Además, se observa de manera característica la aparición de ondas lentas de alto voltaje generalizadas tras la hiperventilación, conocido como “fenómeno re-build up”, que ocurre en aproximadamente la mitad de los pacientes y desaparece con la edad o después de someterse a tratamiento quirúrgico. **Discusión/Conclusiones:** La enfermedad de Moyamoya es una vasculopatía oclusiva cerebral progresiva cuyo diagnóstico se realiza mediante arteriografía cerebral. Los resultados del EEG, que muestran una mejoría tras la cirugía, sugieren que podría ser una herramienta útil en el diagnóstico y seguimiento postoperatorio de estos pacientes.

Mutación del gen SYNGAP1 a propósito de 4 casos.

Rubio Suárez, Víctor Hugo; Ortigosa Gómez, Soía; Garnés Sánchez, Carmen María; De San Nicolás Fuertes, Davinia; Baharani Baharani, Reetika Mukesh; Martínez Martínez, Pilar Rosario; Ibáñez Mico, Salvador.

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción y objetivos: El gen SYNGAP1 localizado en el cromosoma 6p21.3, es una proteína activadora Ras-GPTasa expresada principalmente en la sinapsis de las neuronas excitatorias. Las mutaciones del SYNGAP1 de pérdida de función causan haploinsuficiencia, produciendo un fenotipo distintivo denominado Mental Retardation-type 5 (MRD5), caracterizado por discapacidad intelectual (DI), epilepsia, trastorno del espectro autista (TEA) y encefalopatía epiléptica y del desarrollo. Se han descrito crisis mioclónicas, atónicas, mioclónico-atónicas, ausencias atípicas, mioclonías palpebrales y ausencias mioclónicas, espontáneas y reflejas tras estímulo luminoso, acústico, táctil, durante la deglución o fixation-off sensitivity. En el video electroencefalograma (VEEG) la actividad de fondo suele estar lentificada y presentar una actividad delta rítmica intermitente de predominio occipital. Se han registrado anomalías intercríticas tanto generalizadas como focales, de predominio posterior. **Material y métodos:** Se revisa la historia clínica y exploraciones complementarias de 4 pacientes. **Resultados:** Los 4 pacientes presentaron antecedentes personales de retraso del desarrollo, DI, TEA y rasgos particulares en la exploración física, 3 de ellos presentaron crisis epilépticas que se iniciaron entre los 9 meses y 3 años de vida objetivándose mediante VEEG crisis electroclínicas mioclónicas, mioclonías palpebrales y crisis reflejas por estimulación laríngea. En el VEEG intercrítico se identificaron anomalías sobre regiones posteriores en los 4 pacientes. En los 4 pacientes se identificaron variantes patogénicas del gen SYNGAP1 en forma de delección, mutación por frameshift o variantes heterocigotas patogénicas de novo. **Discusión/Conclusiones:** Las características clínicas y VEEG de nuestros pacientes (DI, TEA y epilepsia) son similares a las descritas en otros estudios de pacientes con mutación del SYNGAP1 y puesto que se trata de una patología con baja incidencia poblacional aportamos a la literatura los hallazgos de los pacientes de nuestro ámbito.

Referencias

- ¹ 1. von Stülpnagel C, Hartlieb T, Borggräfe I, Coppola A, Gennaro E, Eschermann K, et al. Chewing induced reflex seizures ("eating epilepsy") and eye closure sensitivity as a common feature in pediatric patients with SYNGAP1 mutations: Review of literature and report of 8 cases. *Seizure*. 2019;65:131–7.
- ² 2. Lo Barco T, Kaminska A, Solazzi R, Cancés C, Barcia G, Chemaly N, et al. SYNGAP1-DEE: A visual sensitive epilepsy. *Clinical Neurophysiol*. 2021;132(4):841–50.
- ³ 3. Agarwal M, Johnston MV, Stafstrom CE. SYNGAP1 mutations: Clinical, genetic, and pathophysiological features. *International Journal of Developmental Neuroscience*. 2019;78:65–76.
- ⁴ 4. Vlaskamp, B Shaw, R Burgess, D Mei, M Montomoli, H Xie, C Myers, et al. SYNGAP1 encephalopathy A distinctive generalized developmental and epileptic encephalopathy. *Neurology Jan* 2019, 92 (2) e96-e107;
- ⁵ 5. Zeng X, Chen Y, Yu X, Che Y, Chen H, Yi Z, et al. Novel variants of SYNGAP1 associated epileptic encephalopathy: two cases report and literature review. *Acta Epileptologica*. 2023;51.

Espectro EEG en el síndrome de KBG: a propósito de un caso.

Sturla Carreto, Dora del Pilar; López Viera, Karen; Sastre González, Raúl; Barón Sánchez, Johanna; Alejos Herrera, M. Victoria; Vázquez Casares, Gemma; Montes Gonzalo, Carmen.

Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción y objetivos: Introducción: El síndrome de KBG (SKBG) es un trastorno genético poco frecuente, caracterizado por dismorfia facial típica, macrodoncia, anomalías esqueléticas, retraso psicomotor y alteraciones de la conducta. Las anomalías en el Electroencefalograma (EEG), son otra característica adicional importante y estas pueden manifestarse con o sin presencia de crisis. **Objetivo:** Describir los hallazgos electroencefalográficos (EEGs) en el SKBG. **Material y métodos:** paciente de 5 años con cribado neonatal normal. Desde los primeros meses de edad presentó retraso psicomotor global con fenotipo dismórfico y conducta autista. RMN: malrotación de hipocampo derecho sin otros hallazgos. A los 14 meses de edad se confirmó diagnóstico genético de SKBG. Con 3 años de edad debutó con dos tipos de crisis clínicas: 1) Despertar brusco al inicio del sueño seguidos de "mirada de terror" y vómito posterior y 2) Movimientos clónicos de las 4 extremidades, "mirada pérdida" y desconexión del medio. **Resultados:** se realizó el primer EEG a los 11 meses, que fue normal. Dos meses después se realizó un nuevo estudio que mostró actividad epileptiforme en cuadrante posterior izquierdo de moderada persistencia y lentificación en ambos cuadrantes posteriores. A los 4 años el EEG evidenció anomalías epileptiformes irregulares multifocales, independientes, con predominio en regiones centrales y temporales bilaterales. El EEG de control un año después objetivó anomalías epileptiformes multifocales, sin manifestaciones clínicas asociadas. **Discusión/Conclusiones:** De acuerdo a la literatura reciente, las anomalías EEG están presentes en más del 50% de los casos de SKBG, con y sin crisis, estas pueden tener un fenotipo muy variable, como en nuestro caso. Estos hallazgos sugieren que la epilepsia debe ser considerada en los pacientes diagnosticados de SKGB, incluso en los que no presentan manifestaciones clínicas, cobrando gran relevancia la realización del EEG en el momento del diagnóstico y en el posterior seguimiento.

Estudio descriptivo en pacientes con mutación en SCN2A.

Bueno García, África¹; Hernández Aranda, Christian¹; Martín Carretero, María¹; Ferrer Ugidos, Gonzalo¹; Abete Rivas, Marge¹; Ayuso Hernández, Marta²; Leon Alonso-Cortes, José Miguel¹.

¹Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ²Hospital General Río Carrión. Palencia.

Introducción y objetivos: Se conocen diversas variantes en gen SCN2A, asociadas a trastornos del neurodesarrollo: encefalopatías-epilépticas y del desarrollo, convulsiones neonatales-infantiles familiares benignas, ataxia episódica y trastorno del espectro autista. El objetivo es analizar espectro fenotípico en pacientes portadores de mutación SCN2A, así como predecir sensibilidad a fármacos bloqueadores de canales de sodio y pronosticar a largo plazo el curso de la enfermedad. **Material y métodos:** Revisión descriptiva 4 pacientes (edad pediátrica), mutaciones de novo en SCN2A, en dos hospitales, realizando revisión historias clínicas. Se recopilan antecedentes, situación actual, resumen pruebas complementarias. **Resultados:** Recogemos información 4 pacientes, (75% mujeres portadores en heterocigosis mutación SCN2A; 3/4 debutaron con crisis en el periodo neonatal, 1/4 a los 9 meses. Consistían en espasmos epilépticos 2/4, crisis tónicas con síntomas autonómicos 2/4. En todos, las crisis evolucionaron a tónicas, uno comenzó a desarrollar ausencias. EEG iniciales: 2/4 hipsarritmia, 2/4 brote- supresión, 1/4 evolucionó punta-onda continua en sueño atípica; los demás un patrón de encefalopatía epiléptica grave. Fármacos antiepilépticos: 3/4 politerapia para control de crisis; uno de ellos en monoterapia. Actualmente 2 libres de crisis, 1 crisis estables (3 episodios/día), 1 crisis pluricotidianas. Todos con retraso global del desarrollo grave. La RM 1/4 normal, 1/4 isquemia en arteria cerebral posterior, 1/4 atrofia subcortical difusa y alteración de sustancia blanca, 1/4 adelgazamiento cuerpo calloso. **Discusión/Conclusiones:** La mutación SCN2A, no determina la evolución clínica. Se evidencia la complejidad clínica y la heterogeneidad de encefalopatía SCN2A, observándose manifestaciones epilépticas con crisis que evolucionaron a distintos episodios, con necesidad de politerapia en mayoría de casos, y retraso global del desarrollo grave en todos ellos. Es importante el VEEG para un control exhaustivo, complementándose con pruebas de imagen y seguimiento clínico.

Eficacia y seguridad de la reducción de fármacos antiepilépticos para la monitorización video-EEG.

Lucena Padrós, Irene; Mingote Madrid, Ian; Lozano Cuadra, Inmaculada Concepción; Caballero Martínez, Manuel.

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción y objetivos: Introducción: La monitorización video-EEG es una herramienta fundamental para la evaluación de la epilepsia. La reducción/retirada de fármacos antiepilépticos (FAEs) para la precipitación de crisis es una práctica habitual en las unidades de monitorización de epilepsia, si bien se asocia a un mayor riesgo de complicaciones. **Objetivo:** Analizar la eficacia y seguridad de la retirada de FAEs. **Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo de los pacientes derivados para la realización de video-EEG prolongado entre 2021 y 2022 en nuestro centro. Como medida de eficacia se estudió el tiempo transcurrido hasta la primera crisis y como medida de seguridad la aparición de complicaciones. Se presentan los resultados en dos grupos: grupo A con pacientes con crisis pluricotidianas a los que se les mantiene o reduce parcialmente el tratamiento y grupo B con pacientes con menor frecuencia de crisis y retirada de FAE. **Resultados:** Se incluyeron 69 pacientes, 30 (43,5%) del grupo A y 39 (56,5%) del grupo B. El tiempo medio de registro fue de $3,17 \pm 0,97$ días. Presentaron crisis 55 (79,9%) pacientes. El tiempo medio transcurrido hasta la primera crisis fue de $0,5 \pm 0,76$ días en el grupo A y de $1,34 \pm 0,89$ días en el grupo B ($p < 0,001$). Presentaron complicaciones el 15,94% del grupo A y el 10,1% del grupo B ($p = 0,079$). Dichas complicaciones fueron cluster de 24 h y progresión a bilateral tónico clónica. **Discusión/Conclusiones:** La retirada de FAE es una técnica eficaz para el registro de crisis con un porcentaje reducido de complicaciones.

Referencias

- ¹ Guld AT, Sabers A, Kjaer TW. Drug taper during long-term video-EEG monitoring: efficiency and safety. *Acta Neurol Scand.* 2017 Mar;135(3):302-307. doi: 10.1111/ane.12596. Epub 2016 Apr 7. PMID: 27061202
- ² Motoki A, Akamatsu N, Fumuro T, Miyoshi A, Tanaka H, Hagiwara K, Ohara S, Kamada T, Shigeto H, Murai H. Comparison of Acute Withdrawal and Slow Taper of Antiseizure Medications during Video Electroencephalographic Monitoring: Efficacy for Shortening of Hospital Stay. *J Clin Med.* 2021 Dec 20;10(24):5972. doi: 10.3390/jcm10245972. PMID: 34945267; PMCID: PMC8707373
- ³ Kumar S, Ramanujam B, Chandra PS, Dash D, Mehta S, Anubha S, Appukutan R, Rana MK, Tripathi M. Randomized controlled study comparing the efficacy of rapid and slow withdrawal of antiepileptic drugs during long-term video-EEG monitoring. *Epilepsia.* 2018 Feb;59(2):460-467. doi: 10.1111/epi.13966. Epub 2017 Dec 7. PMID: 29218705.
- ⁴ Wang S, Wang W, Yu G, Wan L, Fan Y, Wang H, Liu T, Ji T, Liu Q, Cai L, Liu X. Safety and efficacy of rapid withdrawal of antiseizure medications during long-term video-electroencephalogram monitoring in children with drug-resistant epilepsy: A retrospective study. *Epilepsia Open.* 2023 Jan 17. doi: 10.1002/epi4.12680. Epub ahead of print. PMID: 36650667
- ⁵ Henning O, Baftiu A, Johannessen SI, Landmark CJ. Withdrawal of antiepileptic drugs during presurgical video-EEG monitoring: an observational study for evaluation of current practice at a referral center for epilepsy. *Acta Neurol Scand.* 2014 Apr;129(4):243-51. doi: 10.1111/ane.12179. Epub 2013 Aug 28. PMID: 23980664.
- ⁶ Malgireddy K, Gupta N, Baang HY, Samson KK, Madhavan D, Puccioni M, Taraschenko O. Risk of seizure clusters and status epilepticus following rapid and ultra-rapid medication discontinuation during intracranial EEG monitoring. *Epilepsy Res.* 2021 Nov;177:106756. doi: 10.1016/j.eplepsyres.2021.106756. Epub 2021 Sep 13. PMID: 34543831.
- ⁷ Jehi L. Antiepileptic Drug Management in the Epilepsy Monitoring Unit: Any Standards? *Epilepsy Curr.* 2016 Mar-Apr;16(2):116-7. doi: 10.5698/1535-7511-16.2.116. PMID: 27073349; PMCID: PMC4822734.

Estudio EEG de sueño diurno en paciente con sospecha de crisis epilépticas y estudios EEG de vigilia normales.

Verna, Laura; Reina Reina, Ismael; Ys Rodríguez, Sonia; Estrada Huesa, Dalila; Viñas Arboleda, Miguel Ángel; Rodríguez Irausquín, José Javier; Martín Miguel, María Carmen.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción y objetivos: El electroencefalograma de sueño diurno aumenta la sensibilidad diagnóstica de epilepsia y proporciona información esencial para su diagnóstico sindrómico. Su utilización es fundamental para un enfoque terapéutico adecuado y una mejor calidad de vida para los pacientes con epilepsia. **Material y métodos:** Presentamos el caso de un varón de 28 años sin antecedentes destacados que acude a urgencias en dos ocasiones en un mes por episodios compatibles con crisis epilépticas tónico-clónicas generalizadas, uno trabajando y otro durante el sueño. Su compañero de trabajo refirió que inicialmente el paciente tartamudeaba y no se entendía lo que decía. Tras el segundo episodio se solicitó estudio EEG y de neuroimagen y se inició tratamiento FAE. **Resultados:** Se realizaron dos registros EEG de vigilia que fueron normales. Posteriormente se realizó estudio EEG durante sueño diurno. En este estudio se objetivó actividad epileptiforme focal hemisférica izquierda de predominio temporal. Además se registró un episodio de 1 minuto de duración con características electro-clínicas sugestivas de crisis epiléptica de inicio focal. La RM cerebral mostró lesión hiperintensa en FLAIR compatible con displasia en región temporal izquierda. **Discusión/Conclusiones:** El registro EEG de vigilia normal, como en nuestro caso no descarta la posibilidad de epilepsia. En situaciones en las que exista una sospecha clínica justificada, se recomienda la realización de un EEG durante el sueño diurno en vez de repetir estudios EEG de vigilia.

A propósito de un caso: Crisis psicógenas no epilépticas en paciente postoperada de cirugía de la epilepsia.

Verna, Laura; Ys Rodríguez, Sonia; Reina Reina, Ismael; Estrada Huesa, Dalila; Viñas Alboleda, Miguel Ángel; Rodríguez Irausquín, José Javier; Prieto Montalvo, Julio Ignacio.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción y objetivos: Las crisis psicógenas no epilépticas (PNES) son episodios paroxísticos clínicamente semejantes a crisis epilépticas, sin actividad EEG ictal. Estos pacientes se caracterizan por presentar comorbilidades psiquiátricas y factores psicológicos asociados. Su diagnóstico es especialmente difícil en pacientes con diagnóstico confirmado de epilepsia que asocian este tipo de episodios. **Material y métodos:** Mujer de 36 años con antecedentes de epilepsia temporal izquierda secundaria a displasia cortical y esclerosis del hipocampo izquierdo. Inicialmente presentaba episodios de mareo con desviación de comisura, versión cefálica y automatismos en extremidad superior derecha. Se realizó video-EEG prolongado y estudio preoperatorio con electrodos profundos previo a la intervención. La RM tras la operación mostró cambios postquirúrgicos en relación con lobectomía temporal anterior izquierda. Tres años más tarde, se re-intervino con ampliación de márgenes tras estudio stereoEEG por persistencia de episodios semiológicamente idénticos a previos, con buenos resultados posteriores. Después de 1 año sin crisis, ingresa con bajo nivel de consciencia en su hospital de referencia después de vacunación COVID. Tras el alta, comienza con crisis diarias, por lo que fue referida a nuestra unidad. **Resultados:** Se realizó video EEG prolongado de 72 horas de duración con electrodos de superficie según el sistema 10-20 ampliado. Se registraron múltiples episodios consistentes en movimientos rítmicos en brazo derecho, alternantes en extremidades y cefálicos en flexo-extensión, sin cambios eléctricos asociados. Episodios compatibles con PNES. **Discusión/Conclusiones:** Algunos pacientes remitidos para Video EEG prolongado por epilepsia refractaria son diagnosticados de PNES de forma aislada o junto a las crisis epilépticas. El video EEG continuo es la prueba diagnóstica de referencia que permite un mejor control de los episodios, así como abordaje precoz multidisciplinar y evita mayor morbilidad asociada a la iatrogenia farmacológica.

Impacto en la gestión clínica de la ausencia de Electroencefalografía “Out of hours” en un hospital de Tercer Nivel.

Jiménez Vega, Octavio; Rodríguez Ulecia, Inmaculada; Labrador Rodríguez, Amanda; Yunes, Morgana Elena; Cañizo García, David; García Peñalver, Alicia; González Hernández, Ayoze.

Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria.

Introducción y objetivos: El electroencefalograma (EEG) de urgencia es una prueba útil en el diagnóstico de los síndromes que afectan al estado de consciencia, especialmente en el Estatus Epiléptico No Convulsivo (EENC). Sin embargo, no hay un consenso sobre cuándo debe realizarse de forma urgente. Su disponibilidad, durante las guardias, no suele ser la norma en los hospitales de España por las dificultades para justificar su viabilidad. **Material y métodos:** Se realizó un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo en un hospital de tercer nivel de las Islas Canarias, que carece de un servicio de electroencefalografía de urgencia fuera de los horarios de actividad asistencial. Se analizaron todas las interconsultas de EEG urgentes realizadas en 2022 fuera de horario. **Resultados:** Se solicitaron 648 EEG urgentes, 200 de las cuales se realizaron fuera del horario de actividad asistencial, principalmente por Medicina Interna, Urgencias, Neurología y Cuidados Intensivos. El tiempo medio de espera para la confirmación con EEG de EENC fue de 19,27 horas, y en el caso de Estatus Epiléptico Convulsivo fue de 11,6 horas. Para los casos restantes, el tiempo medio de espera fue de 29,20 horas (en algunos casos hasta 120 horas) A través del análisis de los resultados de las pruebas se procedió a analizar el retraso terapéutico, diagnóstico y pronóstico derivado de la ausencia de la disponibilidad de la prueba de urgencia. **Discusión/Conclusiones:** La realización del EEG hubiera permitido cambios terapéuticos inmediatos en 80 casos (40% de los registros) y evitar demoras de 19 horas de media en el diagnóstico de EENC. El estudio muestra que la falta de disponibilidad del EEG de urgencia puede retrasar el diagnóstico y tratamiento del EENC y otros trastornos neurológicos, lo que puede tener consecuencias graves para los pacientes. **Conclusión:** El coste de ampliar la disponibilidad del EEG durante las guardias puede ser justificado por sus beneficios diagnósticos, terapéuticos y de gestión hospitalaria

Referencias

¹ Irene Garcá Morales, Cesáreo Fernández Alonso, Navid Behzadi Koochani Documento de consenso para el tratamiento del paciente con crisis epiléptica urgente Emergencias 2020;32:353-362 Wendy C. Ziai, Dan Schlattman, Rafael Llinas, Santosh Venkatesha, Melvin Truesdale, Anastasia Schevchenko, Peter W. Kaplan, Emergent EEG in the emergency department in patients with altered mental states, Clinical Neurophysiology, Volume 123, Issue 5, 2012, Pages 910-917, ISSN 1388-2457, <https://doi.org/10.1016/j.clinph.2011.07.053>. Quigg M, Shneker B, Domer P. Current practice in administration and clinical criteria of emergent EEG. J Clin Neurophysiol. 2001 Mar;18(2):162-5. doi: 10.1097/00004691-200103000-00007. PMID: 11435807. Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, Rossetti AO, Scheffer IE, Shinnar S, Shorvon S, Lowenstein DH. A definition and classification of status epilepticus--Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. Epilepsia. 2015 Oct;56(10):1515-23. doi: 10.1111/epi.13121. Epub 2015 Sep 4. PMID: 26336950. Rodríguez Quintana JH, Bueno SJ, Zuleta-Motta JL, Ramos MF, Vélez-van-Meerbeke A; , the Neuroscience Research Group (NeuRos). Utility of Routine EEG in Emergency Department and Inpatient Service. Neurol Clin Pract. 2021 Oct;11(5):e677-e681. doi: 10.1212/CPJ.0000000000000961. PMID: 34840882; PMCID: PMC8610534.

Porfiria aguda intermitente debutando con PRES y GPD que evolucionan a un estado epiléptico no convulsivo.

Ivánovic Barbeito, Yerko-Pétar; Fontana García, Nicole; González Rodríguez, Liliana; Parra Díaz, Paloma; Pedrera Mazarro, Antonio.

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción y objetivos: La porfiria aguda intermitente (PAI) es una enfermedad con herencia autosómica dominante provocada por el déficit parcial de la porfobilinógeno deaminasa con clínica digestiva (dolor abdominal, náuseas, vómitos), neuropsiquiátrica (cambios en la personalidad, crisis epilépticas) y cardiovascular (taquicardia, HTA). Presentamos una paciente con debut confluyente de un estatus epiléptico no convulsivo (EENC) iniciado con descargas generalizadas periódicas (GPD) que evolucionan a EENC y encefalopatía posterior reversible (SEPR) en contexto de emergencia hipertensiva. **Material y métodos:** Se trata de una mujer de 29 años con debut de porfiria aguda intermitente con crisis de dolor abdominal y posterior EENC y SEPR. El día del evento descrito, la paciente agrupa crisis sin recuperar completamente su estado basal. El EEG urgente muestra una encefalopatía global moderada inespecífica sobre la que aparecen GPD, que evolucionan a descargas rítmicas progresando a actividad epileptiforme cumpliendo criterios de Salzburgo de EENC. La paciente se mantiene hipertensa y encefalópata, iniciando VPA en perfusión, se realiza TC craneal y RM craneal que muestra un SEPR. La paciente ingresa en UCI durante 24 días, retirando VPA y LCS para mantener LEV, siendo el estudio de PAI positivo. **Resultados:** Realizamos controles EEG (4) con progresiva normalización de la actividad bioeléctrica cerebral. La RM craneal al alta de UVI muestra marcada mejoría. Así, es dada de alta dos días después desde neurología, con una exploración neurológica en la que sólo destaca una leve afectación cognitiva residual, y con recomendaciones dietéticas y tratamiento con LEV 1000 mg c12h. **Discusión/Conclusiones:** Presentamos un caso donde confluyen dos complicaciones neurológicas (EENC y SEPR) con un trazado EEG particular, inicialmente como GPD, que pasa a mostrar actividad rítmica hemisférica izquierda que pasa a constituir un EENC, por la desregulación de la BHE y encefalopatía grave hipertensiva. Mostramos la evolución EEG en 25 días y seguimiento del caso.

Referencias

¹ Dawit S, Bhatt SK, Das DM, et al (2019) NONCONVULSIVE status epilepticus secondary to acute porphyria crisis. *Epilepsy & Behavior Case Reports* 11:43–46. doi: 10.1016/j.ebcr.2018.11.002

² Tran, T. P., Leduc, K., Savard, M., Dupré, N., Rivest, D., & Nguyen, D. K. (2013). Acute porphyria presenting as Epilepsia partialis continua. *Case Reports in Neurology*, 5(2), 116–124. <https://doi.org/10.1159/000353279>

³ Silveira, D. C., Bashir, M., Daniel, J., Lucena, M. H., & Bonpietro, F. (2016). Acute intermittent porphyria presenting with posterior reversible encephalopathy syndrome and lateralized periodic discharges plus fast activity on EEG. *Epilepsy & Behavior Case Reports*, 6, 58–60. <https://doi.org/10.1016/j.ebcr.2016.08.004>

⁴ Rivero Sanz E, Camacho Velásquez JL, Santos Lasasosa S, Tejero Juste C. Cambios en la neuroimagen en paciente con síndrome de encefalopatía posterior reversible por porfiria aguda intermitente. *Neurología*. 2016;31:580—583. Rivero Sanz E, Camacho Velásquez JL, Santos Lasasosa S, Tejero Juste C. Cambios en la neuroimagen en paciente con síndrome de encefalopatía posterior reversible por porfiria aguda intermitente. *Neurología*. 2016;31:580—583.

Actividad epileptiforme secundaria a intoxicación por benzodiacepinas: informe de un caso.

Dal Boni Gómez, Gianclaudio; González Rato, Jesús; Santoveña González, Luis; Rey Pérez, Eva; Martín Escuer, Bárbara; Balay D'Agosto, Sebastián; Ramírez Arvelo, Maruvic Boruska¹.

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción y objetivos: Un 50% de las intoxicaciones se asocian a medicamentos, un 50% de estas a psicofármacos y un 27-40% de estas a benzodiacepinas (BZD). A pesar de su seguridad y uso en el tratamiento de las crisis epilépticas y status, tanto su sobredosis como su uso rutinario y abstinencia se han relacionado con crisis epilépticas. El uso de BZD es también frecuente en el ámbito de la unidad de cuidados intensivos (UCI), y su sobredosis en casos raros puede generar confusión diagnóstica, llegando a simular crisis epilépticas o coma, entre otros. **Material y métodos:** Caso clínico: Presentamos una paciente de 60 años con antecedente de epilepsia durante la infancia, que acude tras una intoxicación grave por BZD. Ingresó en UCI por ausencia de respuesta inicial al flumazenilo (FLZ) y bajo nivel de consciencia. Se intuba y se añade una pauta corta de midazolam y fentanilo. Al segundo día de ingreso se retira y se reinicia la perfusión de FLZ, con lo cual recupera el nivel de consciencia y se intenta la extubación. Sin embargo, la paciente se complica por una neumonía broncoaspirativa secundaria, asociando además fallo renal agudo y rabdomiólisis. Tras estabilizar el episodio agudo se mantiene inconsciente, siendo necesario un TC craneal al quinto día, que es informado sin hallazgos. Al sexto día se realiza un vEEG, evidenciando ritmos beta rápidos y actividad epileptiforme bifrontal, todo esto en el contexto de una encefalopatía moderada. **Resultados:** Se programa un segundo vEEG para el día siguiente, durante el cual se administra FLZ a una dosis mayor, observándose en tiempo real la eliminación de la actividad descrita en el trazado, sugiriendo el mantenimiento de FLZ a medio plazo. Al décimo día de ingreso, la paciente despierta y se traslada a planta. **Discusión/Conclusiones:** El presente estudio pretende sensibilizar frente al abuso de BZD, así como sugerir el uso del FLZ en comas posiblemente asociados a sobredosis de BZD tanto extra como intrahospitalarios.

Referencias

¹ Ostroumova TM, Ostroumova OD, Akimova ES, Kochetkov AI. Lekarstvenno-indutsirovannye épilepticheskie pristupy: rasprostranennost', faktory riska, lechenie i profilaktika [Drug-induced seizures: prevalence, risk factors, treatment and prevention]. Zh Nevrol Psikhiatr Im S S Korsakova. 2019;119(11):86-97. Russian. doi: 10.17116/jnevro201911911186. PMID: 31851178.

² Trobo Viviana Domínguez, Tortorella María Noel, Speranza Noelia, Amigo Carolina, Laborde Amalia, Goyret Alejandro et al . Perfil epidemiológico de las intoxicaciones por benzodiazepinas recibidas en el Centro de Información y Asesoramiento Toxicológico uruguayo en el período 2010-2011. Rev. Méd. Urug. [Internet]. 2015 Mar [citado 2023 Mayo 18] ; 31(1): 32-38. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-03902015000100005&lng=es.

³ 1. Medina González L, Fuentes Ferrer ME, Suárez Llanos JP, Arranz Peña MI, Ochoa Mangado E. Epidemiología de las intoxicaciones medicamentosas durante un año en el Hospital Universitario Ramón y Cajal [Internet]. Vol. 208, Revista Clínica Española. Elsevier BV; 2008. p. 432-6. Available from: <http://dx.doi.org/10.1157/13127603>

⁴ Puigurriquer-Ferrando J, Yates-Bailo C, Gervilla-García E, Ortega-Pérez J, Alfaro-García E, Jiménez-López R. Evolución temporal de las intoxicaciones medicamentosas. Emergencias. 2019; 31:107-110.

⁵ Safavynia SA, Keating G, Spiegel I, Fidler JA, Kreuzer M, Rye DB, Jenkins A, García PS. Effects of γ -Aminobutyric Acid Type A Receptor Modulation by Flumazenil on Emergence from General Anesthesia. Anesthesiology. 2016 Jul;125¹:147-58. doi: 10.1097/ALN.0000000000001134. PMID: 27111534; PMCID: PMC5326685.

- ⁶ Ritz, R., Zuber, M., Elsasser, S. et al. Use of flumazenil in intoxicated patients with coma. *Intensive Care Med* 16, 242–247 (1990). <https://doi.org/10.1007/BF01705159>
- ⁷ Wojna V, Guerrero L, Guzmán J, Cotto M. Effect of flumazenil on electroencephalographic patterns induced by midazolam. *P R Health Sci J*. 2000 Dec;19(4):353-6. PMID: 11293887.
- ⁸ Osés I., Burillo-Putze G., Munné P., Nogué S., Pinillos M.A.. Intoxicaciones medicamentosas (I): Psicofármacos y antiarrítmicos. *Anales Sis San Navarra* [Internet]. 2003 [citado 2023 Mayo 18] ; 26(Suppl 1): 49-63. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272003000200004&lng=es.
- ⁹ Sara Ebrahimi, Hossein Hassanian-Moghaddam. (2021) Re: Antagonizing the errors of history: bedside experience with flumazenil. *Toxicology Communications* 5:1, pages 60-60.
- ¹⁰ Spivey WH. Flumazenil and seizures: analysis of 43 cases. *Clinical Therapeutics*. 1992 Mar-Apr;14(2):292-305. PMID: 1611650.
- ¹¹ Weinbroum A., Rudick V., Sorkine P., et. al.: Use of flumazenil in the treatment of drug overdose: a double-blind and open clinical study in 110 patients. *Crit Care Med* 1996; 24: pp. 199-206.
- ¹² Ngo A.S., Anthong C.R., Samuel M., et. al.: Should a benzodiazepine antagonist be used in unconscious patients presenting to the emergency department?. *Resuscitation* 2007; 74: pp. 27-37.
- ¹³ Winkler E., Almog S., Kriger D., et. al.: Use of flumazenil in the diagnosis and treatment of patients with coma of unknown etiology. *Crit Care Med* 1993; 21: pp. 538-542.
- 14 19. Spivey W.H., Roberts J.R., Derlet R.W.: A clinical trial of escalating doses of flumazenil for reversal of suspected benzodiazepine overdose in the emergency department. *Ann Emerg Med* 1993; 22: pp. 1813-1821.
- 15 The Flumazenil in Benzodiazepine Intoxication Multicenter Study Group: Treatment of benzodiazepine overdose with flumazenil. *Clin Ther* 1992; 14: pp. 978-994.

Hallazgos neurofisiológicos en el Síndrome de Kleine Levin.

Bonet Rodríguez, Anna; Vicente Garza, Inés; Arias Álvarez, Marta; Guzmán Carreras, Beira; Moya Sáez, Miguel; Rodríguez Mena, Diego.

Hospital Clínico universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción y objetivos: El síndrome de Kleine-Levin es una enfermedad rara de causa desconocida que se caracteriza por episodios recurrentes autolimitados de hipersomnia acompañados de alteración cognitiva y conductual. El objetivo es describir las características clínicas y las alteraciones que encontramos en los estudios neurofisiológicos, a propósito de un caso. **Material y métodos:** Se ha realizado una revisión bibliográfica en las principales bases de datos y motores de búsqueda en los últimos 10 años sobre la clínica y el diagnóstico del Síndrome de Kleine Levin, teniendo en cuenta pacientes de los 10 a los 25 años. Presentamos el caso de un varón de 13 años que acude al hospital con clínica de cefalea e hipersomnolencia de 48 horas de evolución. El paciente fue valorado por el servicio de pediatría, diagnosticado y tratado de encefalitis autoinmune en el primer ingreso. **Resultados:** En el síndrome de Kleine-Levin, la tendencia al sueño y la clínica de apatía e irascibilidad, hace sospechar de síndrome encefalítico. Existen unos criterios diagnósticos propuestos por la ICDS-3. Podemos encontrar hallazgos en el electroencefalograma realizado durante el episodio, en el cual se registra un enlentecimiento generalizado de la actividad de fondo, que se normaliza en los periodos intercríticos. La polisomnografía (PSG) realizada durante los episodios muestra una prolongación del tiempo total del sueño de hasta 18 horas, con una disminución de la eficiencia del mismo y despertares frecuentes. El TLMS puede no mostrar hallazgos patológicos. En el SPECT se objetivan zonas de hipoperfusión en región temporal, corteza orbitofrontal y en los ganglios basales. **Discusión/Conclusiones:** El síndrome de Kleine Levin se caracteriza por la presencia de excesiva somnolencia diurna, junto con otros síntomas como hiperfagia e hipersexualidad. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, pero puede apoyarse de pruebas diagnósticas que presentan hallazgos característicos. Debemos tener presente esta entidad en encefalitis recurrentes de etiología no filiada.

COMUNICACIONES ELECTROMIOGRAFÍA

33

Valores ecográficos del área transversal y diámetro longitudinal del nervio mediano en pacientes con sospecha de STC.

González Uriel, Pablo¹; Pérez Abilleira, Sergio²; Rodríguez Mugico, Vanessa³; Ángel, Verónica³; Díaz Chang, Saichy⁴.

¹HM La Esperanza. Santiago de Compostela; ²HM Hospitales Santiago de Compostela; ³HM Santiago de Compostela; ⁴HM Hospitales.

Introducción y objetivos: El síndrome del túnel carpiano (STC) es la neuropatía por atrapamiento más frecuente. La prueba de referencia es la electroneurografía (ENG). El uso de la ecografía (ECO) ha aumentado en los últimos años, siendo el parámetro más estudiado el área transversal (AT) proximal o dentro del propio túnel. Nuestro objetivo es comparar el AT de mayor tamaño en cada caso y el mayor diámetro longitudinal (DL), con su categorización como STC en función de la ENG, según los criterios de la American Association of Neuromuscular and Electrodiagnostic Medicine (AANEM). **Material y métodos:** Estudio descriptivo, serie de casos, de pacientes con sospecha de STC que se someten a ENG y ECO. Exploración ENG: mediano sensitivas antidrómicas a 2º, 3º y 4º dedo; motora distal del mediano. ECO: AT y DL previo o dentro del túnel (valores más altos). Criterios de inclusión: pacientes de 18 a 80 años con sospecha de STC. Criterios de exclusión: cirugías previas de STC o de antebrazo, carpo o mano; traumatismos previos en antebrazo, carpo o mano; enfermedades neuromusculares de base; diabetes mellitus o artritis reumatoide. Estudio estadístico con el programa SPSS 29.0. **Resultados:** Se estudiaron 101 carpos de 71 pacientes (52.7±10.9 años), 47 mujeres y 24 hombres. Según la ENG 39 no tenían STC, 46 fueron leves, 9 moderados y 7 graves. La media de las AT fue de 8.43±1.14 mm² en los no STC, 11.11±1.77 en los leves, 12.77±1.78 en los STC moderados y 17.71±2.36 en los graves, con una significación de p<0.01 (IC 95%) en el test de ANOVA y p<0.05 en el de Tukey (diferencias intragrupo). En cuanto a los DL, fueron 2.07±0.22 mm en los no STC, 2.28±0.29 en los leves, 2.58±0.41 en los moderados y 2.95±0.30 en los graves (p<0.01; IC 95% en el test de ANOVA y de Tukey). En ambos parámetros no han existido diferencias entre sexos. **Discusión/Conclusiones:** Tanto el AT como el DL aumentan en función de la gravedad del STC de forma estadísticamente significativa, lo que sugiere que la ECO puede ser una técnica complementaria adecuada a la ENG en el diagnóstico de STC.

Referencias

¹ American Association of Electrodiagnostic Medicine, American Academy of Neurology, and American Academy of Physical Medicine and Rehabilitation. Practice parameter for electrodiagnostic studies in carpal tunnel syndrome: summary statement. *Muscle Nerve*. 2002 Jun;25(6):918-22. doi: 10.1002/mus.10185. PMID: 12115985.

² Cartwright MS, Hobson-Webb LD, Boon AJ, Alter KE, Hunt CH, Flores VH, Werner RA, Shook SJ, Thomas TD, Primack SJ, Walker FO; American Association of Neuromuscular and Electrodiagnostic Medicine. Evidence-based guideline: neuromuscular ultrasound for the diagnosis of carpal tunnel syndrome. *Muscle Nerve*. 2012 Aug;46(2):287-93. doi: 10.1002/mus.23389. PMID: 22806381.

³ Mhoon JT, Juel VC, Hobson-Webb LD. Median nerve ultrasound as a screening tool in carpal tunnel syndrome: correlation of cross-sectional area measures with electrodiagnostic abnormality. *Muscle Nerve* 2012; 46: 871-8.

⁴ Wiesler ER, Chloros GD, Cartwright MS, Smith BP, Rushing J, Walker FO. The use of diagnostic ultrasound in carpal tunnel syndrome. *J Hand Surg Am*. 2006;31:726-732.

⁵ Pardal-Fernández JM. Síndrome del túnel carpiano. Aportación de la ultrasonografía. *Rev Neurol* 2014; 59: 459-69.

⁶ Bueno-Gracia E, Haddad-Garay M, Tricás-Moreno JM, Fanlo-Mazas P, Malo-Urriés M, Estébanez-de-Miguel E, Hidalgo-García C, Ruiz-de-Escudero Zapico A. Validez diagnóstica de la ecografía en el síndrome del túnel carpiano. *Rev Neurol* 2015;61 (01):1-6

⁷ Gervasio A, Stelitano C, Bollani P et al. Carpal tunnel sonography. *Journal of Ultrasound* (2020) 23: 337-47.

Hallazgos neurofisiológicos en el síndrome postcovid.

Sastre González, Raúl; Alejos Herrera, María Victoria; Vázquez Casares, Gemma; Montes Gonzalo, M. Carmen; Barón Sánchez, Johanna; López Viera, Karen; Sturla Carreto, Dora del Pilar.

Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción y objetivos: El síndrome postcovid se define por la persistencia durante semanas o meses de signos y síntomas clínicos tras padecer la enfermedad por COVID-19. Su origen no está bien aclarado. Se postula un origen de tipo autoinmunitario o inflamatorio. **Objetivos:** Evaluar la presencia de anomalías de tipo neuropático en pacientes con síndrome postcovid, ya que la sintomatología que presentaban los pacientes era sospechosa de afectación neuropática, no habiendo síntomas y signos que orientaran hacia alteración muscular. **Material y métodos:** Estudio descriptivo de pacientes remitidos desde las consultas postcovid de medicina Interna y cardiología. Se estudian 70 pacientes, rango de edad entre 19-64 años, 79% mujeres y 21% hombres. Presentan sintomatología variada persistente (parestias, sudoración, diarrea, astenia, taquicardia inapropiada, disnea, etc) tras infección aguda por SARS-Cov-2. Se realiza electroneurografía (ENG) motora y sensitiva de nervios periféricos de tres extremidades, respuesta simpático cutánea (RSC) en palmas y estudio de la variabilidad del intervalo R-R en reposo y tras maniobra de respiración profunda a 6 ciclos/segundo.

Resultados: Todos los pacientes presentaron normalidad en los valores de conducción nerviosa periférica motora y sensitiva. En 34 pacientes (48%), los estudios de RSC e intervalo R-R fueron normales. 36 pacientes (52%) tuvieron alteración en la respuesta cardíaca tras la maniobra de respiración. Entre éstos últimos, 2 pacientes presentaron ausencia de RSC. **Discusión/Conclusiones:** Nuestros hallazgos indican una afectación del sistema nervioso autónomo, de predominio en el sistema parasimpático cardio-vagal y en menor medida en el sistema simpático sudoríparo en el síndrome postcovid. Esta disautonomía, descrita en otras infecciones víricas, podría contribuir a la sintomatología del síndrome post-covid.

Neuropatía del Interóseo Posterior en paciente con lesión del nervio Supraescapular. A propósito de un caso.

Baloira Armas, Alexander; Navarro Rivero, Beatriz; Expósito Hernández, Jacqueline; Peñate Medina, Joana; Amador Gil, Eva María; Maniscalco Martín, Silvia.

Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil. Las Palmas de Gran Canaria.

Introducción y objetivos: Las neuropatías aisladas del nervio Interóseo Posterior pueden producirse en hasta cinco puntos de compresión, siendo el más frecuente bajo la arcada de Frohse. Se han descrito casos donde lesiones con efecto masa producen una NIP. **Material y métodos:** Paciente de 54 años remitido desde Rehabilitación tras caída sobre brazo derecho en hiperextensión (sin fractura-luxación asociadas) omalgia e impotencia funcional con incapacidad para la elevación del brazo, así como atrofia en región escapular derecha. A la exploración se objetiva impotencia para la abducción y extensión del brazo. Además destaca mano caída ipsilateral, refiriendo el paciente molestias de años de evolución de carácter leve en dicho antebrazo. Se observa la presencia de una marcada protuberancia de carácter muscular (refiere estar presente en varios familiares) localizada a nivel del codo. **Resultados:** En los estudios de conducción nerviosa motora, se evidenció diferencia de amplitud comparativa a expensas del nervio Supraescapular derecho, con indemnidad del resto de nervios proximales. Además, se objetiva marcada disminución de la velocidad de conducción motora en nervio Radial derecho distal a la arcada de Frohse, sin alteraciones en los estudios de conducción sensitiva. El electromiograma de aguja muestra la presencia de muy escasos PUMs en Supraespinoso e Infraespinoso derechos, siendo normal en el resto de territorios musculares proximales y distales estudiados. **Discusión/Conclusiones:** Los hallazgos EMG recogidos (disminución de la velocidad de conducción del nervio radial en arcada de Frohse, sin afectación de la conducción sensitiva) y la clínica observada (mano caída) son compatibles con una posible neuropatía del Interóseo Posterior, siendo descrita la compresión por efecto masa entre sus causas. Dada la ausencia de antecedentes traumáticos a dicho nivel, la indemnidad de las pruebas de imagen y la variante anatómica en la región afectada, habría que considerarla como su probable etiología.

Referencias

¹ Preston, D; Shapiro, B. Electromiografía y trastornos neuromusculares, 4ª Edición. Febrero 2021.

BaroWavelet: desarrollo e implementación de una herramienta para la evaluación dinámica barorreceptora mediante wavelets.

Chao-Ecija, Alvaro; Dawid Milner, Marc Stefan.

Unidad de Neurofisiología del Sistema Nervioso Autónomo, CIMES, Universidad de Málaga.

Introducción y objetivos: La sensibilidad barorreceptora constituye un indicador de la función de control barorreceptor de la presión arterial. Proponemos una herramienta para la evaluación de la sensibilidad barorrefleja mediante análisis de wavelets. Esta herramienta, BaroWavelet, incorpora una propuesta de algoritmo basada en la metodología de análisis del paquete de software RHRV, así como otras técnicas convencionales. Nuestros objetivos son desarrollar e implementar la herramienta, evaluando su capacidad para detectar cambios en la sensibilidad barorrefleja en humanos. **Material y métodos:** Se trabajó en el entorno de programación R y se estructuraron dos rutinas de análisis y una interfaz gráfica. Se emplearon registros simulados de presión arterial e intervalos interlatido para evaluar la herramienta en un entorno controlado. Se analizaron también registros similares obtenidos durante cambios posturales del decúbito supino al ortostatismo en pacientes pertenecientes al conjunto de datos de acceso abierto EUROBAVAR. **Resultados:** BaroWavelet identificó los cambios programados de la sensibilidad barorreceptora en los registros simulados. La propuesta de algoritmo a su vez aportó información adicional sobre la dinámica del reflejo barorreceptor. En los sujetos pertenecientes al conjunto de datos EUROBAVAR, los componentes de la sensibilidad barorreceptora fueron significativamente menores durante el ortostatismo en comparación con la posición en decúbito supino. **Discusión/Conclusiones:** BaroWavelet logró analizar la dinámica del barorreflejo en los registros estudiados, cuyos resultados fueron consistentes con los hallazgos publicados en la literatura, lo que demuestra su eficacia. Sugerimos que esta herramienta puede ser de utilidad en investigación y para la evaluación de la sensibilidad barorrefleja con fines clínicos y terapéuticos. La nueva herramienta está disponible en el repositorio GitHub de la Unidad de Neurofisiología del Sistema Nervioso Autónomo (CIMES) de la Universidad de Málaga, en <https://github.com/CIMES-USNA-UMA/BaroWavelet>.

Concordancia entre Conductancia Electroquímica Cutánea y Respuesta Simpática Cutánea en la Neuropatía de Fibra Fina.

Dawid Milner, Marc Stefan¹; de Rojas Leal, Carmen²; Hernández Vitorique, Pablo²; Mañez Sierra, Minerva²; Carbonell Corvillo, Pilar²; Pinel Ríos, Javier².

¹Unidad de Neurofisiología del Sistema Nervioso Autónomo, CIMES, Universidad de Málaga;

²Departamento de Neurología, Hospital Universitario Virgen de La Victoria, Málaga.

Introducción y objetivos: La neuropatía de fibra fina (SFN) se evalúa indirectamente mediante la conductancia electroquímica cutánea (ESC), utilizando iontoforésis inversa (Sudoscán), o bien mediante la respuesta simpática cutánea (SSR), que mide potenciales cutáneos tras estimulación eléctrica. El nivel de concordancia entre ESC y SSR sigue sin estar claro. **Material y métodos:** Del 31 de diciembre de 2021 al 31 de diciembre de 2022, 71 pacientes (edad media de 54 años; 42 mujeres) fueron evaluados mediante ESC y SSR. Calculamos la fiabilidad inter técnicas evaluando la SFN entre ambas pruebas utilizando el coeficiente kappa de Cohen. También calculamos el coeficiente kappa de Cohen para SFN en manos y en pies. **Resultados:** Según ambas pruebas: 12 pacientes tenían SFN y 32 no tenían SFN. 22 pacientes tenían SFN por ESC con resultados normales por SSR. 5 pacientes tenían SFN por SSR con resultados normales por ESC. El coeficiente kappa de Cohen fue de 0,22 Concordancia observada (OA): $12+32/71= 0.62$. Concordancia esperable por azar (AC): $(34/71) * (17/71) + (37/71) * (54/71) = 0.51$ Kappa: $OA - AC/1-AC= 0.22$. Para las manos, el coeficiente kappa de Cohen fue de 0,16 Concordancia observada (OA): $5+44/71= 0.69$. Concordancia esperable por azar (AC): $(23/71) * (9/71) + (48/71) * (62/71) = 0.63$ Kappa: $OA - AC/1-AC= 0.16$. Para los pies, el coeficiente kappa de Cohen fue de 0,26 Concordancia observada (OA): $11+36/71= 0.66$. Concordancia esperable por azar (AC): $(30/71) * (16/71) + (41/71) * (55/71) = 0.54$. Kappa: $OA - AC/1-AC= 0.26$. **Discusión/Conclusiones:** Nuestro estudio demuestra que la conductancia electroquímica cutánea (ESC) y la respuesta simpática cutánea (SSR) tienen un nivel mínimo de concordancia en la SFN, con un mayor nivel de concordancia para los pies que para las manos. Por lo tanto, ambas pruebas no pueden ser reemplazadas entre sí. Es necesario realizar más estudios para aclarar la fiabilidad y la eficacia de estas pruebas en la evaluación de la neuropatía de fibra fina (SFN).

Enfermedad de Hirayama: a propósito de un caso.

Nicolas Vela, Marian.

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción y objetivos: Le enfermedad de Hirayama (atrofia muscular juvenil de la extremidad superior distal) se define como una mielopatía cervical con prevalencia predominante en países asiáticos, sexo masculino e inicio precoz. Se caracteriza por una progresiva debilidad muscular simétrica o asimétrica y atrofia en la distribución miotómica de C7, C8 y T1 sin pérdida sensorial en las extremidades afectadas. **Material y métodos:** Paciente de 17 años que acude a consulta de neurología por episodios de contractura en mantenida en flexión del tercer dedo de la mano derecha y movimientos involuntarios de flexo-extensión. Estudios realizados: RMN en extensión y flexión, ENG de Nervios Cubital, Mediano, Radial, Escapular dorsal, Supraespinoso. EMG de músculos dependientes de miotomas C4-T1. PESS ambos miembros superiores. **Resultados:** En la exploración clínica presenta afectación de la fuerza en músculos distales de miembro superior derecho, amiotrofia evidente de ADM y primer interóseo con reflejos hipoactivos simétricos. En la RMN cervical se observa despegamiento dural C3-D3 con dilatación importante del plexo venoso epidural, desplazamiento anterior y compresión del cordón medular a nivel de C6-C7 con signos sugerentes de mielopatía compresiva. El estudio de los PESS presenta parámetros dentro de la normalidad sin asimetrías, mientras el estudio electroneurográfico/Electromiográfico describe signos de afectación neurógena preganglionar en miotomas C8 y T1 derechas, de intensidad moderada-severa. Aun presentando signos de denervación en la actualidad, las características de los PUM y los patrones de máximo esfuerzo sugieren cronicidad. **Discusión/Conclusiones:** Al ser una patología de muy escasa prevalencia en nuestra sociedad es importante la sospecha clínica al presentar un paciente los datos clínicos mencionados así como un correcto diagnóstico mediante RMN en flexión y estudios neurofisiológicos tanto de PESS como Eng/Emg para su confirmación a la vez que descartar otros trastornos más comunes que puedan presentar sintomatología similar.

Referencias

¹ Hirayama disease Emma Foster a,†, Benjamin K.-T. Tsang a, Anthony Kam b, Elsdon Storey a, Bruce Day a,c, Aron Hill

² Atrofia monomielica distal de extremidad superior. Caso clínico José Manuel Matamala, Gabriel Cea

³ Hirayama disease Yen-Lin Huang 1, Chi-Jen Chen

Miastenia Gravis en paciente con LES que mejora tras la retirada de hidroxicloroquina.

Ferrer González, Guillermo; Lambarri San Martín, Imanol; Serrano Ortiz, Juan; Cascon Fuertes, Guillermo; Beltrán Revollo, Carlos Alejandro; Ochoa Iriarte, Jhon Efren; Yurrebaso Santamaría, Izaskun.

Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo.

Introducción y objetivos: Las enfermedades autoinmunes han aumentado en prevalencia al mejorar su diagnóstico y el conocimiento de la fisiopatología involucrada, entre ellas las enfermedades de la unión neuromuscular (UNM) como la miastenia gravis. **Material y métodos:** Mujer de 15 años ingresada en medicina interna por cuadro de disfagia fluctuante, disartria de predominio vespertino, astenia, fatiga y bajo ánimo. La paciente presentaba déficit de IgA, tiroiditis autoinmune (antiTPO +) y múltiples auto- anticuerpos (ANA, ANCA, AntiRo, FR) y tratamiento con hidroxicloroquina (200mg/12h) por sospecha de Lupus Eritematoso Sistémico (LES). Durante el ingreso se solicita estudio de UNM que incluye analítica con autoinmunidad, estimulación repetitiva (ER)-EMG de fibra única (FU) y TAC torácico. **Resultados:** Se obtiene una ER patológica con decremento del 45% de amplitud post-ejercicio en músculo nasalis y de hasta un 36% en trapecio superior; el estudio de fibra única – estimulación en músculo frontal- muestra un jitter aumentado en 9 pares individuales aislados con bloqueos en 4 de ellos. Se concluyó que la paciente padecía una intensa afectación de la UNM de perfil post-sináptico. Se decidió retirar la hidroxicloroquina que supuso una mejoría clínica significativa. Posteriormente se obtuvieron unos anticuerpos Anti R-Ach positivos (16.08 nmol/L) y una hiperplasia tímica en TC torácico iniciándose tratamiento con piridostigmina. Tras recuperar su situación basal se dio de alta a la paciente con diagnóstico de miastenia gravis seropositiva generalizada moderada-grave (IIB) siguiendo controles en consultas de neurología y enfermedades autoinmunes. **Discusión/Conclusiones:** Los hallazgos neurofisiológicos de la ER y la EMG FU se deben valorar según el contexto clínico, ampliando el estudio diagnóstico cuando sea necesario, para una correcta interpretación. Actualmente hay pocos casos publicados que relacionen la hidroxicloroquina con la miastenia gravis como planteamos en nuestra paciente. Por tanto, se requieren más estudios que confirmen tal observación.

Referencias

¹ CONTINUUM (MINNEAP MINN) 2022;28(6, MUSCLE AND NEUROMUSCULAR JUNCTION DISORDERS):1615–1642.

² Fernández-Sanz A, Bucar-Barjud M, Ruiz-Serrano J, Sáez-Comet L, Capablo-Liesa JL. Asociación entre miastenia grave y lupus eritematoso sistémico: ¿es seguro el uso de hidroxicloroquina? Rev Neurol 2017; 64: 431-2.

Variaciones electroclínicas en la Enfermedad de Charcot-Marie- Tooth.

Velázquez Gómez, María de los Ángeles.

Hospital Universitario Sanitas la Moraleja. Madrid.

Introducción y objetivos: Dentro de las neuropatías periféricas hereditarias, la sensitivo-motora o Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) es la más frecuente y se suele relacionar con una debilidad progresiva de miembros inferiores de inicio en las primeras décadas de vida, que asocia con frecuencia pies cavos, presenta antecedentes familiares (AF) y en el estudio neurofisiológico se objetiva una afectación desmielinizante subyacente. Pero éstas sólo son las características típicas del tipo más frecuente (CMT1) y el espectro electroclínico del CMT es muy amplio, sin correlación genotipo-fenotipo, por lo que a día de hoy ni siquiera se ha conseguido desarrollar una clasificación consensuada. El propósito de esta comunicación es revisar la variabilidad electroclínica del CMT, a propósito del caso de una paciente con un estudio electromiográfico muy ilustrativo de CMT tipo 4, centrándonos más en las características de este subtipo. **Material y métodos:** Se presenta el caso de una paciente de 58 años remitida por sensación de inestabilidad y parestesias intermitentes migratorias. Realizamos estudio electroneurográfico de conducciones nerviosas periféricas sensitivo-motoras de distintos nervios de miembros superiores e inferiores. **Resultados:** Se objetivan datos de afectación desmielinizante y degeneración axonal secundaria asociada, más acusados en miembros inferiores. Se realiza estudio genético, compatible con CMT4, tipo caracterizado por afectación primariamente desmielinizante y herencia autosómica recesiva. Aunque se describe este subtipo con una clínica temprana y grave, nuestra paciente consulta en la 6ª década de la vida, ejemplo de la falta de congruencia de las clasificaciones actuales. **Discusión/Conclusiones:** La enfermedad de CMT es muy heterogénea, siendo necesario desarrollar una clasificación consensuada. Hasta entonces debemos tener en cuenta la posible variación electroclínica que presenta (electrofisiológica, clínica, genética) para evitar retrasos en el diagnóstico y mejorar, en la medida de lo posible, el pronóstico de estos pacientes.

Neuropatía del mediano en antebrazo: caracterización neurofisiológica.

García Penco, Carmen; Arias Nieto, Carlos; Colina Lizuain, Sandra.

Hospital San Pedro de Logroño.

Introducción y objetivos: La neuropatía del mediano proximal al túnel del carpo, en el antebrazo, es una entidad poco frecuente y posiblemente infradiagnosticada. Su confirmación neurofisiológica requiere EMG de la musculatura subsidiaria del nervio mediano. La etiología comprende síndromes canaliculares y patología diversa a nivel local. El síndrome del pronador redondo (PR) y la neuropatía del interóseo anterior (NIA) son dos de las entidades mejor estudiadas. Nuestro objetivo es presentar los hallazgos clínicos y electrofisiológicos en la neuropatía del mediano proximal, que varían en función de la localización de la lesión y de su gravedad. **Material y métodos:** Presentamos 5 pacientes con diagnóstico electrofisiológico de neuropatía de mediano en el antebrazo. Se trata de 1 paciente con compresión a nivel del pronador redondo (PR), 1 paciente con lesión secundaria a neoplasia maligna y 3 casos de NIA. **Resultados:** En los pacientes con NIA, los hallazgos fueron motores, siendo el músculo más afectado el flexor pollicis longus. En el caso de la compresión a nivel del PR, el EMG de este músculo en estadio agudo y los cambios neurógenos crónicos evolutivos en la musculatura distal fueron claves para su diagnóstico. En el paciente diagnosticado a posteriori de sarcoma de alto grado, la gravedad de los hallazgos en el ENG y EMG propició la exploración quirúrgica y posterior confirmación anatómo- patológica. **Discusión/Conclusiones:** En las neuropatías proximales de mediano, el diagnóstico electrofisiológico se basa en el electromiograma frente a los estudios de conducción nerviosa, especialmente en los casos menos graves. Permite la localización anatómica y en el control evolutivo, confirma y delimita el alcance y pronóstico de la lesión. Esta serie de pacientes es una muestra del espectro clínico-electrofisiológico que presentan estas neuropatías.

Referencias

¹ Buchthal, F., Rosenfalck, A., & Trojaborg, W. (1974). Electrophysiological findings in entrapment of the median nerve at wrist and elbow. In *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* (Vol. 37).

² Löppönen, P., Hulkkonen, S., & Ryhänen, J. (2022). Proximal Median Nerve Compression in the Differential Diagnosis of Carpal Tunnel Syndrome. In *Journal of Clinical*

Medicine (Vol. 11, Issue 14). MDPI. <https://doi.org/10.3390/jcm11143988>

³ Preston, D. C., & Shapiro, B. E. (2020). Proximal Median Neuropathy. In *Electromyography and Neuromuscular Disorders*. ISBN: 9780323661805

⁴ Sos, C., Roulet, S., Lafon, L., Corcia, P., Laulan, J., & Bacle, G. (2021). Median nerve entrapment syndrome in the elbow and proximal forearm. Anatomic causes and results for a 55-case surgical series at a mean 7 years' follow-up. *Orthopaedics and Traumatology: Surgery and Research*, 107(2). <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2021.102825>

Anastomosis de Riche-Cannieu y su implicación en las neuropatías de mediano y cubital.

García Penco, Carmen¹; Aladrén Sängros, Jesús Ángel².

¹Hospital San Pedro de Logroño; ²Hospital Fundación de Calahorra.

Introducción y objetivos: La anastomosis de Riche-Cannieu (RC) es la comunicación entre la rama motora profunda del cubital y la rama recurrente del mediano en la mano. Es muy prevalente según estudios neurofisiológicos y anatomopatológicos. La inervación cubital mayoritaria de la eminencia tenar es rara y dificulta el diagnóstico diferencial con otras entidades. Nuestro objetivo es analizar la correlación clínico-electrofisiológica de esta anastomosis en presencia de neuropatía de mediano o cubital, así como comprobar en una serie de pacientes la frecuencia y el grado de la misma. **Material y métodos:** Presentamos 2 pacientes en los que se objetivaron signos electrofisiológicos de anastomosis de RC junto con neuropatía de cubital en un caso, y síndrome del túnel del carpo (STC) en el otro. Asimismo, analizamos en 60 extremidades de 43 pacientes sucesivos, la ratio de inervación cubital en tenar (UNIR) descrita por Kimura, mediante el registro del potencial compuesto de acción muscular (PAMC) tras el estímulo de mediano y cubital en muñeca y codo, con electrodos de superficie. **Resultados:** El paciente con neuropatía cubital en codo presentaba atrofia de toda la musculatura de la mano, severa disminución del PAMC de mediano con potenciales de acción nerviosos sensitivos (PANS) normales y preservación de ondas F, con una UNIR del 95 %. El paciente con STC y RC, tuvo una evolución tórpida tras la intervención. En el grupo de pacientes sucesivos se detectó una UNIR media del 38 %. Todos presentaron registro de PAMC en tenar al estímulo cubital, en diferente grado. La inervación preferente cubital, con una ratio mayor del 50 % se objetivó en el 20 % de las extremidades estudiadas. **Discusión/Conclusiones:** En la anastomosis de RC, la presencia de neuropatía cubital conlleva afectación de la musculatura intrínseca de la mano, y en el caso de neuropatía de mediano, preservación motora. Esta variante anatómica es muy prevalente. El conocimiento de las variantes de inervación es necesario para un diagnóstico correcto y menor yatrogenia quirúrgica.

Referencias

¹ Kimura, I., Ayyar, D. R., Lippmann, S. M., Kimura, I., Lippmann, D. R., & Electrophysiological, S. M. (1983). 269-274 Verification of the Ulnar to Median Nerve Communications in the Hand and Forearm. In Tohoku J. exp. Med (Vol. 141, Issue 3).

² Roy, J., Henry, B. M., Pekala, P. A., Vikse, J., Saganiak, K., Walocha, J. A., & Tomaszewski, K. A. (2016). Median and ulnar nerve anastomoses in the upper limb: A meta-analysis. Muscle and Nerve, 54¹, 36–47. <https://doi.org/10.1002/mus.24993>

³ Martin, S. P., Schauer, K. T., Czyrny, J. J., & Ablove, R. H. (2019). Electrophysiological Findings in Common Median-Ulnar Nerve Interconnections and Their Clinical Implications. In Journal of Hand Surgery (Vol. 44, Issue 10, pp. 884–894). W.B. Saunders. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2019.04.010>

El estudio neurofisiológico en el diagnóstico de la ganglionopatía sensorial.

Pita Sánchez, Amelia; Juárez Turégano, Alba; Romero Neva, Beatriz; Galván Jurado, Alberto; Mohammed Gutiérrez, Sandra Abuzeid.

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción y objetivos: Las ganglionopatías o neuronopatías sensoriales (NS) son enfermedades subagudas adquiridas del ganglio raquídeo dorsal (GRD) asociadas frecuentemente a trastornos disímunes y paraneoplásicos, y agentes tóxicos. Se caracterizan por afectación sensitiva generalizada y asimétrica, y ataxia precoz. Presentamos un caso de NS asociada a carcinoma microcítico de pulmón.

Material y métodos: Mujer de 67 años de edad. Presenta un cuadro de inicio agudo y progresivo de parestesias en hemicuerpo derecho, dolor neuropático e inestabilidad de la marcha. No alteración esfinteriana. La exploración evidenció hipoestesia táctil, vibratoria y artrocinética en manos y pies con arreflexia en miembros inferiores. Balance muscular (Escala MRC) normal. Se realizaron estudios neurofisiológicos, inmunológicos, radiológicos y anatomopatológicos. **Resultados:** La electroneurografía mostró potenciales sensitivos de amplitud disminuida de los nervios Cubital, Radial Superficial, Sural y Peroneal Superficial derechos. El estudio de conducción motora de los nervios Cubital y Peroneal Común derechos y ambos Tibiales Posteriores, así como las ondas F, fueron normales. Se observaron anomalías asimétricas de los Potenciales Evocados Somatosensoriales (PES) desde miembros inferiores. La resonancia magnética descartó afectación medular. La tomografía computarizada evidenció un nódulo sólido en el lóbulo pulmonar superior derecho y la biopsia determinó la presencia de un carcinoma microcítico. El estudio inmunológico confirmó la existencia de anticuerpos anti-Hu. **Discusión/Conclusiones:** La NS es una entidad infrecuente que puede asociarse a neoplasias como el cáncer broncopulmonar. Con frecuencia el diagnóstico de NS precede a la detección del tumor. Los estudios neurofisiológicos son importantes para el diagnóstico, orientar los estudios de autoinmunidad y anticuerpos onconeuronales, la búsqueda de una neoplasia oculta e iniciar un tratamiento temprano.

Referencias

¹ Urdiales-Urdiales J, Tejada-García J, Urdiales-Sánchez S, Hernández-Rodríguez J, Soto-García J, Piquero-Fernández J. Ganglionopatías o neuronopatías sensoriales paraneoplásicas y disímunes. Importancia de una detección temprana. Rev Neurol 2019;69 (11):435-441. doi: 10.33588/rn.6911.2019141

² Casada, V., Morin, M.-A., Añón, X., Vuan, M. F., Rozada, R., & Sosa, L. (2022). Ganglionopatía sensitiva. Caso clínico y revisión de la bibliografía. Revista Uruguaya De Medicina Interna, 7(2). <https://doi.org/10.26445/07.02.7>

³ Lauria, Giuseppe; Pareyson, Davide; Sghirlanzoni, Angelo (2003). Neurophysiological Diagnosis of Acquired Sensory Ganglionopathies. European Neurology, 50(3), 146–152. doi:10.1159/000073055

⁴ Gwathmey, Kelly Graham (2016). Sensory neuropathies. Muscle & Nerve, 53¹, 8–19. doi:10.1002/mus.24943

⁵ Shin J. Oh; Yasar Gürtekin; Edward J. Dropcho; Peter King; Gwendolyn C. Claussen (2005). Anti-Hu antibody neuropathy: a clinical, electrophysiological, and pathological study. , 116¹, 28–34. doi:10.1016/j.clinph.2004.07.012

⁶ Sheikh, S. I.; Amato, A. A. (2010). The dorsal root ganglion under attack: the acquired sensory ganglionopathies. Practical Neurology, 10(6), 326–334. doi:10.1136/jnnp.2010.230532

⁷ Camdessanche, J.-P.; Jousserand, G.; Ferraud, K.; Vial, C.; Petiot, P.; Honnorat, J.; Antoine, J.-C. (2009). The pattern and diagnostic criteria of sensory neuropathy: a case-control study. Brain, 132(7), 1723–1733. doi:10.1093/brain/awp136

Síndrome de Guillain-Barré infantil. Presentaciones atípicas distractoras.

Joshua Olea, Nerea; Aller Sebastián, Juan; Jannone Pedro, Nicolás; Tárrega Martí, María; Millet Sancho, Elvira; Cortés Doñate, Victoria.

Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Introducción y objetivos: El SGB comprende varias variantes, siendo la AIDP clásica la más común. Se trata de una PNP de predominio motor, simétrica, rápidamente progresiva, inmunomediada que a menudo conduce a compromiso bulbar y respiratorio. En la actualidad el diagnóstico es clínico con el objetivo de iniciar tratamiento precoz. Las formas atípicas son formas localizadas, regionales, consideradas actualmente como nodopatías. La ENG y EMG son de gran utilidad para apoyar el diagnóstico clínico, donde los hallazgos característicos son la presencia de bloqueos de conducción reversibles y/o amplitudes motoras bajas. **Material y métodos:** P-1. Varón, 13 años, debilidad extensión de muñeca y dedos de mano izq de 1 mes de evolución. Parestesias en pulpejos de los dedos y en plantas de los pies. Reflejos rotulianos abolidos, aquileos presentes, MMSS presentes y asimétricos. P-2. Varón, 23 meses, disminución fuerza en MII de 10 días de evolución. Ausencia de reflejos rotulianos y aquileo izq. Antecedente de 2 picos de fiebre la semana previa. **Resultados:** P-1. MMSS: Conducción sensitiva: amplitudes disminuidas y lentificación velocidad conducción. Conducción motora: retardo latencia distal. N. radial izq con bloqueo completo de conducción a nivel de codo P-2. Conducciones motoras en MMII asimétricas. En ambos casos, gracias a la ENG y EMG, se llegó al diagnóstico definitivo de SGB atípico y se inició tratamiento con Ig. **Discusión/Conclusiones:** El SGB es un trastorno neuromuscular común que puede presentarse con una clínica inicial atípica que simule otras enfermedades retrasando su correcto diagnóstico e inicio de tratamiento. Por ello se debe indagar en los antecedentes personales e infecciosos del paciente y se debe realizar una exploración física y neurológica exhaustiva como paso clave para la sospecha diagnóstica y solicitud de pruebas complementarias ajustadas a la misma. Los bloqueos de conducción a lo largo del axón y/o a nivel distal (bajas amplitudes distales) son hallazgos muy precoces que nos pueden ayudar al diagnóstico de SGB atípico (nodopatías).

Referencias

¹ Uncini A, Susuki K and Yuki N. Nodopathies: Beyond the demyelinating and axonal classification in anti-ganglioside antibody-mediated neuropathies. *Clinical Neurophysiology* 2013; 124: 1928–1934.

² Uncini A, Kuwabara S. Nodopathies of the peripheral nerve: an emerging concept. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 2015; 96: 1–10.

³ Urdiales S, González J-R, Díaz R, Calvo P, Gutiérrez M-A, Urdiales J. Nodopathies in the Early Diagnosis of Axonal Forms of Guillain-Barré Syndrome. *Frontiers in Neurology* 2022; 13: 1–9.

⁴ Uncini A, Kuwabara S. Electrophysiological criteria for Guillain-Barré syndrome: A critical revision and the need for an update. *Clinical Neurophysiology* 2012; 123: 1487–1495.

⁵ Van Den Bergh P, Pieret F, I-Woodard J et al. Guillain-barré syndrome subtype diagnosis: a prospective multicentric european study. *Muscle & nerve* 2018; 61: 23–28.

⁶ Lewis R.A. Electrophysiological lessons from the european multicenter study of guillain-barré syndrome subtype diagnosis. *Muscle Nerve* 2018; 61: 1–3.

⁷ Kuwabara S, Yuki N. Axonal Guillain-Barré syndrome: concepts and controversies. *Lancet Neurol* 2013; 12: 1180–88.

Paraparesia espástica tropical en un paciente con HTLV-1. A propósito de un caso.

Rosado Peña, Beatriz; Moreno Vico, Lucia; Sillero Sanchez, Miriam; López Sáez, Juan Bosco.

Hospital Universitario Puerto Real. Cádiz.

Introducción y objetivos: La paraparesia espástica tropical es un trastorno lentamente progresivo de la médula espinal causado por el virus linfotrópico T humano 1 (HTLV-1). El virus se transmite por contacto sexual, consumo de drogas inyectadas, contacto con sangre o mediante la lactancia. Dentro de las características clínicas se presenta debilidad, rigidez, espasmos musculares en piernas, dificultad para caminar e incontinencia urinaria. **Material y métodos:** Presentamos el caso de una mujer de 48 años, de origen mejicano, valorada por dolor y debilidad en miembros inferiores asociada a marcha paraparetica, que empeora en el último año, con caídas en el domicilio. Trabajadora de ONGs en diversos países. Refiere que la clínica comenzó hace unos 11 años, con ITUs de repetición y fiebre recurrente, que mejoraban parcialmente con antibioterapia parenteral, y llegando a precisar la colocación de doble J por hidronefrosis bilateral. Siguió con dolores abdominales bajos, lumbares, dispareunia, y trastorno de control de esfínteres. Durante estos años, la clínica progresa lentamente, presentando alteración de la marcha con rigidez y debilidad en miembros inferiores, precisando ayuda para caminar en los últimos meses, motivo por el que ingresa tras numerosas consultas a distintos especialistas. **Resultados:** A exploración destaca paraparesia espástica con clonus agotable tanto a nivel rotuliano como aquileo y marcha espástica bilateral. Se realiza RMN de cráneo, columna completa y EMG. Dada la historia clínica y exploración, se le realiza batería de serología siendo positivo para HTLV-1 y negativo para el resto de virus. **Discusión/Conclusiones:** La paraparesia espástica tropical relacionada con HTLV-1 es una entidad poco frecuente, con prevalencia en la región del Caribe y América Latina, pero con el paso de los años y los movimientos humanos a nivel internacional, se debe valorar dentro de los diagnósticos diferenciales de paraparesia crónica y disfunción vesical, realizando una completa historia clínica.

Pseudoatetosis secundaria a desaferentización por plexopatía braquial postrádica. A propósito de un caso.

Solís Martín-Vegue, Alberto; Horrillo-Maysonnial, Alejandro; Echeveste González, Beatriz; Manzanilla Zapata, Óscar; Alegre Esteban, Manuel; Urrestarazu Bolumburu, Elena.

Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona.

Introducción y objetivos: La atetosis es un movimiento involuntario que está caracterizado por ser lento, fluido y de contorsión. Se produce en el contexto de lesiones de los ganglios basales. Cuando se produce debido a un déficit propioceptivo marcado se denomina pseudoatetosis o atetosis propioceptiva. Las etiologías más frecuentes son la neuropatía, ictus de la corteza parietal, neuromielitis óptica y mielopatía cervical. El objetivo de este trabajo es presentar un caso de pseudoatetosis relacionado con una plexopatía braquial postrádica. **Material y métodos:** Se revisa la historia de una paciente con pseudoatetosis en el contexto de una plexopatía braquial. En el estudio neurofisiológico se realizaron estudios de velocidad sensitiva y motora de los nervios mediano, cubital y radial, bilateralmente. El EMG estuvo limitado por linfedema, registrándose únicamente primer interóseo dorsal y bíceps braquial derechos. **Resultados:** Paciente de 72 años con antecedente de carcinoma ductal infiltrante de mama tratada con radioterapia. Un año después del tratamiento comenzó con un cuadro progresivo de movimientos involuntarios en la mano derecha, “como si tuviera vida propia”, sin interferir en las actividades. En la exploración se observan movimientos involuntarios distales de perfil coreo- atetósico. Se objetiva ligera debilidad, hiperestesia al tacto grosero e hipoestesia táctil epicrítica en extremidad superior derecha. ROT abolidos en dicha extremidad. RM del plexo braquial derecho sugiere una neuritis rádica. El estudio neurofisiológico es sugestivo de un origen periférico. No se obtienen respuestas sensitivas del nervio mediano ni cubital derecho, y la respuesta del nervio radial derecho está muy reducida. Adicionalmente se observa afectación del nervio mediano motor. En el EMG no se observa signos de denervación activa ni descargas patológicas. **Discusión/Conclusiones:** La plexitis postradiación debe ser tenida en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de la pseudoatetosis. El estudio neurofisiológico puede ser clave en el diagnóstico.

Afectación polineuropática de características desmielinizantes en paciente con Linfoma de Hodgkin tratado con Brentuximab.

Díaz García, Francisco; Bueno Ruiz, Antonio Carlos; Jiménez Jurado, Gema María; Hazin Pérez, Isaac Martín; Menéndez de León, María Carmen.

Hospital Universitario Virgen de Macarena. Sevilla.

Introducción y objetivos: Brentuximab (VB) es un conjugado de anticuerpo y fármaco que se usa para el tratamiento del linfoma de Hodgkin (LH) y el linfoma no Hodgkin (LNH) en recaídas o refractario. La neuropatía periférica es un efecto secundario común del tratamiento con VB, que por lo general, es una neuropatía sensorial axonal leve. VB en ocasiones se ha asociado al diagnóstico de polineuropatía desmielinizante, de características electroneuromiográficas similares a otras polirradiculoneuropatías desmielinizantes inducidas por fármacos. **Material y métodos:** Describimos el caso de un paciente varón de 13 años que acudió a consultas por adenopatías cervicales de 5 meses de evolución llegando al diagnóstico de LH clásico, variante esclerosis nodular. Recibió varios esquemas de tratamiento con quimioterapia por mostrar recaídas; añadiéndose VB en el noveno ciclo. A los dos años presentó debilidad distal bilateral en los músculos de los brazos, con hipoestesia en la eminencia tenar y los primeros tres dedos de la mano derecha, y en el quinto dedo y la cara cubital del cuarto dedo de la mano izquierda. Se realizaron diversas pruebas complementarias con resultados no sugestivos de malignidad. **Resultados:** Se realizó un estudio electroneuromiográfico que mostró anomalías en prácticamente todas las conducciones sensitivas y motoras realizadas, más acusada en miembros superiores y en el lado izquierdo. También se objetivó la presencia de bloqueos de conducción motora en nervios mediano, cubital y peroneales bilaterales, retrasos de latencias motoras distales y ausencias de respuestas F. Tras la retirada de VB el paciente mostró mejoría clínica completa. **Discusión/Conclusiones:** Por lo tanto, tales hallazgos neurofisiológicos nos orientan a pensar en una afectación polineuropática sensitivo-motora, simétrica de predominio en miembros superiores y distal, de comienzo agudo/subagudo que pudiera verse en desórdenes desmielinizantes adquiridos en este paciente con LH. Estos hallazgos deben ser considerados en el manejo de pacientes que reciben tratamiento con VB.

Referencias

¹ Prince HM, Kim YH, Horwitz SM, et al. Brentuximab vedotin or physician's choice in CD30-positive cutaneous T-cell lymphoma (ALCANZA): an international, open-label, randomised, phase 3, multicentre trial. *Lancet* 2017;390:555–66.

² Moskowitz CH, Nademanee A, Masszi T, et al. Brentuximab vedotin as consolidation therapy after autologous stem-cell transplantation in patients with Hodgkin's lymphoma at risk of relapse or progression (AETHERA): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial. *Lancet* 2015;385:1853–62.

³ Mariotto S, Ferrari S, Sorio M, et al. Brentuximab vedotin: axonal microtubule's Apollyon. *Blood Cancer J* 2015;5:e343–4.

⁴ Pastorelli F, Derenzini E, Plasmati R, et al. Severe peripheral motor neuropathy in a patient with Hodgkin lymphoma treated with brentuximab vedotin. *Leuk Lymphoma* 2013;54:2318–21.

⁵ Mariotto S, Tecchio C, Sorio M, et al. Clinical and neurophysiological serial assessments of brentuximab vedotin-associated peripheral neuropathy. *Leuk Lymphoma* 2019;60:2806–9.

Imitando al síndrome de persona rígida.

Torras de Caralt, Elena¹; Ortega García, Paula¹; González Rodríguez, Liliana¹; Cabañes, Lidia¹; Mendoza, Verónica²; Moreno, Carmen¹.

¹Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid; ²Hospital Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Introducción y objetivos: El síndrome de persona rígida (SPS) es trastorno neuroinmunológico raro caracterizado por un cuadro insidioso de larga evolución de rigidez muscular progresiva de predominio axial con espasmos musculares dolorosos que evoluciona a invalidez. Actualmente se clasifica en los denominados “trastornos del espectro de anticuerpo GAD”. Los estudios neurofisiológicos se consideran una herramienta útil para el diagnóstico de SPS y, aunque los hallazgos no son patognomónicos, apoyan fuertemente el diagnóstico de SPS. **Material y métodos:** . **Resultados:** Presentamos dos casos derivados a nuestro servicio con sospecha de SPS: El primero es un varón de 50 años, con antecedentes de DM1, con un cuadro larvado de años de evolución con espasmos y calambres musculares que evolucionó a dolor generalizado intenso, rigidez y contracción mantenida de la musculatura axial y de miembros superiores. El segundo caso es una mujer de 47 años sin antecedentes relevantes con un cuadro de 4 meses de evolución astenia generalizada y debilidad muscular, lesiones cutáneas migratorias y evanescentes, que presentó un rápido empeoramiento con marcada rigidez muscular en extremidades y musculatura paravertebral lumbar. En ambos casos el estudio neurofisiológico específico no fue sugestivo de SPS. Se descartó enfermedad neoplásica, mitocondrial y lisosomal y miopatía inflamatoria y el estudio de autoinmunidad anti-GAD resultó negativo. Finalmente se estableció el diagnóstico de entidades esclerodermiformes. En el primer caso la biopsia cutánea fue diagnóstica de Escleredema de Buschke. En el segundo caso, la RMN y la biopsia muscular fueron compatibles con una Fascitis Eosinofílica. **Discusión/Conclusiones:** Los síndromes esclerodermiformes son enfermedades no neurológicas que pueden mimetizar cuadros neurológicos. El EMG resulta de utilidad no solo para confirmar el diagnóstico de SPS, sino que es fundamental para descartarlo en aquellas patologías que cursan con rigidez muscular como síntoma clínico.

Esclerosis lateral amiotrófica: una enfermedad heterogénea más allá de la presentación clásica.

Ortega García, Paula¹; Torras de Caralt, Elena¹; Von Quednow, Enzo²; Villadóniga, Marta¹; Cabañes, Lidia¹; Regidor, Ignacio¹.

¹Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid; ²Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Introducción y objetivos: La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa caracterizada por una debilidad progresiva e indolora, resultado de la pérdida de 1ª y 2ª motoneurona (MTN), que presenta una alta mortalidad. La ELA actualmente se entiende como una enfermedad sistémica con una presentación heterogénea tanto en la clínica como en el curso temporal incluyendo síntomas no motores. El diagnóstico de esta entidad supone un reto y sigue basándose en la exploración física y estudios neurofisiológicos. En 2019 se proponen los criterios de Gold Coast que pretenden unificar el proceso diagnóstico y evitar la incertidumbre de los pacientes.

Material y métodos: Presentamos una serie de 4 casos remitidos en los últimos 6 meses a nuestro Servicio (4 varones con edades entre los 50 y 70 años), todos ellos con sospecha clínica de enfermedad de MTN y con presentación clínica y curso temporal heterogéneo: una variante con afectación hemicorporal y rápida evolución, un caso con afectación aislada de 2ªMTN y también rápida evolución, un paciente con una variante familiar y lenta progresión y por último un caso de ELA de probable causa paraneoplásica. **Resultados:** En todos los casos se realizaron estudios de conducción nerviosa para descartar otras causas de que justificaran afectación de 2ªMTN y electromiografía cuantitativa, que mostró signos de denervación multisegmentaria en todos los casos, cumpliéndose en dos pacientes los criterios diagnósticos de Gold Coast para afectación de 2ªMTN, mientras que los otros dos casos no cumplían estrictamente dichos criterios. **Discusión/Conclusiones:** A pesar de que se ha flexibilizado los criterios diagnósticos para abarcar las diferentes variantes que tradicionalmente no cumplían criterios de ELA, disminuyendo así la incertidumbre en el proceso diagnóstico, aún hay casos que por su presentación atípica no se ajustan a los criterios diagnósticos actuales. El estudio neurofisiológico sigue siendo fundamental para identificar la afectación de la 2ª MTN, más aún en presentaciones atípicas.

Estudio neurofisiológico del síndrome de la persona rígida y su variante focal.

Ortega García, Paula; Torras de Caralt, Elena; Fedirchuk, Olga; González, Liliana; Villadóniga, Marta; Cabañes, Lidia; Regidor, Ignacio.

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción y objetivos: El síndrome de persona rígida (SPS) es una enfermedad neuroinmunológica rara que afecta al sistema nervioso central y que se manifiesta por un cuadro insidioso de carácter progresivo de rigidez muscular, espasmos dolorosos e hipersensibilidad a estímulos externos. Actualmente se clasifica en los denominados “trastornos del espectro de anticuerpo GAD”, aunque solo un 60% de los pacientes presentan anticuerpos positivos. Los estudios neurofisiológicos (NFS) se han considerado una herramienta útil para el diagnóstico, siendo el hallazgo más descrito la actividad muscular continua con co-contracción de la musculatura agonista y antagonista. **Material y métodos:** Hemos revisado los hallazgos NFS de los casos remitidos por sospecha de SPS. Analizamos un total de 6 pacientes (1 hombre, 5 mujeres) con edades entre 27 y 52 años, derivados a la sección de electromiografía por rigidez generalizada en los años 2013-2023. En todos los casos se realizó estudio de conducción nerviosa, reflejo de parpadeo, EMG cuantitativo y registro EMG simultáneo de músculos agonistas-antagonistas. **Resultados:** Tan solo 2 de los 9 pacientes estudiados fueron finalmente diagnosticados de SPS, ambos con hallazgos característicos en el EMG y anticuerpos anti-GAD positivos. Uno de ellos, una mujer con rigidez y espasmos e hipersensibilidad a estímulos externos con sospecha inicial de trastorno neurológico funcional. El otro se trataba de una variante con afectación focal de miembro inferior izquierdo. Ambas presentaron actividad EMG característica con el resto de estudio NFS normal. **Discusión/Conclusiones:** El estudio neurofisiológico es fundamental para el diagnóstico diferencial de pacientes con rigidez. El SPS es una entidad rara cuya sospecha diagnóstica va más allá de rigidez generalizada con implicación clínica a otros niveles en ocasiones difícil de valorar por lo que se debe conocer esta entidad de cara a poder diagnosticarla. Existen hallazgos neurofisiológicos característicos que, sin ser patognomónicos, apoyan fuertemente el diagnóstico.

Correlación de hallazgos ENG y ecográficos en pacientes con sospecha de STC primario.

González Uriel, Pablo¹; Rodríguez Mugico, Vanessa¹; Díaz Chang, Saichy²; Pérez Abilleira, Sergio²; Ángel, Verónica³.

¹HM La Esperanza. Santiago de Compostela; ²HM La Rosaleda. Santiago de Compostela; ³HM La Rosaleda y HM La Esperanza. Santiago de Compostela.

Introducción y objetivos: La compresión crónica del nervio mediano en el túnel del carpo es el sustrato fisiopatológico del síndrome del túnel carpiano (STC). Su correlato electrofisiológico se basa en la desmielinización, primero sensitiva y luego motora, y la axonotmesis, también primero sensitiva y motora. Por contra, su sustrato morfológico y ecográfico (ECO) se basa en el edema intraneural, proximal al lugar de compresión. La prueba de referencia es la electroneurografía (ENG). Pero, en los últimos años abundan los intentos de protocolizar el ECO en ese uso. Nuestro objetivo es correlacionar cuantitativamente los hallazgos ENG y ECO en pacientes con sospecha de STC. **Material y métodos:** Estudio observacional, descriptivo, serie de casos, de pacientes con sospecha de STC que se someten a ENG y ECO. Exploración ENG: mediano sensitivas antidrómicas a 2º, 3º y 4º dedo; motora distal del mediano. Se obtuvieron las velocidades de conducción (VC) y amplitudes pico a pico. ECO: área transversal (AT) y el diámetro longitudinal (DL) previos o dentro del túnel (valores más altos). Criterios de inclusión: pacientes de 18 a 80 años con sospecha de STC. Criterios de exclusión: cirugías previas de STC o de antebrazo, carpo o mano; traumatismos previos en antebrazo, carpo o mano; enfermedades neuromusculares de base; diabetes mellitus o artritis reumatoide. Al ser variables con distribuciones no normales se ha empleado la correlación Rho de Spearman. Estudio estadístico con el programa SPSS 29.0. **Resultados:** Se estudiaron 101 carpos, de 71 pacientes (52.7±10.9 años), 47 mujeres (53.2±11.0 años) y 24 hombres (51.0±10.9 años). El AT ha presentado un coeficiente de correlación (CC) de -0,741 con la VC al 4º dedo, de -0,722 al 3º y de -0,665 al 2º. Mientras el CC con las amplitudes ha sido de -0,482 al 4º dedo, -0,450 al 3º, -0,387 al 2º dedo. Sin diferencias con el sexo. **Discusión/Conclusiones:** Las correlaciones más potentes, e inversas, residen entre las VC a 4º y 3º dedo y el AT, lo que coincide con los parámetros más sensibles para el diagnóstico de STC.

Referencias

¹ American Association of Electrodiagnostic Medicine, American Academy of Neurology, and American Academy of Physical Medicine and Rehabilitation. Practice parameter for electrodiagnostic studies in carpal tunnel syndrome: summary statement. Muscle Nerve. 2002 Jun;25(6):918-22. doi: 10.1002/mus.10185. PMID: 12115985.

² Cartwright MS, Hobson-Webb LD, Boon AJ, Alter KE, Hunt CH, Flores VH, Werner RA, Shook SJ, Thomas TD, Primack SJ, Walker FO; American Association of Neuromuscular and Electrodiagnostic Medicine. Evidence-based guideline: neuromuscular ultrasound for the diagnosis of carpal tunnel syndrome. Muscle Nerve. 2012 Aug;46(2):287-93. doi: 10.1002/mus.23389. PMID: 22806381.

³ Mhoon JT, Juel VC, Hobson-Webb LD. Median nerve ultrasound as a screening tool in carpal tunnel syndrome: correlation of cross-sectional area measures with electrodiagnostic abnormality. Muscle Nerve 2012; 46: 871-8.

⁴ Wiesler ER, Chloros GD, Cartwright MS, Smith BP, Rushing J, Walker FO. The use of diagnostic ultrasound in carpal tunnel syndrome. J Hand Surg Am. 2006;31:726-732.

⁵ Pardo-Fernández JM. Síndrome del túnel carpiano. Aportación de la ultrasonografía. Rev Neurol 2014; 59: 459-69.

⁶ Bueno-Gracia E, Haddad-Garay M, Tricás-Moreno JM, Fanlo-Mazas P, Malo-Urriés M, Estébanez-de-Miguel E, Hidalgo-García C, Ruiz-de-Escudero Zapico A. Validez diagnóstica de la ecografía en el síndrome del túnel carpiano. Rev Neurol 2015;61 (01):1-6

⁷ Gervasio A, Stelitano C, Bollani P et al. Carpal tunnel sonography. Journal of Ultrasound (2020) 23: 337-47.

Coexistencia de Miastenia Gravis y Síndrome de Guillain-Barré. Una asociación infrecuente.

Díaz Pérez, Ricardo Antonio; Urdiales Sánchez, Sara; Gutiérrez Trueba, Maria Antonia; Calvo Calleja, Pablo.

Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

Introducción y objetivos: El Síndrome de Guillain-Barré y la Miastenia Gravis son trastornos autoinmunes diferentes que afectan los nervios periféricos y la unión neuromuscular respectivamente. En ambos casos aparece debilidad muscular, pero la coexistencia de ambos trastornos es rara, con pocos casos descritos en la literatura. **Material y métodos:** Varón de 71 años, ingresa por síncope de perfil cardiogénico en relación con taquicardia de QRS ancho. Tras administración de Procainamida presenta bajo nivel de conciencia, debilidad de extremidades izquierdas y acidosis respiratoria hipercápnica que precisa ventilación. El cateterismo detecta enfermedad coronaria de 2 vasos y se colocan 2 stent. Una vez estabilizado desde el punto de vista cardiológico, persiste imposibilidad para la retirada del soporte ventilatorio por lo que ingresa en UCI hasta la estabilización respiratoria. La exploración neurológica mostró una leve ptosis y debilidad facial superior de predominio izquierdo, así como debilidad cervical que aumentan con las maniobras de fatigabilidad. No alteraciones objetivas de la sensibilidad. Arreflexia universal. Se realizaron estudios ENG y estimulación nerviosa repetitiva. **Resultados:** El estudio ENG mostró latencias distales aumentadas y lentificación en velocidades de conducción en sitios no habituales de compresión nerviosa, e incremento en las latencias de las ondas F, compatible con una AIDP. Posteriormente, la estimulación repetitiva a 3 Hz muestra un decremento significativo de amplitud para el nervio espinal accesorio y el facial, compatible con una afectación post-sináptica de la unión neuromuscular. El TAC torácico mostró una masa compatible con timoma. El paciente mejoró con el tratamiento médico. **Discusión/Conclusiones:** La coincidencia de la Miastenia Gravis y el SGB es rara. La presencia de ptosis con o sin oftalmoplejia, la distribución de la debilidad, las parestesias y la arreflexia pueden ayudar a reconocer su concurrencia. Los estudios neurofisiológicos son de gran utilidad en el diagnóstico de ambas patologías.

Estudio sobre el patrón de interferencia de la señal electromiográfica de superficie.

Mariscal Aguilar, Cristina¹; Rodríguez-Falces, Javier²; Navallas, Javier²; García de Gurtubay Gállico, Iñaki¹.

¹Hospital Universitario de Navarra (HUN). Pamplona; ²Universidad Pública de Navarra (UPNA). Departamento de ingeniería eléctrica. Pamplona.

Introducción y objetivos: Al incrementar la fuerza de contracción muscular, las propiedades estadísticas de la señal EMG de superficie (sEMG) cambian a medida que más potenciales se van incorporando a la señal EMG. Actualmente no existe una comprensión completa del modo en el que esto sucede, por lo que investigamos el patrón de llenado de la señal EMG a través del factor de forma, para alcanzar una detección más fiable de la pérdida de unidades motoras. **Material y métodos:** Se registró sEMG del vasto lateral y medial de varios sujetos sanos con electrodos de superficie adhesivos circulares (diámetro 10 mm), a la vez que la fuerza se incrementaba linealmente de 0 a 20-40% de la contracción voluntaria máxima (CVM) durante 30-60 segundos (razones para la elección del límite superior de fuerza: ¹ es fácilmente alcanzable por pacientes; (2) no produce fatiga excesiva; (3) asegura que la señal EMG está completamente llena). Posteriormente la señal se digitalizó y se analizó el "factor de llenado del EMG" (calculado a partir de los momentos no centrales de la señal sEMG rectificada). **Resultados:** (1). Al aumentar linealmente la fuerza, aparecieron uno o dos saltos bruscos prominentes en la amplitud del sEMG entre el 0-10% de la fuerza CVM (media 2,5% CVM) en todo el vasto lateral y medial. (2) Los saltos de amplitud se originaban cuando aparecían en la señal de sEMG unos pocos MUP de gran amplitud, que destacaban claramente de la actividad sEMG anterior o del ruido. (3) Cada vez que se producía un salto brusco en la amplitud del sEMG, se iniciaba una nueva fase de llenado del sEMG. (4) El patrón de interferencia del sEMG se mostró casi completamente lleno a fuerzas muy bajas (2-12% CVM) durante una o dos etapas. **Discusión/Conclusiones:** Según estos resultados, el factor de llenado se puede obtener de manera no invasiva y constituye una herramienta prometedora y útil para analizar el patrón interferencial del EMG, mejorando así la capacidad diagnóstica, y abriendo nuevas puertas en los métodos de estudio de patologías que cursan con pérdida de unidades motoras.

Referencias

¹Javier Navallas, Adrián Eciolaza, Cristina Mariscal, Armando Malanda, Javier Rodríguez-Falces. EMG Probability Density Function: A New Way to Look at EMG Signal Filling From Single Motor Unit Potential to Full Interference Pattern. IEEE Transactions on Neural Systems and Rehabilitation Engineering (Volume: 31) ; 1188 - 1198. Feb 2023

Utilidad del T-réflex, estimulación magnética radicular y la triple estimulación en un caso de CIDP.

Reinoso Aguirre, Laís Alexandra; García López, Beatriz; Martín Santidrián, María Asunción; Vázquez Sánchez, Fernando; Cantarero Durón, Jennifer Paola; Gómez Menéndez, Ana Isabel; Saponaro González, Ángel.

Hospital Universitario de Burgos (HUBU).

Introducción y objetivos: Remarcar la utilidad de técnicas como el T-réflex, estimulación magnética radicular y triple estimulación en el estudio de las neuropatías. **Material y métodos:** Presentamos a un paciente varón de 47 años, remitido a nuestro servicio para reevaluación por debilidad progresiva de miembros inferiores de más de 9 años de evolución, que actualmente lo tiene confinado en una silla de ruedas. La evolución clínica muestra una paraparesia flácida con arreflexia aquilea y patelar e indemnidad de extremidades superiores con ausencia de clínica sensitiva. No contamos con estudios neurofisiológicos previos. Los únicos hallazgos fueron ANA+ en 1/640 y una leve proteinorraquia en un estudio de líquido cefalorraquídeo, sin otros hallazgos en los estudios analíticos y genéticos. El tratamiento con Ig polivalente mostró pobre respuesta en la progresión clínica. **Resultados:** En el estudio de ENG, obtenemos en las extremidades inferiores una afectación sensitiva a nivel de ambos nervios surales y un severo compromiso de la conducción motora con ausencia de respuestas motoras, ondas F y Reflejo H. En las extremidades superiores, registramos bloqueos de conducción proximal en la mayoría de los nervios explorados, tanto con estimulación eléctrica como con estimulación magnética radicular, estos hallazgos corroborados por la técnica de triple estimulación para el nervio ulnar izquierdo. Además, observamos ausencia de T-réflex para los reflejos aquileo y patelar bilateral. El T-réflex bicipital bilateral muestra una latencia aumentada y velocidad disminuida, con predominio en lado izquierdo. El T-réflex tricipital muestra valores muy patológicos en el lado derecho. **Discusión/Conclusiones:** Presentamos una poliradiculoneuropatía desmielinizante sensitiva-motora, de curso crónico y afectación desigual en miembros superiores e inferiores. Remarcamos la importancia de técnicas como el T-réflex, la estimulación magnética radicular y la TST en este caso, en el cual el compromiso severo de las extremidades inferiores limita los hallazgos ENG.

Referencias

¹ New classification of autoimmune neuropathies based on target antigens and involved domains of myelinated fibres.

² 2. The electrodiagnosis of Guillain Barré syndrome subtypes: Where do we stand?

³ Magnetic-motor-root stimulation: Review

⁴ Usefulness of cervical root magnetic stimulation in assessing proximal motor nerve conduction

Papel de la electromiografía en la amiotrofia monomélica juvenil, a propósito de un caso.

Mendoza Parra, Verónica Beatriz; Cuéllar Ramos, Nelson Esmir; Corredera, Jose Manuel; Díaz Cano, Gonzalo; Escribano Muñóz, Marta; Montes Fernández, Elena; Salinas Rodríguez, Mónica.

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Introducción y objetivos: La “amiotrofia monomélica” o “atrofia muscular juvenil de la extremidad superior unilateral” descrita por Hirayama en 1959, es un trastorno de la neurona motora, poco frecuente y benigno, hoy conocido como Enfermedad de Hirayama (EH). Se relaciona con un desequilibrio de la médula espinal y duramadre durante el crecimiento juvenil, autolimitado en 3 a 5 años. Descrito con mayor frecuencia en India, Japón y otros países asiáticos, suele afectar a los miotomas cervicales inferiores y el electromiograma (EMG) muestra patrones neurogénicos, uni o bilaterales. **Material y métodos:** Presentamos en caso de un varón de 19 años, con debilidad y atrofia muscular progresiva en miembro superior (MS) izquierdo, de predominio distal (interóseos y eminencia hipotenar), de 1 año de evolución. Asocia datos de piramidalismo y debilidad proximal en miembros inferiores (MI). Niega antecedentes traumáticos ni otros factores de riesgo. **Resultados:** El EMG de MS izquierdo mostró signos de denervación crónica de grado severo en miotomas C7, C8 y T1, con denervación aguda sobreañadida y pérdida de unidades motoras. El EMG de MS derecho mostró signos de denervación crónica leve en miotoma C8, con escasa denervación aguda, solo en 1er interóseo dorsal. MI sin alteraciones. La resonancia magnética (RM) cervical mostró hallazgos sugestivos de EH a nivel cérvico-dorsal, despegamiento dural posterior y mielopatía. Tras mejora con uso de collarín y fisioterapia, se aplaza cirugía. **Discusión/Conclusiones:** La asociación de la EH con el crecimiento y desarrollo en la pubertad, hace fundamental su identificación y rehabilitación precoz. La RM muestra un desplazamiento anterior de la duramadre posterior, más alterado durante flexión cervical. El papel del EMG es fundamental, con gran valor diagnóstico y pronóstico (seguimiento del número de unidades motoras, cambios de denervación y reclutamiento). Dado el carácter benigno y autolimitado del trastorno, actualmente se aboga por un manejo conservador, dejando el abordaje quirúrgico para casos de peor evolución.

Referencias

¹ Lu, F., Zheng, C., Wang, H., Nie, C., Ma, X., Xia, X., Zhu, W., Jin, X., Feng, H., Sun, Y., Zhu, L., Kuwabara, S., Cortese, R., Hassan, K. M., Takai, K., Paredes, I., Webere, R., Turk, M. A., Kimura, J., & Jiang, J. (2020). Establishment of a clinician-led guideline on the diagnosis and treatment of Hirayama disease using a modified Delphi technique. *Clinical Neurophysiology*, 131(6), 1311-1319. <https://doi.org/10.1016/j.clinph.2020.02.022>

² Sikakulya, F. K., Kiyaka, S. M., Olasinde, A. A., & Kiswezi, A. (2022). Hirayama disease with proximal upper limb involvement in an adolescent female: A case report. *International Journal of Surgery Case Reports*, 98(107577), 107577. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2022.107577>

³ Wang, H., Lei, W., Tian, Y., Wu, J., Ma, X., Lyu, F., Xia, X., Liang, J., Jiang, J., & Wang, H. (2022). The clinical characteristics of Hirayama disease in females. *Neurología (English Edition)*. <https://doi.org/10.1016/j.nrleng.2022.06.004>

Hallazgos neurofisiológicos en pacientes con CANVAS.

Martín-Escuer, Bárbara; Carvajal García, Paula; Lozano Aragoneses, Beatriz; Dal Boni Gómez, Gianclaudio; Santirso Rodríguez, Daniel; Moris de la Tassa, Germán; Valles Antuña, Consuelo.

Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA). Oviedo.

Introducción y objetivos: El síndrome CANVAS asocia neuropatía sensitiva, ataxia cerebelosa y disfunción vestibular que condicionan una inestabilidad progresiva de la marcha. Durante años se mantuvo como una entidad rara e infradiagnosticada, pero en 2019 se describió el defecto genético que lo provoca: una expansión anómala bialélica en la replicación de la subunidad 1 del factor C (RFC-1). Los hallazgos neurofisiológicos descritos en esta entidad incluyen una neuropatía sensitiva junto con disautonomía. **Material y métodos:** Se estudiaron 18 pacientes con diagnóstico genético de CANVAS realizando electroneurograma (ENG) de troncos motores y sensitivos de los 4 miembros, potenciales evocados somatosensoriales (PESS) de miembros superiores e inferiores y test cuantitativo sensorial (QST) en región dorsolateral de los pies e hipotenar de las manos. **Resultados:** En todos ellos se demostró una neuropatía sensitiva no longitud dependiente simétrica en 12 casos y asimétrica en los 6 restantes, con troncos nerviosos motores estrictamente normales en todos los casos, excepto un paciente que presentaba un síndrome del túnel del carpo. Los PESS estaban alterados en todos los casos, principalmente a expensas del componente periférico, aunque también se pudo registrar un aumento del tiempo de conducción central en 7 de los 18 estudios realizados. El QST se encontró alterado en todos ellos con mayor alteración de las fibras A delta que de las C. **Discusión/Conclusiones:** Ante neuropatías sensitivas no longitud dependientes creemos necesario considerar el CANVAS entre las alternativas diagnósticas, para realizar los estudios oportunos en busca de una adecuada caracterización y orientación del cuadro.

Referencias

¹ Schmitt GDS, Lima FD, Matos PCAAP, Martínez ARM, González-Salazar C, Nucci A, Marques W Jr, Barsottini OGP, Pedrosa JL, França MC Jr. Dysautonomia in RFC1-related disorder: Clinical and neurophysiological evaluation. Clin Neurophysiol. 2022 Oct;142:68-74. doi: 10.1016/j.clinph.2022.07.501. Epub 2022 Aug 4. PMID: 35970061.

² Dupré M, Hermann R, Froment Tilikete C. Update on Cerebellar Ataxia with Neuropathy and Bilateral Vestibular Areflexia Syndrome (CANVAS). Cerebellum. 2021 Oct;20(5):687-700. doi: 10.1007/s12311-020-01192-w. Epub 2020 Oct 4. PMID: 33011895; PMCID: PMC8629873.

Síndrome de Miller-Fisher recidivante asociado a probable variante Faringo-cérvico-braquial incompleta.

Sagula, Sebastián Daniel; Martín Muñoz, Lara; Luna Mateos, Marta; González Arnau, Neus.

Hospital Universitario de Gerona Dr. Josep Trueta.

Introducción y objetivos: La variante más frecuente del síndrome de Guillain Barré (SGB) es el síndrome de Miller-Fisher (SMF) presentando ataxia, arreflexia y oftalmoparesia. Entidad infrecuente es la variante faringo-cérvico-braquial (vFCB) que cursa con debilidad bulbar, cervical y de brazos, pudiendo ser ocasionalmente incompleta. Se han descrito solapamientos de estas dos entidades.

Material y métodos: Hombre de 70 años presenta tres episodios recurrentes separados en el tiempo (2003, 2015, 2023) de oftalmoparesia, ataxia e hiporreflexia. El primero y el tercero asociaron dolor paravertebral cervical y lumbar, con debilidad severa y atrofia en cinturas escapulares sin clínica bulbar. Se realizan pruebas de imagen, punción lumbar (PL), analíticas con anticuerpos antigangliósidos y electromiografías (EMG) seriadas. **Resultados:** 2003: PL: disociación albúminocitológica; EMG seriados: polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda con lesión aguda de tronco superior del plexo braquial bilateral, compatible con SMF asociado a probable síndrome de Parsonage Turner (SPT). Mejoría clínica con IgEV (Inmunoglobulinas). No se solicitan anticuerpos. 2015: PL: disociación albúminocitológica; anticuerpos IgG GT1a positivos; EMG: destacan amplitudes sensitivas disminuidas. Respondió a IgEV. 2023: EMG: alteraciones neurográficas secuelas y lesión motora aguda bilateral situada previa a la formación del tronco primario superior, compatible con SMF asociado a probable vFCB incompleta. Anticuerpos IgG GT1a positivos. Por EMG evolutivo y clínica se plantea duda diagnóstica del SPT diagnosticado en 2003. **Discusión/Conclusiones:** La revisión de anticuerpos IgG GT1a, clínica, y EMG realizados en el primer y segundo episodio en comparación con el tercero, obligan a replantear el diagnóstico inicial de SMF y SPT por el de SMF y vFCB incompleta; Importancia de estudios seriados en el diagnóstico y seguimiento de los síndromes de solapamiento de las variantes inusuales del SGB, ya que responden al tratamiento inmunomodulador.

Enfermedad de Hirayama: A propósito de un caso.

Nicolás Vela, Marian.

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción y objetivos: Le enfermedad de Hirayama (atrofia muscular juvenil de la extremidad superior distal) se define como una mielopatía cervical con prevalencia predominante en países asiáticos, sexo masculino e inicio precoz. Se caracteriza por una progresiva debilidad muscular simétrica o asimétrica y atrofia en la distribución miotómica de C7, C8 y T1 sin pérdida sensorial en las extremidades afectadas. **Material y métodos:** Paciente de 17 años sin antecedente traumático que acude a consulta de neurología por episodios de contractura en mantenida en flexión del tercer dedo de la mano derecha y movimientos involuntarios de flexo-extensión. Se evidencia debilidad mayor en la mano derecha al realizar esfuerzos, dolor cervical irradiado hacia hombro derecho y episodios de cefalea occipital opresiva. **Resultados:** En la exploración clínica presenta afectación de la fuerza en músculos distales de miembro superior derecho, amiotrofia evidente de ADM y primer interóseo con reflejos hipoactivos simétricos. En la RMN cervical se observa despegamiento dural C3-D3 con dilatación importante del plexo venoso epidural, desplazamiento anterior y compresión del cordón medular a nivel de C6-C7 con signos sugerentes de mielopatía compresiva. El estudio de los PESS presenta parámetros dentro de la normalidad sin asimetrías, mientras el estudio electroneurográfico/Electromiográfico describe signos de afectación neurógena preganglionar en miotomas C8 y T1 derechas, de intensidad moderada-severa. Aun presentando signos de denervación en la actualidad, las características de los PUM y los patrones de máximo esfuerzo sugieren cronicidad. **Discusión/Conclusiones:** Al ser una patología de muy escasa prevalencia en nuestra sociedad es importante la sospecha clínica al presentar un paciente los datos clínicos mencionados así como un correcto diagnóstico mediante RMN en flexión y estudios neurofisiológicos tanto de PESS como eng/emg para confirmar la sospecha clínica a la vez que descartar otros trastornos más comunes que puedan presentar sintomatología similar.

Hallazgos neurofisiológicos del temblor ortostático “lento”.

Ys Rodríguez, Sonia; Estrada Huesa, Dalila; Sáez Ansotegui, Aiala; Guede Guillén, Yaiza; Cortés Velarde, María; Verna Fierro, Laura; Viñas Arboleda, Miguel Ángel.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción y objetivos: El temblor ortostático (TO) es una entidad poco frecuente caracterizada por clínica de inestabilidad con la bipedestación y patrón EMG de alta frecuencia (13-18Hz). En la literatura se describe el TO “lento” (TOL), de semiología y demografía similar, pero de frecuencia inferior a 13Hz. Presentamos dos casos con hallazgos neurofisiológicos compatibles con TOL. **Material y métodos:** Se trata de 2 mujeres hipertensas con cuadro de unos 2 años de evolución de inestabilidad durante la bipedestación que cede con la sedestación. Caso 1: 84 años y antecedentes de cervicoartrosis, estenos de canal lumbar y vértigo paroxístico benigno. En tratamiento por otorrinolaringología, presentaba mejoría del vértigo con persistencia de la inestabilidad. La RMN mostró hallazgos en relación con enfermedad de pequeño vaso y meningioma de escasos milímetros en convexidad frontal derecha; Caso 2: 89 años, con antecedentes de cardiopatía valvular degenerativa. Presentaba un temblor palpable durante ortostatismo en miembros inferiores. La TC de cráneo fue normal. Se realizó electromiograma politópico (EMGp) con registro mediante electrodos de aguja subdérmica en músculo tibial anterior y gastrocnemio bilateral, durante sedestación y bipedestación. **Resultados:** El EMGp mostró actividad muscular agrupada en forma de temblor, sólo durante la bipedestación, con las siguientes características: Caso 1: contracciones de 50-150ms de duración, alternantes entre músculos antagonistas, simultáneas entre análogos, con frecuencia de 6-9 Hz; Caso 2: contracciones de 50-100ms, tanto sincrónicas como alternantes entre antagonistas, simultáneas entre análogos, con frecuencia de 5-7 Hz. **Discusión/Conclusiones:** El TO es una entidad infradiagnosticada que requiere confirmación electrodiagnóstica para un adecuado manejo terapéutico. El TOL ya sea una variante del TO o una entidad diferenciada, presenta hallazgos neurofisiológicos variables en la bibliografía, de los que es necesaria una mejor caracterización.

Debilidad cervical y estudios electromiográficos.

Badenes Lengua, Marta; Parra Escorihuela, Silvia; Orenga Orenga, José Vicente; Ghinea Nuta, Alina Denisa; Beltrán Castro, Sandra Liliana; Collado Andrés, Claudia; Orenga Pachés, Lledó.

Hospital General Universitario de Castellón.

Introducción y objetivos: La debilidad cervical es un signo clínico infrecuente que se debe a una afectación de los músculos extensores del cuello. Puede tratarse de un cuadro clínico aislado o formar parte de un cuadro clínico complejo que representa a una enfermedad generalizada. Está descrito principalmente en patologías neurológicas, aunque puede darse en otros trastornos. El objetivo de este trabajo es revisar y describir los hallazgos del estudio neurofisiológico de los pacientes, con clínica de debilidad cervical, remitidos al servicio de neurofisiología clínica del HGUCS (Hospital General Universitario de Castellón), en un período de seis años. **Material y métodos:** Se trata de un estudio descriptivo en el que a todos los pacientes se les realizó una exploración neurológica completa y un estudio neurofisiológico que valoraba conducciones nerviosas distales y proximales de nervios sensitivos y motores. Estudio de estimulación repetitiva a 3 Hz sobre músculo trapecio y abductor del meñique. Onda F de nervio mediano y cubital. El estudio con aguja se realizó sobre deltoides y trapecio, y en un único caso se exploraron otros músculos dependientes de territorio cervical, bulbar y dorsolumbar. El estudio de fibra simple se realizó sobre músculo frontal y extensor común de los dedos. **Resultados:** Fueron remitidos 11 pacientes, 6 varones (54.5%) y 5 mujeres (45.5%). La edad media fue de 70 años. La clínica fue de inicio subagudo en todos los pacientes, sin desencadenante previo, excepto un caso. Nueve de los once pacientes evaluados mostraron una alteración de la transmisión neuromuscular de carácter postsináptico. Un caso fue diagnosticado de miositis y el caso restante mostró normalidad del estudio. **Discusión/Conclusiones:** El estudio neurofisiológico aporta información relevante y apoya y coincide con la sospecha clínica inicial del médico remitente en la mayoría de los casos. En nuestro caso, coincidiendo con la bibliografía, el mayor porcentaje de pacientes remitidos con diagnóstico de debilidad cervical presentaban un cuadro de miastenia gravis.

Referencias

¹ Ahmet Z. Burakgazi, Perry K. Richardson, Mohammad Abu-Rub. Dropped head syndrome due to neuromuscular disorders: Clinical manifestation and evaluation, *Neurol Int.* 2019; 11:8198

² Ali F, Matsumoto JY, Hassan A. Camptocormia: Etiology, diagnosis, and treatment response. *Neurol Clin Pract* 2018 June 01;8(3):240-248.

Neuropatía del pudendo: diagnósticos alternativos.

Torras de Caralt, Elena; Ortega García, Paula; Villadóniga, Marta; Cabañes, Lidia; Martín Palomeque, Guillermo; Regidor, Ignacio.

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción y objetivos: La neuralgia del pudendo es una causa de dolor neuropático a menudo crónico de la región perineal, afecta aproximadamente al 1% de la población. El nervio pudendo se origina de las raíces sacras de S2-S4 y discurre a través de la pelvis por un tortuoso recorrido hasta dar sus tres ramas terminales. Su diagnóstico de sospecha es fundamentalmente clínico y se confirma mediante electromiografía. Sin embargo, la neuropatía del pudendo no es la única causa de dolor perineal y se deben considerar otras causas. **Material y métodos:** Revisión de los casos con sospecha de neuralgia del pudendo remitidos para estudio neurofisiológico (ENF) en nuestro servicio entre 2020 a 2023. El estudio consistió en EMG de musculatura perineal y esfínter anal externo, PESS de nervio pudendo, reflejo bulbocavernoso (RBC) y en aquellos casos necesarios, EMG de músculos gemelo y abductor hallucis y ENG. **Resultados:** En nuestro centro en los últimos 3 años hemos realizado 39 estudios por sospecha de atrapamiento del nervio pudendo (30 mujeres, 9 hombres). De ellos, 10 fueron normales y 29 patológicos. Dentro de los patológicos, 23 presentaban signos de una neuropatía del pudendo o alguna de sus ramas, mientras que en 6 casos se descartó afectación del pudendo pero se demostró afectación radicular S1-S2 que se correlacionaba bien con los síntomas. **Discusión/Conclusiones:** La neuropatía del nervio pudendo es una entidad poco frecuente pero cada vez más conocida. Las radiculopatías sacras presentan síntomas superponibles y que se pueden confundir con la afectación de pudendo, por lo que en el diagnóstico diferencial de la patología de suelo pélvico se debe incluir una posible radiculopatía de raíces sacras, siendo el estudio neurofisiológico fundamental para el diagnóstico.

Importancia de la electromiografía en la distrofia miotónica tipo 1 en la era de la genética molecular.

Von Quednow Mannucci, Enzo¹; Ortega García, Paula²; Torras, Elena²; Costa, Lucienne³; Rekarte, Saray⁴; Cabañes, Lidia²; Villadóniga, Marta².

¹Servicio de Neurofisiología Clínica Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; ²Servicio de Neurofisiología Clínica Hospital Ramón y Cajal. Madrid; ³Servicio de Neurología Hospital Ramón y Cajal. Madrid; ⁴Servicio de Pediatría Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción y objetivos: La distrofia miotónica tipo 1 (DM1), es un trastorno genético caracterizado por una amplia gama de manifestaciones clínicas y afectación multisistémica. Aunque el EMG ha jugado un papel fundamental en su diagnóstico, el desarrollo de las técnicas de genética molecular ha relativizado su importancia. Resaltar la importancia de la electromiografía (EMG) en el diagnóstico de la enfermedad, sobre todo en casos con clínica poco expresiva o donde la sospecha inicial no es la DM1. **Material y métodos:** Descripción de 2 casos clínicos. **Resultados:** Caso 1: Varón de 15 años derivado a Neuropediatría por dificultades en el aprendizaje. El examen físico muestra un fenotipo normal y braquicefalia. Fuerza en ambas manos 4+/5, sin atrofas. Arreflexia generalizada y dificultad en los movimientos de coordinación finos. Se realizan pruebas complementarias que incluyeron RM craneal, EEG, y PEAT sin alteraciones. Se realizó estudio neurofisiológico por sospecha de polineuropatía, que es descartada. En el EMG se objetivan abundantes descargas miotónicas sin patrón miopático asociado. A la vista de los hallazgos, se realiza ECG que revela un bloqueo AV de 1er grado y pruebas genéticas que confirman el diagnóstico de DM1; Caso 2: Varón de 21 años, sin antecedentes de interés, quién acude por sensación de bloqueo muscular en las manos y la boca, relacionados con los movimientos repetitivos. A la exploración física presenta fuerza muscular y reflejos normales, sin atrofia muscular. No se observa clara miotonía a la percusión de la eminencia tenar, pero sí a la flexión de los dedos. El EMG muestra un patrón miopático con abundantes descargas miotónicas. A la vista de estos **Resultados:** se solicita estudio genético que confirma el diagnóstico de DM1. **Discusión/Conclusiones:** A pesar de que el diagnóstico confirmatorio de la DM1 se realiza con las pruebas genéticas, el EMG continúa siendo una prueba útil en la evaluación de pacientes con sospechas de miopatías hereditarias, siendo esencial para orientar cuadros paucisintomáticos o con presentación atípica.

Referencias

¹ Day JW, Ricker K, Jacobsen JF, Rasmussen LJ, Dick KA, Kress W, Schneider C, Koch MC, Beilman GJ, Harrison AR, Dalton JC, Ranum LP. Myotonic dystrophy type 2: molecular, diagnostic and clinical spectrum. *Neurology*. 2003 Feb 25;60(4):657-64. doi: 10.1212/01.wnl.0000054481.84978.f9. PMID: 12601109.

² Logigian EL, Ciafaloni E, Quinn LC, Dilek N, Pandya S, Moxley RT 3rd, Thornton CA. Severity, type, and distribution of myotonic discharges are different in type 1 and type 2 myotonic dystrophy. *Muscle Nerve*. 2007 Apr;35(4):479-85. doi: 10.1002/mus.20722. PMID: 17230537.

³ Brook JD, McCurrach ME, Harley HG, Buckler AJ, Church D, Aburatani H, Hunter K, Stanton VP, Thirion JP, Hudson T, et al. Molecular basis of myotonic dystrophy: expansion of a trinucleotide (CTG) repeat at the 3' end of a transcript encoding a protein kinase family member. *Cell*. 1992 Feb 21;68(4):799-808. doi: 10.1016/0092-8674(92)90154-5. Erratum in: *Cell*. 1992 Apr 17;69(2):385. PMID: 1310900.

Valor del estudio neurofisiológico en el diagnóstico temprano. A propósito de un caso.

Gil Ruiz, David; Armas Zurita, Raúl; González Mendoza, Cielo; Hallal Peche, Fadi; Aguilera Vergara, Mariano; Moreno Jiménez, Cristina; Josic, Goran.

Hospital Central de la Defensa "Gómez Ulla". Madrid.

Introducción y objetivos: El diagnóstico de una mononeuropatía múltiple puede ser el primer hallazgo neurofisiológico para caracterizar enfermedades poco frecuentes. El síndrome de Churg-Strauss es una vasculitis sistémica necrotizante de pequeño vaso asociada a anticuerpos contra el citoplasma de los neutrófilos. Clínicamente, puede manifestarse con asma eosinofílica, alergias nasales, sangrado gastrointestinal o mononeuropatía múltiple, entre otras. **Material y métodos:** Hombre de 41 años con antecedente de asma eosinofílica persistente grave que presenta de forma aguda un pie equino y es derivado al Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla. Se realizó una búsqueda exhaustiva en PubMed utilizando palabras clave y términos MeSH relacionados con la mononeuropatía múltiple. **Resultados:** El primer estudio neurofisiológico mostró datos de afectación sensitivo-motora axonal, distal y asimétrica de las conducciones nerviosas sensitivas y motoras en miembros inferiores, compatible con un patrón de mononeuropatía múltiple. En sucesivos estudios neurofisiológicos, se apreció un empeoramiento con progresión al miembro superior derecho, llegando junto con el resto de pruebas complementarias al diagnóstico de síndrome de Churg-Strauss. Se inició tratamiento con ciclofosfamida, y el cuadro clínico se estabilizó. **Discusión/Conclusiones:** Es fundamental la realización de estudios neurofisiológicos tempranos en patologías poco frecuentes como el síndrome de Churg-Strauss, en donde pueden suponer la primera ayuda al diagnóstico diferencial, antes de que su evolución dé lugar a patrones más comunes en la clínica general (polineuropatías).

Melanomatosis meníngea difusa, causa poco frecuente de polirradiculopatía aguda.

Carrasco Méndez, Clara Adela¹; Villalobos López, Paloma¹; Lardelli García, María Jesús¹; Martínez Aparicio, Carmen¹; Martínez De Quintana, Altea²; Giménez López, Elena².

¹Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería; ²Hospital Vega Baja De Orihuela.

Introducción y objetivos: La carcinomatosis meníngea es una entidad muy rara. El objetivo de este estudio es identificar causas poco frecuentes de polirradiculopatía. **Material y métodos:** Presentamos el caso de una mujer de 32 años con un cuadro de dos meses de evolución de epigastralgia, náuseas, vómitos y pérdida de peso. En la exploración física presenta tetraparesia progresiva de predominio proximal, con debilidad de cinturas escapular y pélvica (3/5), arreflexia generalizada, afectación del sexto par craneal izquierdo y papiledema bilateral. En el análisis de líquido cefalorraquídeo se evidencia leucocitosis y proteinorraquia. En la RMN craneal con contraste intravenoso se aprecia un realce leptomeníngeo de los surcos cerebrales, de las meninges de ambos conductos auditivos internos y de la que recubre el cordón medular en toda su extensión. **Resultados:** El estudio neurofisiológico mostró un cuadro de denervación axonal sistémica, de grado severo, con afectación de la musculatura de forma generalizada, incluidos pares craneales (V, VII, XI y XII) y estudio blink reflex patológico. La paciente fue diagnosticada de melanomatosis meníngea difusa secundaria a melanoma meníngeo primario (confirmada con autopsia). La carcinomatosis meníngea es una complicación del sistema nervioso central que ocurre en el 3-5% de los pacientes con cáncer, debido a la invasión de la leptomeninge por células tumorales, produciendo meningitis con o sin polirradiculopatía asociada, en estadios avanzados y generalmente secundaria a enfermedad pulmonar cáncer o melanoma. Existen 32 casos descritos en la literatura, con un pronóstico infausto. **Discusión/Conclusiones:** La presencia en el estudio EMG de un cuadro de polirradiculopatía aguda-subaguda, debe plantearnos el diagnóstico diferencial entre causas metabólicas (diabetes, porfiria), inflamatorias (síndrome de Guillain Barré, neurosarcoidosis, lupus, Sjögren, colitis ulcerosa), infecciosas (VIH, enfermedad de Lyme, difteria, varicela, virus zoster, tuberculosis) y neoplásicas (linfomas y carcinomatosis meníngea).

Referencias

¹ D. I. Rubin, "Acute and chronic polyradiculopathies," *Contin. Lifelong Learn. Neurol.*, vol. 17, no. 4, pp. 831–854, 2011, doi: 10.1212/01.CON.0000403798.87740.cc.

² G. Berzero et al., "Meningeal melanomatosis: A challenge for timely diagnosis," *Biomed Res. Int.*, vol. 2015, pp. 1–7, 2015, doi: 10.1155/2015/948497.

³ D. G. Eichberg, J. K. Achua, E. Locatelli, A. H. Shah, R. J. Komotar, and A. J. Ghods, "Primary Diffuse Leptomeningeal Melanomatosis: Case Report and Review of the Literature," *World Neurosurg.*, vol. 122, pp. 648–655, 2019, doi: 10.1016/j.wneu.2018.11.163.

Mononeuropatías distales traumáticas o compresivas. A propósito de dos casos.

Álvarez López, María Mercedes.

Hospital Universitario Virgen Macarena, Hospital Quirón Salud Sagrado Corazón, Vithas Xanit Benalmádena.

Introducción y objetivos: Presentar dos casos de mononeuropatía sensitiva muy focal distal. Exploración neurofisiológica de segmentos distales. **Material y métodos:** Paciente 1 fx luxación de tobillo tratada con artrodesis. Retirada de placa y tornillos por molestias en dorso del pie. Hipoestesia dorso pie a nivel de 4-5 dedos. La exploración convencional solo demuestra aislada actividad espontánea en pedio, con sensitiva antidrómica con registro en garganta de pie normal, sin asimetría significativa. La exploración ortodrómica de segmentos más distales con registro en garganta de pie, demostró alteración de la respuesta sensitiva desde dorso de 4-5 dedos, con preservación de la respuesta desde 1-3 dedos. Paciente 2 Hipoestesia a nivel de primer interóseo en dorso de la mano tras dormirse con los brazos cruzados en el pecho durante 90 m. exploración motora de mediano, cubital y radial, y sensitiva ortodrómica de mediano, cubital y radial desde dorso de primer dedo normales. exploración antidrómica de radial con registro a nivel de primer interóseo que muestra enlentecimiento de la velocidad de conducción y caída de amplitud. En ambos casos para demostrar la lesión se hizo estudio contralateral que demostró respuestas normales. **Resultados:** Se demostraron alteraciones sensitivas en los territorios descritos por los pacientes, permitiendo orientar el tratamiento de dichas lesiones. **Discusión/Conclusiones:** Es posible correlacionar trastornos sensitivos muy focales descritos por los pacientes, con estudios no complicados, sin precisar estudios en proximidad de nervio en muchos de los casos. La demostración del punto de lesión facilita la decisión terapéutica del clínico y la orientación pronóstica.

Síndrome de hiperexcitabilidad del nervio periférico: a propósito de un caso

Baharani Baharani, Reetika Mukesh¹; Maeztu Sardiña, María Concepción¹; Moreno Arjona, María de la Paz¹; Rubio Suárez, Víctor Hugo¹; Martínez Martínez, Pilar Rosario¹; Vázquez Alarcón, Patricia¹; Sampedro Andrada, Arturo².

¹Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca de Murcia; ²Hospital Rafael Méndez de Lorca.

Introducción y objetivos: Los síndromes de hiperexcitabilidad del nervio periférico son trastornos poco frecuentes, pueden ser de etiología primaria autoinmune, genética y paraneoplásica, o secundaria a patologías que afectan al sistema nervioso periférico. Cursan con clínica de contracciones involuntarias musculares, calambres y/o rigidez muscular. **Material y métodos:** Se presenta el caso de un varón de 67 años con antecedentes de fibrilación auricular paroxística, crisis focales con afectación del nivel de consciencia, paratiroidectomía subtotal y trasplante renal, con clínica de “saltos en los músculos” y episodios autolimitados de astenia, palidez y sudoración de cuatro años de evolución. No presenta debilidad, episodios de parálisis, atrofia, calambres ni clínica bulbar. Se realiza exploración neurológica, estudio neurofisiológico e inmunológico. **Resultados:** En la exploración neurológica se observan frecuentes fasciculaciones y mioquimias generalizadas, espontáneas y a la percusión. En el estudio electromiográfico de aguja se objetiva actividad espontánea anormal muy abundante y generalizada constituida por fasciculaciones complejas, mioquimias con tripletes y multipleres, descargas repetitivas de alta frecuencia y una descarga neuromiotónica. Los potenciales de unidad motora, los trazados voluntarios al máximo esfuerzo y la electroneurografía fueron normales. Se encuentra pendiente de los resultados del estudio inmunológico. Los hallazgos obtenidos son sugestivos de un síndrome de hiperexcitabilidad del nervio periférico. **Discusión/Conclusiones:** El estudio neurofisiológico es fundamental para el diagnóstico de los síndromes de hiperexcitabilidad del nervio periférico, que deberá confirmar la presencia de descargas neuromiotónicas, mioquimias y fasciculaciones, permitiendo realizar el diagnóstico diferencial con otras patologías, entre ellas la esclerosis lateral amiotrófica y la hipocalcemia.

Referencias

¹ Hutto SK, Harrison, TB. Electrodiagnostic Assessment of Hyperexcitable Nerve Disorders. *Neurol Clin.* 2021; 39: 1083-1096.

² Katirji B. Peripheral nerve hyperexcitability. *Handb Clin Neurol.* 2019; 161: 281-290.

³ Bolamperti L, Mula M, Varrasi C, Tarletti R, Cavanna A, Monaco F, Cantello R. Generalized peripheral nerve hyperexcitability associated with lithium. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 2009; 21 (3): 346-7.

⁴ Preston DC, Shapiro BE. Electromiografía y trastornos neuromusculares. *Correlaciones clínicas, electrofisiológicas y ecográficas.* Elsevier 2021 (4): 693-712.

⁵ Bashford J, Chan WK, Coutinho E, Norwood F, Mills K, Shaw CE. Demystifying the spontaneous phenomena of motor hyperexcitability. *Clin Neurophysiol.* 2021; 132 (8): 1830-1844.

Análisis de rentabilidad de neurografía e intervención quirúrgica en casos de túnel carpiano con síntomas atípicos.

Vázquez Sánchez, Fernando; García López, Beatriz; Havrylenko Vynogradnyk, Alina; Cantarero Durón, Jennifer Paola; Reinoso Aguirre, Lais Alessandra; Peña Olaya, Diego Francisco; Gómez Menéndez, Ana Isabel.

Hospital Universitario de Burgos.

Introducción y objetivos: El síndrome del túnel carpiano (STC) es una patología frecuente en nuestro medio. La electroneurografía (ENG) se considera una prueba indispensable para su evaluación, sobre todo en pacientes en los que se plantea tratamiento quirúrgico. No hay un criterio universal para la indicación de cirugía, pero una afectación sensitivo- motora del nervio mediano parece ser razonable en pacientes sintomáticos. Cuando la clínica es poco sugestiva de STC, el proceso diagnóstico mediante ENG podría ser poco rentable. Nos planteamos evaluar la utilidad de la ENG en pacientes con sintomatología atípica para STC y tratamiento quirúrgico, así como la evolución clínica tras la intervención. **Material y métodos:** Se realiza un estudio retrospectivo observacional mediante análisis de historias clínicas de 1443 pacientes con sospecha de STC remitidos a nuestro laboratorio para la realización de una ENG en 2018. Se realizó ENG en todos los pacientes derivados. En aquellos cuyo volante aportaba información clínica insuficiente, se realizó una reevaluación con anamnesis y exploración física, clasificándolos en sintomatología "típica" o "atípica". La ENG posterior se llevó a cabo sin conocer el resultado de la mencionada clasificación clínica. **Resultados:** De un total de 1443 pacientes, 627 fueron derivados con información suficiente para considerar síntomas típicos de STC, mientras que 816 se reevaluaron por información insuficiente. De estos últimos, se etiquetaron 646 como "síntomas típicos" y 170 como "síntomas atípicos", de los cuales, únicamente 18 presentaron una ENG con afectación sensitivo-motora de nervio mediano a nivel del túnel carpiano. Solo 10 fueron intervenidos y 8 mejoraron, representando un 4,7% del total de "atípicos" y 0,6% del total de pacientes derivados. **Discusión/Conclusiones:** La ENG realizada en pacientes con síntomas atípicos para STC presenta cuestionable rentabilidad como apoyo a la indicación quirúrgica, teniendo en cuenta el resultado global de la cirugía en este grupo. Una correcta evaluación clínica es indispensable.

Diagnóstico y pronóstico neurofisiológico en la asimetría facial adquirida neuromuscular tratada con toxina botulínica.

Hallal-Peche, Fadi¹; González-Mendoza, Cielo¹; Gil-Ruiz, David ¹; Moreno-Jiménez, Cristina²; Armas-Zurita, Raúl¹; Menéndez-Rúa, Laura¹; Aguilera-Vergara, Mariano¹.

¹Servicio de Neurofisiología Clínica, Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla; ²Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla. Madrid.

Introducción y objetivos: La asimetría facial (AF) adquirida por afectación neuromuscular (AFANm) es debida a la debilidad hemifacial del lado afecto, pero también a la movilidad hemifacial contralateral. La toxina botulínica (TB) permite tratar la hipercinesia muscular, sincinesias y espasmos. Sin embargo, actualmente continúa siendo un reto el desarrollo de un plan de infiltración personalizado que se adapte a la paulatina mejoría funcional de la hemicara afecta. **Material y métodos:** Se realizó una búsqueda exhaustiva en PubMed utilizando palabras clave y términos MeSH relacionados con la AF y la TB. **Resultados:** Numerosas escalas clínicas permiten clasificar la severidad de la AF, destacando las de Sunnybrook y House-Brackmann. Los programas informáticos basados en estereofotogrametría 3D e Inteligencia Artificial permiten una evaluación más sencilla y rápida. Además, se deben recabar las expectativas y preocupaciones del paciente. Aunque no hay un criterio uniforme respecto a los puntos y dosis a administrar, en general, existe consenso en realizar una primera intervención con dosis bajas e ir ajustando según **Resultados:** obtenidos en siguientes revisiones. El estudio neurofisiológico permite establecer el diagnóstico y pronóstico. Sucesivos estudios neurofisiológicos y de estereofotogrametría permitirán cuantificar la mejoría y simultáneamente orientar las dosis a administrar por punto con respecto a las infiltradas en la última sesión. **Discusión/Conclusiones:** La TB es efectiva para reducir la AF, hipercinesia y sincinesias en la AFANm. La evaluación de la anatomía funcional (estática y dinámica) junto con el estudio neurofisiológico permiten el diseño de un plan de infiltración personalizado con reducción de efectos adversos y mejora de la satisfacción del paciente.

Referencias

- ¹ Cheong YW, Lo LJ. Facial asymmetry: etiology, evaluation, and management. *Chang Gung Med J*. 2011;34(4):341–51.
- ² Pessa JE, Zadoo VP, Adrian EK, Yuan CH, Aydelotte J, Garza JR. Variability of the midfacial muscles: analysis of 50 hemifacial cadaver dissections. *Plast Reconstr Surg*. 1998 Nov;102(6):1888–93.
- ³ Montecucco C, Schiavo G. Mechanism of action of tetanus and botulinum neurotoxins. *Mol Microbiol*. 1994 Jul;13¹:1–8.
- ⁴ Scott AB. Botulinum toxin injection into extraocular muscles as an alternative to strabismus surgery. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1980;17¹:21–5.
- ⁵ Carruthers JD, Carruthers JA. Treatment of glabellar frown lines with C. botulinum-A exotoxin. *J Dermatol Surg Oncol*. 1992 Jan;18¹:17–21.
- ⁶ Lassaletta L, Morales-Puebla JM, Altuna X, Arbizu Á, Arístegui M, Batuecas Á, et al. Facial paralysis: Clinical practice guideline of the Spanish Society of Otolaryngology. *Acta Otorrinolaringol Esp (Engl Ed)*. 2020;71(2):99–118.
- ⁷ de Maio M. Use of botulinum toxin in facial paralysis. *J Cosmet Laser Ther*. 2003 Dec;5(3–4):216–7.
- ⁸ Hessel D, Brum C, do Prado DZ, Soirefmann M, Rotta FT, Dal’Forno T, et al. Field effect of two commercial preparations of botulinum toxin type A: a prospective, double-blind, randomized clinical trial. *J Am Acad Dermatol*. 2012 Aug;67(2):226–32.
- ⁹ Ross BG, Fradet G, Nedzelski JM. Development of a sensitive clinical facial grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1996 Mar;114(3):380–6.
- ¹⁰ House JW, Brackmann DE. Facial nerve grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1985 Apr;93(2):146–7.

- ¹¹ Vrabec JT, Backous DD, Djalilian HR, Gidley PW, Leonetti JP, Marzo SJ, et al. Facial Nerve Grading System 2.0. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009 Apr;140(4):445–50.
- ¹² Fattah AY, Gurusinghe ADR, Gavilan J, Hadlock TA, Marcus JR, Marres H, et al. Facial nerve grading instruments: systematic review of the literature and suggestion for uniformity. *Plast Reconstr Surg.* 2015 Feb;135(2):569–79.
- ¹³ Rodríguez Martínez EA, Polezhaeva O, Marcellin F, Colin É, Boyaval L, Sarhan FR, et al. DeepSmile: Anomaly Detection Software for Facial Movement Assessment. *Diagnostics (Basel).* 2023 Jan 10;13(2):254.
- ¹⁴ Pucciarelli V, Gibelli D, Barni L, Gagliano N, Dolci C, Sforza C. Assessing Normal Smiling Function Through 3D-3D Surfaces Registration: An Innovative Method for the Assessment of Facial Mimicry. *Aesthetic Plast Surg.* 2018 Apr;42(2):456–63.
- ¹⁵ de Sanctis Pecora C, Shitara D. Botulinum Toxin Type A to Improve Facial Symmetry in Facial Palsy: A Practical Guideline and Clinical Experience. *Toxins (Basel).* 2021 Feb 18;13(2):159.
- ¹⁶ Akulov MA, Orlova OR, Orlova AS, Usachev DJ, Shimansky VN, Tanjashin SV, et al. IncobotulinumtoxinA treatment of facial nerve palsy after neurosurgery. *J Neurol Sci.* 2017 Oct 15;381:130–4.
- ¹⁷ Filipo R, Spahiu I, Covelli E, Nicastrì M, Bertoli GA. Botulinum toxin in the treatment of facial synkinesis and hyperkinesis. *Laryngoscope.* 2012 Feb;122(2):266–70.
- ¹⁸ Merz Institute Advanced Aesthetics platform [Internet]. [citado el 2023 Mayo 6]. Disponible en: <https://www.merz-institute.com>
- ¹⁹ Cabin JA, Massry GG, Azizzadeh B. Botulinum toxin in the management of facial paralysis. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2015 Aug;23(4):272–80.
- ²⁰ Carruthers A, Kane MAC, Flynn TC, Huang P, Kim SD, Solish N, et al. The convergence of medicine and neurotoxins: a focus on botulinum toxin type A and its application in aesthetic medicine—a global, evidence-based botulinum toxin consensus education initiative: part I: botulinum toxin in clinical and cosmetic practice. *Dermatol Surg.* 2013 Mar;39(3 Pt 2):493–509.
- ²¹ Sundaram H, Liew S, Signorini M, Vieira Braz A, Fagien S, Swift A, et al. Global Aesthetics Consensus: Hyaluronic Acid Fillers and Botulinum Toxin Type A-Recommendations for Combined Treatment and Optimizing Outcomes in Diverse Patient Populations. *Plast Reconstr Surg.* 2016 May;137(5):1410–23.
- ²² de Sanctis Pecora C. One21: A Novel, Customizable Injection Protocol for Treatment of the Forehead with IncobotulinumtoxinA [Internet]. [cited 2023 May 6]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32104039/>
- ²³ Frevert J. Pharmaceutical, biological, and clinical properties of botulinum neurotoxin type A products. *Drugs R D.* 2015 Mar;15(1):1–9.
- ²⁴ da Costa A, Pereira ESP, de Oliveira Pereira M, Dos Santos FBC, Fávaro R, de Matos LS, et al. Six-Month Comparative Analysis Monitoring the Progression of the Largest Diameter of the Sweating Inhibition Halo of Different Botulinum Toxins Type-A. *Aesthet Surg J.* 2019 Aug 22;39(9):993–1004.
- ²⁵ Pirazzini M, Rossetto O, Eleopra R, Montecucco C. Botulinum Neurotoxins: Biology, Pharmacology, and Toxicology. *Pharmacol Rev.* 2017 Apr;69(2):200–35.
- ²⁶ Khedr EM, Abo El-Fetoh N, El-Hammady DH, Ghandour AM, Osama K, Zaki AF, et al. Prognostic role of neurophysiological testing 3-7 days after onset of acute unilateral Bell's palsy. *Neurophysiol Clin.* 2018 Apr;48(2):111–7.
- ²⁷ Zaki MA, Elkholy SH, Abokrysha NT, Khalil AS, Nawito AM, Magharef NW, et al. Prognosis of Bell Palsy: A Clinical, Neurophysiological, and Ultrasound Study. *J Clin Neurophysiol.* 2018 Nov;35(6):468–73.
- ²⁸ de Almeida AT, De Boulle K. Diffusion characteristics of botulinum neurotoxin products and their clinical significance in cosmetic applications. *J Cosmet Laser Ther.* 2007;9 Suppl 1:17–22.
- ²⁹ Benichou L, Labbe D, Le Louarn C, Guerreschi P. [Facial palsy sequel and botulinum toxin]. *Ann Chir Plast Esthet.* 2015 Oct;60(5):377–92.
- ³⁰ de Maio M, Bento RF. Botulinum toxin in facial palsy: an effective treatment for contralateral hyperkinesis. *Plast Reconstr Surg.* 2007 Sep 15;120(4):917–27.

Reducción del tiempo diagnóstico del temblor ortostático tras 12 años de estudios neurofisiológicos de temblor.

Palomar Simón, Francisco José; Lucena Padrós, Irene; Mingote Madrid, Ian; Lozano Cuadra, Inmaculada Concepción.

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción y objetivos: El temblor ortostático (TO) es un raro trastorno del movimiento en el que existe un temblor de alta frecuencia entre 15 y 18 Hz en miembros inferiores en relación con la bipedestación. Sus síntomas incluyen la inestabilidad en bipedestación, sensación de mareo y caída inminente y mejoría de éstos con la marcha. La poca especificidad de los síntomas lo convierten en un trastorno infradiagnosticado y con un importante retraso en su diagnóstico; el cual incluye al estudio neurofisiológico multiEMG en necesario para un diagnóstico de certeza. El objetivo del estudio es comprobar si tras la introducción del estudio neurofisiológico como herramienta diagnóstica existe mejoría en el tiempo hasta el diagnóstico del TO desde la aparición de los síntomas. **Material y métodos:** Estudio retrospectivo de 35 pacientes con diagnóstico de TO tras estudio neurofisiológico comprendidos entre los años 2010 y 2023 tomando como fecha diagnóstica la del estudio neurofisiológico y divididos en 2 grupos: G1 correspondientes al periodo 2010-junio de 2017 y G2 al periodo julio 2017-2023. Se anota retrospectivamente el tiempo (en meses) desde que el neurólogo identifica los síntomas habituales del TO (NL TIME) y el tiempo desde que el sistema sanitario (atención primaria) (AP TIME) identifica los síntomas. **Resultados:** Tras comprobar la normalidad y la homogeneidad de las varianzas de los datos obtenidos, el análisis ANOVA de un factor mostró una reducción significativa tanto del AP TIME ($p = 0,017$) como del NL TIME ($p = 0,019$) en el grupo de pacientes G2 con respecto al grupo G1. **Discusión/Conclusiones:** La introducción en nuestro hospital de los estudios neurofisiológicos de temblor ha permitido disminuir el tiempo diagnóstico, desde la atención especializada y la atención primaria en los pacientes con TO. Son, por tanto, los estudios neurofisiológicos en los trastornos del movimiento herramientas indispensables para abordar el proceso diagnóstico en los trastornos del movimiento como el temblor, trastornos del movimiento funcionales, etc.

Hallazgos neurofisiológicos en espasmo hemifacial.

Estrada Huesa, Dalila; Ys Rodríguez, Sonia; Rodríguez Irausquin, Jose Javier; Viñas Arboleda, Miguel Ángel; Reina Reina, Ismael; Bravo Quelle, Natalia; Sáez Ansotegui, Aiala.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción y objetivos: El espasmo hemifacial (EHF) es un trastorno del movimiento caracterizado por contracciones tónicas o clónicas intermitentes y unilaterales de la musculatura facial. Presentamos dos casos con características electroclínicas compatibles con EHF, de posible origen idiopático y secundario a parálisis de Bell, respectivamente. **Material y métodos:** Caso 1: mujer de 54 años, sin antecedentes de interés con movimientos clónicos palpebrales y de hemilabio izquierdo que aumentan con movimientos faciales de un año de evolución. La TC y RM cerebral fueron normales; Caso 2: mujer de 41 años con antecedente de parálisis facial periférica derecha con contracciones tónicas intermitentes de hemicara derecha de tres años de evolución. A ambas pacientes se les realizó: reflejo de parpadeo (RP) con registro en músculo orbicularis oris (OOr) ipsilateral; conducción motora de ramas temporocigomática y mandibular de nervio facial (CMNF) con registro simultáneo en músculos orbicularis oculi (OOc) y mentalis (Ment) y polimiografía (pEMG). **Resultados:** Presentaron los siguientes hallazgos neurofisiológicos: Caso 1. RP: presencia de R1 en OOr tras estímulo en nervio supraorbitario izquierdo (NSO); CMNF: al estímulo de cada rama se obtiene un potencial de acción motor compuesto de latencia retrasada en la musculatura no dependiente de la misma; pEMG: descargas mioquímicas persistentes en OOc y OOr, contracciones sincrónicas con el parpadeo espontáneo y también clónicas de OOc y OOr; Caso 2. RP: presencia anormal de respuesta R1 en OOr tras estímulo en NSO derecho; CMNF: presencia de respuesta motora anormal; pEMG: descargas mioquímicas en OOr, contracciones sincrónicas en OOc, OOr y Ment con el parpadeo, sincinesias a la activación voluntaria independiente de cada músculo y contracciones tónicas de hasta 800ms simultáneas en los tres músculos. **Discusión/Conclusiones:** La exploración neurofisiológica es una herramienta útil para el diagnóstico diferencial y diagnóstico de confirmación del EHF y puede orientar sobre el mecanismo fisiopatológico subyacente.

Parálisis faciobulbar y oftalmoplejia aguda en paciente con patrón autoinmunitario atípico. Descripción neurofisiológica.

Vidal Vidal, Alberto¹; Llauredó Gayete, Arnau²; Gratacòs Viñola, Margarida³; Lainez Samper, María Elena³; Seoane Reboledo, José Luis³; Juntas Morales, Raúl²; Raguer Sanz, Núria³.

¹Hospital Universitari Vall d'Hebron; ²Servicio de Neurología. Unitat de Malalties Neuromusculars, Hospital Universitari Vall d'Hebron; ³Servicio de Neurofisiología clínica, Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción y objetivos: Los anticuerpos antigangliósidos juegan un papel clave en la fisiopatología de las neuropatías inmunomediadas. Estos anticuerpos se pueden asociar con características clínicas particulares. Descripción clínico/electrofisiológica de un caso de Síndrome de Guillain-Barré (SGB) con clínica aguda de parálisis faciobulbar y oftalmoplejia y un perfil de reactividad contra los epítomos disialosil y NeuNAcGal. **Material y métodos:** Recogida retrospectiva de un caso. **Resultados:** Mujer de 75 años con cuadro rápidamente progresivo de ptosis y disfagia, precedido diez días antes por fiebre y diarrea. A la exploración neurológica se observó midriasis bilateral arreactiva, ptosis y oftalmoplejia completas bilaterales, parálisis facial periférica bilateral, parálisis bulbar, dismetría e hiperreflexia generalizadas. A las 48 horas, sufrió deterioro respiratorio grave que requirió traslado a la UCI e IOT. Se realizaron RM cerebral-medular y estudio bioquímico y microbiológico de LCR, sin alteraciones significativas. El estudio neurofisiológico mostró un patrón sensitivo característico con severa alteración de potenciales sensitivos de nervios mediano y cubital e indemnidad de surales, así como severa disminución de amplitud de potenciales motores de nervio facial bilateral y abolición del blink reflex. Con el diagnóstico de variante de SGB se inició tratamiento con gammaglobulina iv, con progresiva mejoría clínica. Inmunológicamente destacó la presencia de títulos positivos de IgG anti-GT1a, GQ1b, GD3 (epítomo disialosil) y GD1a, GT1b, GM3 (epítomo terminal NeuNAcGal). Los estudios neurofisiológicos de control al mes y 8 meses mostraron mejoría de los hallazgos, persistiendo pérdida axonal severa en territorio facial. **Discusión/Conclusiones:** La parálisis faciobulbar con oftalmoplejia es una presentación fenotípica muy atípica del SGB. El espectro de reactividad contra los epítomos disialosil y NeuNAcGal puede justificar la asociación de clínica oftalmológica y bulbar. Los estudios neurofisiológicos son cruciales en el diagnóstico diferencial.

Referencias

¹ Kaida, K., Kanzaki, M., Morita, D., Kamakura, K., Motoyoshi, K., Hirakawa, M., & Kusunoki, S. (2006). Anti-ganglioside complex antibodies in Miller Fisher syndrome. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 77(9), 1043–1046.

² Kaida, K., & Kusunoki, S. (2010). Antibodies to gangliosides and ganglioside complexes in Guillain-Barré syndrome and Fisher syndrome: mini-review. *Journal of Neuroimmunology*, 223(1-2), 5–12.

³ Kaida, K., Morita, D., Kanzaki, M., Kamakura, K., Motoyoshi, K., Hirakawa, M., & Kusunoki, S. (2007). Anti-ganglioside complex antibodies associated with severe disability in GBS. *Journal of Neuroimmunology*, 182(1-2), 212–218.

⁴ Kim, J. K., Bae, J. S., Kim, D.-S., Kusunoki, S., Kim, J. E., Kim, J. S., Park, Y.-E., Park, K.-J., Song, H. S., Kim, S. Y., Lim, J.-G., Kim, N.-H., Suh, B. C., Nam, T.-S., Park, M. S., Choi, Y.-C., Sohn, E. H., Na, S.-J., Huh, S. Y., ... Kim, D. U. (2014). Prevalence of anti-ganglioside antibodies and their clinical correlates with guillain-barré syndrome in Korea: a nationwide multicenter study. *Journal of Clinical Neurology*, 10(2), 94–100.

⁵ Kim, J. K., Kim, B.-J., Shin, H. Y., Shin, K. J., Nam, T.-S., Oh, J., Suh, B. C., Yoon, B.-A., Park, H. T., Huh, S.-Y., Oh, S.-I., Bae, J. S., & Korean Inflammatory Neuropathy Consortium. (2016). Acute bulbar palsy as a variant of Guillain-Barré syndrome. *Neurology*, 86(8), 742–747.

- ⁶ Koga, M., Yuki, N., Ariga, T., Morimatsu, M., & Hirata, K. (1998). Is IgG anti-GT1a antibody associated with pharyngeal-cervical-brachial weakness or oropharyngeal palsy in Guillain-Barré syndrome? *Journal of Neuroimmunology*, 86¹, 74–79.
- ⁷ Lleixà, C., Martín-Aguilar, L., Pascual-Goñi, E., Franco, T., Caballero, M., de Luna, N., Gallardo, E., Suárez-Calvet, X., Martínez-Martínez, L., Díaz-Manera, J., Rojas-García, R., Cortés-Vicente, E., Turón, J., Casasnovas, C., Homedes, C., Gutiérrez-Gutiérrez, G., Jimeno-Montero, M. C., Berciano, J., Sedano-Tous, M. J., ... Querol, L. (2021). Autoantibody screening in Guillain-Barré syndrome. *Journal of Neuroinflammation*, 18¹, 251.
- ⁸ Nagashima, T., Koga, M., Odaka, M., Hirata, K., & Yuki, N. (2007). Continuous spectrum of pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barré syndrome. *Archives of Neurology*, 64(10), 1519–1523.
- ⁹ Rojas-García, R., Gallardo, E., De Luna, N., Juárez, C., Martínez-Hernández, E., Carvajal, A., Casasnovas, C., Fages, E., Davila-González, P., & Illa, I. (2010). Bulbar involvement in patients with antiganglioside antibodies against NeuNAc(alpha2-3)Gal. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 81(6), 623–628.
- ¹⁰ Shahrizaila, N., & Yuki, N. (2013). Bickerstaff brainstem encephalitis and Fisher syndrome: anti-GQ1b antibody syndrome. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 84(5), 576–583.
- ¹¹ Willison, H. J., & Yuki, N. (2002). Peripheral neuropathies and anti-glycolipid antibodies. *Brain: A Journal of Neurology*, 125(Pt 12), 2591–2625.
- ¹² Yuki, N., Kokubun, N., Kuwabara, S., Sekiguchi, Y., Ito, M., Odaka, M., Hirata, K., Notturbo, F., & Uncini, A. (2012). Guillain-Barré syndrome associated with normal or exaggerated tendon reflexes. *Journal of Neurology*, 259(6), 1181–1190.
- ¹³ Yuki, N., Uncini, A. (2014). Acute and chronic ataxic neuropathies with disialosyl antibodies: a continuous clinical spectrum and a common pathophysiological mechanism. *Muscle & Nerve*, 49(5), 629–635.

Utilidad de la implantación de una unidad multidisciplinar de acto único de amiloidosis.

González Arjonilla, Alba; Álvarez López-Herrero, Nuria; Reyes Garrido, Virginia; Postigo Pozo, María José; González González, Ana María; Fernández Sánchez, Victoria Eugenia.

Hospital Regional Universitario de Málaga.

Introducción y objetivos: La amiloidosis es una enfermedad rara, multisistémica, de herencia autosómica dominante, penetrancia variable, con gran variabilidad genotipo-fenotipo y repercusión clínica. Se produce por el depósito extracelular de fibrillas de amiloide, constituidas por la transtirretina (TTR). Por una mutación genética, la TTR se pliega de forma anómala y se agrega y deposita en sistema nervioso periférico y tejido cardíaco, principalmente. El pronóstico de la enfermedad es infausto sin tratamiento. Las nuevas terapias tienen el potencial de frenar la producción de la TTR anómala en fases tempranas. **Material y métodos:** En enero de 2023 se crea la unidad multidisciplinar de amiloidosis en nuestro hospital. Revisión en consulta de acto único por: Neurología (historia clínica, exploración física, analíticas), Neurofisiología clínica (conducciones sensitivas y motoras; intervalo R-R; Sympathetic Skin Response-SSR, Respuesta Cutánea Silente) y Cardiología (electrocardiograma, ecocardiografía). Análisis retrospectivo de variables neurológicas, neurofisiológicas y cardiológicas de pacientes sintomáticos y portadores asintomáticos. **Resultados:** La muestra consta de 18 pacientes, 13 hombres (72,2%) y 5 mujeres, de entre 32 y 80 años. 7 individuos son asintomáticos (38,9%), el resto presenta afectación neurológica y/o cardíaca. 9 de los sintomáticos (81,8%) han obtenido resultados patológicos en las pruebas neurofisiológicas. Desde el comienzo de las consultas, se ha iniciado pauta de tafamidis en 2 pacientes y se ha producido cambio de tratamiento (tafamidis por patisirán) en 1 sujeto, los 3 sintomáticos y con alteraciones neurofisiológicas. **Discusión/Conclusiones:** Las unidades multidisciplinarias de amiloidosis de acto único mejoran la detección de casos en portadores asintomáticos y facilitan el seguimiento de los sintomáticos. Permite modificar las técnicas neurofisiológicas en el acto, optimizando su rendimiento, sin repercutir en la consulta general de electroneurografía. Favorece la interacción de los profesionales en la toma de decisiones.

Utilidad de los potenciales evocados somatosensoriales en el seguimiento de la CIDP.

Raguer Sanz, Nuria¹; Llauro Gayete, Arnau²; Gratacos Viñola, Margarida¹; Lainez Samper, Elena¹; Seoane Reboredo, José Luis¹; Sanchez Tejerina, Daniel²; Juntas Morales, Raúl².

¹Servicio Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ²Servicio Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción y objetivos: Los potenciales evocados somatosensoriales (PESS) son una herramienta de apoyo para el diagnóstico de la polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP). Sin embargo, su utilidad en el seguimiento y monitorización de la respuesta al tratamiento inmunomodulador, no ha sido investigado. **Material y métodos:** Realizamos un estudio observacional retrospectivo, en que se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico confirmado de CIDP entre los años 2013 a 2023, a los que se hubieran practicado PESS en el estudio neurofisiológico en el momento del diagnóstico y después de iniciar el tratamiento inmunomodulador. Se valoraron los cambios clínicos y se correlacionaron con los cambios en los PESS y en los potenciales de acción sensitivos (SNAPs) de nervio sural y nervio mediano. **Resultados:** Se incluyeron un total de 15 pacientes (9 varones y 6 mujeres) con diagnóstico de CIDP. En 14 de los 15 casos (93,3%), los PESS de n.tibial posterior fueron patológicos antes del inicio del tratamiento. De los pacientes con mejoría clínica, un 85.7% presentaron mejoría de los PESS de nervio tibial posterior o nervio mediano, mientras que sólo se observó mejoría de los SNAPs de nervio sural o mediano en el 28.6%. Se demostró una correlación significativa entre la mejoría clínica y la mejoría en los SSEPs ($p=0,015$). **Discusión/Conclusiones:** La mejoría clínica en los pacientes con CIDP tras la instauración del tratamiento inmunomodulador se correlacionó con una mejoría de los PESS. Estos hallazgos sugieren que los PESS pueden ser una herramienta útil en el seguimiento y manejo de los pacientes con CIDP tratados con terapias inmunomoduladoras.

Diagnóstico neurofisiológico precoz en una serie de casos de Síndrome de Guillain Barré.

Bracamonte López, Yolanda; Guillán Rodríguez, Marta; Sandaña Díaz, Ana Isabel; Ghazizadeh-Monfared Croigny, Ziba.

Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Madrid.

Introducción y objetivos: En el Síndrome de Guillain Barré (SGB) es una patología inmunomediada de diagnóstico clínico. Los estudios neurofisiológicos son de gran utilidad para la confirmación, el diagnóstico diferencial, la clasificación y establecer el pronóstico. Se han descrito alteraciones en el 50% de los pacientes a las 2 semanas y en el 85% a las 3 semanas. Sin embargo, en los casos con progresión clínica rápida, un diagnóstico neurofisiológico precoz puede optimizar el tratamiento.

Material y métodos: Se evaluaron conjuntamente la historia clínica y los hallazgos obtenidos en estudios neurofisiológicos seriados (neurografía, respuestas tardías F y H), reflejo de parpadeo y electromiografía) de los casos de SGB atendidos de forma consecutiva en un hospital de segundo nivel entre septiembre-2021 y marzo-2023. **Resultados:** Se analizaron 16 pacientes con síntomas sugestivos de SGB, 10 de ellos mujeres (62.5%) con una media de edad de 59 años. Estos se realizaron entre los días 2 y 17 del inicio de la clínica (media:7,4 días), en 6 pacientes (38%) en los 4 primeros días; en 9 pacientes (56%) entre el 5º y 15º día; y en 1 paciente (6%) posterior a los 15 días. El 94% (15 pacientes) mostró anormalidad en la neurografía motora y el 25% (4 pacientes) respuestas tardías patológicas. La electromiografía evidenció patrones de reclutamiento muscular reducidos sobre todo a nivel proximal, con y sin signos de denervación aguda y sin evidencia de alteraciones crónicas.

Discusión/Conclusiones: Más de la tercera parte de los pacientes (38%) con clínica compatible con SGB en nuestro centro se diagnosticaron de forma muy precoz (en los primeros 4 días del inicio de la clínica). Esto apoyó la estrategia terapéutica y orientó a posibles medidas rehabilitadoras según el pronóstico en relación a las distintas variantes de dicha patología.

Referencias

¹ Preston et al. Electromiografía y trastornos neuromusculares. 4ta Edición. 2021

² Alberti. Very early electrodiagnostic findings in Guillain-Barre´ syndrome. 2011

³ Alvarado et al. Electrophysiological assessment in Guillain-Barré syndrome in adults. 2016

Diagnóstico neurofisiológico en el atrapamiento del nervio pudendo.

Luque, Cecilia; de la Rosa Santiago, Elena; Vega Zelaya, Lorena; Rocío, Esmeralda; López Fando, Luis; Viegas Madrid, Vanessa; Wix, Rybel.

Hospital Universitario La Princesa. Madrid.

Introducción y objetivos: El síndrome de atrapamiento del nervio pudendo ocasiona dolor neuropático que empeora con la sedestación, mejorando al ponerse de pie o tumbarse. **Objetivo:** Evaluar la utilidad de los estudios neurofisiológicos en las lesiones del nervio pudendo. **Material y métodos:** Se incluyeron 5 mujeres y 2 hombres (22 -54 años), a quienes se les realizó una intervención quirúrgica para la liberación del nervio pudendo. Estudios preoperatorios: PESS pudendos (20 Hz-2 kHz); EMG cuantitativo del músculo bulbocavernoso/esfínter anal (30 Hz-3 kHz); Reflejo bulbocavernoso (RBC) con estímulo en el nervio dorsal del pene/clítoris y registro en el músculo bulbocavernoso/esfínter anal, (5 Hz-1 kHz), pulsos de 0.5 ms de duración, 1Hz de frecuencia. La intervención quirúrgica se realizó con monitorización neurofisiológica intraoperatoria. **Resultados:** De los estudios preoperatorios, los PESS estuvieron alterados en 1 paciente; el EMG mostró cambios neurógenos crónicos en 5 pacientes y denervación aguda en 1 paciente. La afectación fue unilateral excepto en 1 paciente; el RBC estuvo alterado en 2 pacientes. La evolución clínica de los pacientes, fue de una clara mejoría en 2, mejoría parcial en 3 y 2 no mejoraron. De los pacientes que mejoraron en 2 apareció dolor en el lado contralateral. **Discusión/Conclusiones:** Los estudios neurofisiológicos son imprescindibles para valorar lesiones del suelo pélvico, especialmente EMG cuantificado.

Anastomosis mediano-cubital. Estudio transversal.

Villamor Villarino, Marina¹; Barona Giménez, Eugenio¹; García Luna, Estefanía¹; Miró Andreu, Andrea¹; Martínez De Quintana, Altea²; Biec Alemán, Francisco¹; López Bernabé, Roberto¹.

¹Hospital General Universitario Reina Sofía Murcia; ²Hospital Vega Baja Orihuela.

Introducción y objetivos: Evaluar la prevalencia y las características de las anastomosis entre los nervios mediano y cubital en el antebrazo (anastomosis de Martin-Gruber y de Marinacci) y en la mano (anastomosis de Riche-Cannieu). **Material y métodos:** Estudio descriptivo, observacional y transversal con una muestra de 121 pacientes en el Hospital General Universitario Reina Sofía (HGURS) y de 130 en el Hospital General Universitario Morales Meseguer (HGUMM), ambos en la Región de Murcia. Se realizaron conducciones sensitivas y motoras de los nervios mediano y cubital bilateralmente. En las conducciones motoras, se estimuló a nivel de la muñeca (entre los tendones de ambos palmares, a 7 cm del electrodo activo, para el mediano y medial al tendón del flexor cubital del carpo, a 7 cm del electrodo activo, para el cubital) y del brazo (en la fosa antecubital, medial al tendón del bíceps braquial, para el mediano y 7 cm proximal al epicóndilo interno para el cubital) y se registraron los potenciales de acción motora con electrodos de superficie en los músculos: abductor corto del pulgar, abductor del meñique y primer interóseo dorsal. **Resultados:** El 35.1% de los pacientes (88 de 251 pacientes) presentó algún tipo de anastomosis. De los 88 pacientes, 84 presentaron anastomosis de Martin-Gruber (AMG) (95'5%), 4 anastomosis de Riche-Cannieu (ARC) (4'5%) y ninguno anastomosis de Marinacci. De los 84 pacientes con AMG, 35 fueron unilaterales (41'7%) y 49 bilaterales (58'3%). De los 35 unilaterales, 19 en el lado derecho (54'3%) y 16 en el izquierdo (45'7%). Los 2 pacientes con ARC del HGURS fueron unilaterales, uno izquierdo y otro derecho. Los 2 pacientes con ARC del HGUMM fueron unilaterales, los dos derechos. **Discusión/Conclusiones:** Es importante descartar la presencia de anastomosis entre los nervios mediano y cubital, ya que es una fuente habitual de error en la interpretación de los resultados electrodiagnósticos, dando lugar a un diagnóstico erróneo y planteando un mayor riesgo de lesión iatrogénica.

Referencias

¹ Sean P. Martin, BS, Kevin T. Schauer, BS, James J. Czorny, MD, Robert H. Ablove, MD. Electrophysiological Findings in Common Median-Ulnar Nerve Interconnections and Their Clinical Implications. J Hand Surg Am. 2019.

² J.C. Lazo Velásquez, J. Barreto Montalvo, D.R. Atoche Jasau. Conexiones entre los nervios mediano-cubital por electromiografía en Lima (Perú), 2016. Rev Esp Cir Ortop Traumatol. 2018; 62 (6): 415-420.

³ J. Pastor, P. Uclés, A.R. de Castro. Estudio electrofisiológico de la inervación anómala de la mano. REV NEUROL 2001; 32 (2): 112-118.

COMUNICACIONES MONITORIZACIÓN INTRAOPERATORIA

Alteraciones electrofisiológicas intraoperatorias registradas en tres pacientes con síndrome de reperfusión medular.

Aller Álvarez, Juan Sebastián¹; Cortés Doñate, Victoria²; Tárrega Martí, María²; Jannone Pedro, Nicolás²; Toledo Samper, Irene²; Millet Sancho, Elvira²; Rubio Sánchez, Pilar².

¹Clínica Tatay; ²Hospital La Fe. Valencia.

Introducción y objetivos: La espondiloartrosis cervical es una patología frecuente en pacientes de edad avanzada y se puede asociar a mielopatía compresiva. Se han descrito casos esporádicos con empeoramiento neurológico brusco durante la cirugía de descompresión cervical que impresionan de ser secundarios a un proceso inflamatorio en contexto de reperfusión medular. **Material y métodos:** Presentamos 3 pacientes (2 varones/1 mujer), con edad media de 65 años y con cervicobraquialgia con síntomas sensitivos asociados de más dos años de evolución. Se realizó cirugía de descompresión cervical con abordaje anterior y con monitorización intraoperatoria (MIO) con potenciales evocados somatosensoriales (PESS) y potenciales evocados motores por estimulación eléctrica transcraneal (TcMEP) con registro en abductor brevis pollicis (APB) y en abductor hallucis (AH). **Resultados:** Los pacientes presentaban previamente hipertensión arterial y disponían de una resonancia magnética con cervicoartrosis severa multinivel y con mielopatía a nivel C5-C6. Tras microdiscectomía se produjo pérdida unilateral brusca de TcMEP tanto en mano como en pie. En dos pacientes se produjo la pérdida en lado contralateral a sus síntomas neurológicos previos y en el otro, en el lado contrario a la hernia discal. Se iniciaron medidas de protección medular (elevación de tensión arterial media y bolus de corticoides), con las que se consiguió recuperar TcMEP en AH en dos pacientes y en ninguno de los tres se recuperó completamente el TcMEP en APB. Un paciente tuvo pérdida de PESS de nervio mediano. Los dos pacientes que recuperaron el TcMEP de AH tuvieron déficits neurológicos más leves si bien solamente se produjo recuperación completa en uno. **Discusión/Conclusiones:** Los TcMEP fueron más útiles que los PESS en la detección precoz de lesión neurológica en pacientes con síndrome de reperfusión medular. En nuestros pacientes, la clínica neurológica ocurrió en el lado menos afectado previamente a la cirugía y los que recuperaron el TcMEP de AH tuvieron mejor pronóstico funcional.

Referencias

¹ Cervical Spinal Cord Ischemic Reperfusion Injury: A Comprehensive Narrative Review of the Literature and Case Presentation. Algahtani AY et al. Cureus. 2022 Sep 3;14(9):e28715. doi: 10.7759/cureus.28715. eCollection 2022 Sep. DOI: 10.7759/cureus.28715

² Monitoring somatosensory evoked potentials in spinal cord ischemia-reperfusion injury. Ji Y et al. Neural Regen Res. 2013 Nov 25;8. DOI:10.3969/j.issn.1673-5374.2013.33.002(33):3087-94. doi: 10.3969/j.issn.1673-5374.2013.33.002.

Monitorización intraoperatoria en cirugía de aorta. Experiencia de tres años en un centro de tercer nivel.

Aller Álvarez, Juan Sebastián¹; Cortés Doñate, Victoria²; Tárrega Martí, María²; Teresí Copoví, Irene²; Millet Sancho, Elvira²; Rubio Sánchez, Pilar².

¹*Clínica Tatay; ²Hospital La Fe. Valencia.*

Introducción y objetivos: El papel de la monitorización intraoperatoria (MIO) en la cirugía de aorta continúa siendo controvertido ya que el resultado final depende de factores dependientes del paciente, de la propia cirugía y no es posible predecir la isquemia medular diferida. En nuestro centro se realiza esta MIO desde 2021 y presentamos nuestros resultados. **Material y métodos:** Revisión retrospectiva de 29 pacientes en los que se realizó MIO (7 en 2021, 13 en 2022 y 9 hasta mayo de 2023). El protocolo en nuestro centro incluye potenciales evocados somatosensoriales, potenciales evocados motores por estimulación eléctrica transcraneal (TcMEP), electroencefalograma, tren de cuatro, reflejo bulbocavernoso y reflejo H. **Resultados:** El rango de edad fue de 25-79 años (69% tenía >50 años). Las patologías fueron: 38% disección de aorta descendente, 28% aneurisma de aorta descendente y 28% con patología en arco aórtico. El procedimiento realizado fue: 45% reparación endovascular (TEVAR), 28% sustitución de aorta por prótesis y 28% sustitución de arco aórtico. En el 83% de los pacientes no hubo cambios significativos en la MIO al final de la cirugía respecto al inicio. El 46% de los TEVAR perdieron los potenciales de forma transitoria debido al introductor. Un paciente perdió los TcMEP de pierna izquierda de forma mantenida y presentó parálisis de la pierna izquierda al despertarse. En 2 pacientes se perdieron los TcMEP y se recuperaron tras la reimplantación de las arterias intercostales. Tras la cirugía, 2 pacientes tuvieron isquemia medular diferida y uno con trastorno de la coagulación tuvo un ictus hemorrágico. El 7% de los pacientes falleció en el primer mes tras la cirugía. **Discusión/Conclusiones:** Durante la cirugía de aorta ocurren cambios frecuentes en la MIO que tienen correlato con las maniobras quirúrgicas. En nuestra experiencia, la MIO fue útil en la detección y prevención de potenciales daños neurológicos intraoperatorios.

Referencias

¹ Reappraisal of the role of motor and somatosensory evoked potentials during open distal aortic repair. Tanaka A et al. J Thorac Cardiovasc Surg . 2021 Aug 20;S0022-5223(21)01231-9. doi: 10.1016/j.jtcvs.2021.08.033.

² Intraoperative neurophysiologic monitoring during aortic arch surgery. Sultan I et al. J Thorac Cardiovasc Surg . 2021 Jul 22;S0022-5223(21)01124-7. doi:10.1016/j.jtcvs.2021.07.025.

³ A systematic review of spinal cord ischemia prevention and management after open and endovascular aortic repair. Lella SK et al. J Vasc Surg . 2022 Mar;75(3):1091-1106. doi: 10.1016/j.jvs.2021.10.039. Epub 2021 Nov 2.

⁴ Systematic review of motor evoked potentials monitoring during thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysm open repair surgery: a diagnostic meta-analysis. Tanaka Y et al. J Anesth . 2016 Dec;30(6):1037-1050. doi: 10.1007/s00540-016-2242-x. Epub 2016 Sep 9.

Rol de la monitorización neurofisiológica intraoperatoria en lesión de nervio periférico.

Cantarero Duron, Jennifer Paola; Isidro Mesas, Francisco; García López, Beatriz; Sánchez Vázquez, Fernando; Lloria Gil, Maria Carmen; Havrylenko Vynogradnyk, Alina; Reinoso Aguirre, Lais Alexandra.

Hospital Universitario de Burgos.

Introducción y objetivos: En la actualidad, el uso de implantes anticonceptivos subdérmicos se ha difundido ampliamente por su practicidad. Sin embargo, aunque las complicaciones son raras, tienen potencial de causar lesiones nerviosas graves durante su inserción (1%) pero mayoritariamente en su extracción, hasta 1,7%. En este artículo, presentamos un caso clínico de neuropatía cubital tras extracción de dispositivo subcutáneo y resaltar el papel de la neurofisiología antes, durante y después de la cirugía para la valoración y seguimiento de las lesiones del nervio periférico. **Material y métodos:** Mujer de 24 años, remitida a consulta de NFL para realizar EMG por déficit sensitivo motor en extremidad superior izquierda tras intento de retirada de implante anticonceptivo por ginecología. Se realizó dos incisiones en cara interna del brazo izquierdo donde parecía palpase, pero no se logró extracción y tampoco se visualizó por ecografía. Se decidió retirar en el quirófano previo marcaje guiado por ecografía. Un mes después de la operación, refiere debilidad que afectaba a músculos interóseos, flexor cubital del carpo y flexor profundo de los dedos. Signo de Froment positivo asociando cuadro de hipoestesia en cara interna del brazo, antebrazo, 4º y 5º dedo y dolor neuropático. El EMG determinó axonotmesis severa de nervio cubital izquierdo proximal a epicóndilo. **Resultados:** Se intervino quirúrgicamente mediante exploración y neurolisis del nervio cubital a nivel de brazo con monitorización intraoperatoria cinco meses después de la lesión. Se evaluó el nervio mediante la obtención del potencial de acción neurógeno (estimulo y registro en la sección del nervio lesionado), confirmándose la continuidad funcional del nervio y, por lo tanto, buen pronóstico a posteriori. **Discusión/Conclusiones:** La neurofisiología es fundamental para evaluar la evolución de las lesiones de nervio periférico, siendo determinante para establecer la conducta terapéutica a seguir por el cirujano y por consiguiente tiene un impacto en el pronóstico del paciente.

Referencias

¹ Laumonerie P, Blasco L, Tibbo M et al. Peripheral Nerve Injury Associated with a Subdermal Contraceptive Implant: Illustrative Cases and Systematic Review of Literature. World Neurosurgery, (2018), 317-325 , 111.

² Eva O' Grady, Dominic Power. Ulnar Nerve Injury on Removal of a Contraceptive Implant. The practitioner. (2016) -260 (1799): 21-24.

Valor de la monitorización intraoperatoria como parte de la atención continuada: experiencia en un hospital terciario.

Fedirchuk Tymchuk, Olga; González Rodríguez, Liliana; García Campomanes, Lia; Cabañes Martínez, Lidia; Martín Palomeque, Guillermo; Regidor, Ignacio.

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción y objetivos: Desde su comienzo, la guardia localizada de Neurofisiología Clínica en el Hospital Universitario Ramón y Cajal era vinculada únicamente al diagnóstico mediante EEG de la muerte encefálica. En los últimos 25 años ha pasado a englobar progresivamente varias actividades y técnicas. Sin embargo, no se ha considerado la monitorización intraoperatoria (MIO) urgente como parte de la misma hasta enero de 2021. **Material y métodos:** Se recogen y se revisan los casos de pacientes intervenidos de manera urgente en horario de atención continuada habiendo precisado MIO desde enero de 2021 hasta la actualidad en nuestro hospital. **Resultados:** Se identifican 9 pacientes, 2 mujeres y 7 varones. En todos los casos la indicación de la MIO fue la presencia de compromiso medular agudo en la exploración física y pruebas de imagen: en 3 pacientes a nivel cervical, en 5 a nivel torácico y en un paciente a nivel lumbar. 5 pacientes fueron intervenidos habiendo solicitado la MIO por el equipo de Traumatología y 4 pacientes por el de Neurocirugía. Revisamos y describimos los casos, los hallazgos y las alarmas durante la MIO, así como la evolución postoperatoria de los pacientes, que en todos los casos fue hacia una mejoría progresiva de la clínica que presentaban en el momento de su ingreso. **Discusión/Conclusiones:** La MIO como parte de la guardia localizada resulta efectiva para la prevención de lesiones en las cirugías de patología espinal urgente y eficiente desde el punto de vista costo-efectivo. Por ello, su inclusión la cartera de servicios como parte de la guardia localizada aportaría un gran beneficio en aquellos centros en los que se disponga de la misma.

Lesión del nervio recurrente en cirugías de hernia cervical con abordaje anterior.

Montilla Izquierdo, Sonia¹; Márquez Altemir, María de los Reyes¹; Fernández García, Cristina¹; Rodríguez Jiménez, Madeley¹; Peña Llamas, Esteban¹; Castañeda Cabrero, Carlos².

¹Hospital Universitario La Moraleja. Sanitas. Madrid; ²Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción y objetivos: La lesión del nervio recurrente se produce en el 0,4-4% de las cirugías de hernia cervical con abordaje anterior. Puede llegar a ser permanente en el 1,5%. Los mecanismos causantes suelen ser presión, estiramiento del nervio o isquemia por edema, provocando neuroapraxia. Aparecerá disfonía o afonía. **Material y métodos:** Caso: mujer de 42 años con cervicobraquialgia derecha de dos años de evolución y leve paresia. En la RMN no signos de mielopatía cervical. Por los síntomas motores se decide cirugía. Intervenida dehernia discal C5-C6 posterolateral derecha. Discectomía anterior con artrodesis. Procedimiento quirúrgico el convencional. MIO mediante potenciales evocados motores con registro en musculatura braquial bilateral y potenciales evocados somatosensoriales de miembros superiores e inferiores. Al despertar buen control algésico, sin paresia ni parestesias pero refiere disfonía con ronquera que inicialmente se atribuye a la intubación. Al tercer día alta, persistiendo la alteración en la voz. En la primera revisión, a la semana es explorada por Otorrinolaringología apreciando paresia parcial de la cuerda vocal derecha, por lo que se decide realizar exploración neurofisiológica al mes. **Resultados:** Se realiza electromiograma de ambos músculos cricotiroides y tiroaritenoides, así como conducción nerviosa de los nervios laríngeo superior y laríngeo inferior derechos e izquierdos. Se registra en el músculo tiroaritenoides derecho signos de denervación aguda en forma de fibrilaciones y ondas positivas y escasos potenciales de acción voluntarios. El estudio de conducción del nervio recurrente derecho nos muestra una latencia retrasada y una amplitud disminuida. **Discusión/Conclusiones:** Dada la elevada incidencia de lesión del nervio laríngeo inferior en este tipo de cirugías parece que la monitorización de este nervio debería formar parte del protocolo de actuación, sobre todo en pacientes en los que la calidad de la voz es imprescindible, aunque en la mayoría de los casos sea la disfonía transitoria.

Monitorización neurofisiológica en la cirugía de XLIF, ¿Puede ser el PRMR una técnica útil?

Mateo Montero, Raidili Cristina¹; Gomez Domínguez, Adriana²; Conesa Bertrán, Gerardo³; Vignale, Nicolás⁴; Llado-Carbo, Estela¹; Cruz Miranda, Daniel³.

¹HM Catalunya, Neurotoc; ²Hospital Infanta Elena. Madrid; ³Centro Medico Teknon. Barcelona; ⁴Neurotoc. Barcelona.

Introducción y objetivos: EL XLIF es una técnica muy utilizada para el abordaje de artrodesis intervertebral o fusión mínimamente invasiva. Esto plantea riesgos y complicaciones significativas como lesiones nerviosas que según la literatura ocurren alrededor del 8,6% de los casos, siendo necesaria una monitorización neurofisiológica multimodal y altamente sensible y específica. El objetivo de este trabajo es valorar la viabilidad y la utilidad del PRMR como técnica sensible y específica durante MNIO en XLIF. **Material y métodos:** Se presenta un estudio prospectivo multicéntrico con 13 pacientes y estudio de 22 niveles XLIF a las que se les aplica MIO multimodal que incluye tcMEP, PRMR, EMG de barrido libre, PESS y mapeo. Se valora la sensibilidad y la especificidad de los PRMR, así como la reproducibilidad de dicha técnica. **Resultados:** En los niveles monitorizados L1-L2 ¹ 5%, L2-L3 (7) 35%, L3-L4 (10) 50%, L4-L5 (2) 10% el PRMR fue reproducible en el 100%. En tres casos se registraron cambios tcMEP y también en los PRMR, en un solo caso se registraron cambios en los tcMEP pero no en el PRMR (cambio en los tcMEP generalizado bilateral por bolo de propofol). La Sensibilidad 100%, Especificidad 94%, vpp 75% y vppn 100% con IC 0,03%. **Discusión/Conclusiones:** En las cirugías XLIF, la NMIO es necesaria principalmente a nivel lumbosacro. Los tcMEP son el Gold estándar en la monitorización, sin embargo, presenta algunas contraindicaciones, complicaciones y valoran únicamente la integridad de la vía motora. Es por eso que son necesarias técnicas alternativas con similar sensibilidad y especificidad; siendo los PRMR una técnica validada que nos aporta información sobre la vía sensitiva de todas las raíces exploradas y es menos sensible a los cambios anestésicos. Por otro lado, los PRMR limitan el estímulo a un área proximal de los nervios a interés reduciendo los efectos innecesarios secundarios al uso de los tcMEP. Recomendamos una técnica combinada con PRMR y tcMEP y únicamente con PRMR en los casos donde la tcMEP esté contraindicada.

Monitorización Intraoperatoria del Nervio Facial en Cirugía de Implantes Cocleares.

Coves Piqueres, María Dolores; Severá Ferrandiz, Guillermo; Alemán Lopez, Óscar; Frances Jimenez, María Elena; Paya Pérez, Luisa María; Ruiz de La Cuesta Juste, Félix.

Hospital General Universitario Doctor Balmis. Alicante.

Introducción y objetivos: La lesión del Nervio Facial es una de las lesiones más temidas durante la Cirugía de Implantes Cocleares (CIC). La monitorización funcional del Nervio Facial (NF) 'puede realizarse con potenciales evocados motores córticobulbares (co- MEP), sin embargo, entre sus desventajas se encuentran: el movimiento del paciente, el artefacto eléctrico y las contraindicaciones para su realización, resultando de interés la búsqueda de otra técnica alternativa sin estas limitaciones. **Objetivo.** Evaluar la Estimulación Proximal del Potencial de Acción Muscular Compuesto (PS-CMAP) como técnica de MIO-NF en CIC. **Material y métodos:** Se evaluaron las respuestas obtenidas de la PS-CMAP en pacientes sometidos a CIC entre Enero 2017 y Diciembre 2022, mediante la colocación de un electrodo de estimulación a nivel del primer codo del NF y medición de la amplitud en musculatura facial ipsilateral. La presencia de respuestas monitorizables se definió como una amplitud basal mínima reproducible de 100 microvoltios; respuestas estables como una amplitud mínima mayor del 50% de la basal; y predicción funcional conservada cuando la amplitud final fue >50% respecto a la basal, evaluada por la escala de House-Brackmann (HB). **Resultados:** La PS-CMAP se realizó en un total de 105 oídos, 51 derechos y 54 izquierdos, pertenecientes a 47 mujeres y 43 hombres, con una edad media de 44.4 años (1 año-83 años). Las respuestas fueron monitorizables en el 100% de los oídos, fueron estables en el 99% y predijo preservación funcional en el 100% de ellos, confirmada con la escala HB postoperatoria en todos los casos. No se registraron eventos adversos relacionados con la PS-CMAP. **Discusión/Conclusiones:** La PS-CMAP del NF podría considerarse una potencial técnica de monitorización del NF en CIC que carece de las desventajas que conlleva la realización de los co-MEP. Se requiere estudios con un mayor tamaño muestral que valore el comportamiento de las respuestas en caso de lesión neural intraoperatoria.

Monitorización neurofisiológica intraoperatoria en el atrapamiento del nervio pudendo.

de la Rosa Santiago, Elena; Vega Zelaya, Lorena; Luque, Cecilia; San José Manso, Luis Alberto; Viegas Madrid, Vanessa; Pastor Gómez, Jesús.

Hospital Universitario la Princesa. Madrid.

Introducción y objetivos: El atrapamiento del nervio pudendo es una patología infradiagnosticada que compromete severamente el bienestar de los pacientes. El principal síntoma es el dolor en el territorio del nervio pudendo que se agrava con la sedestación. Las pruebas neurofisiológicas diagnósticas no se incluyen en los criterios esenciales de la patología pero son insustituibles para una correcta orientación diagnóstica. El tratamiento quirúrgico del atrapamiento del nervio pudendo es una técnica dificultosa y poco utilizada que, junto a la monitorización neurofisiológica intraoperatoria, ha demostrado buenos resultados. **Material y métodos:** En nuestra serie de casos, 10 pacientes (8 mujeres y 2 hombres) con diagnóstico clínico de atrapamiento del nervio pudendo y buena respuesta a la infiltración del nervio con anestésico local han sido intervenidos para liberación del nervio pudendo. En la monitorización neurofisiológica intraoperatoria de esta intervención hemos utilizado potenciales evocados motores transcraneales, reflejo bulbocavernoso y electromiografía libre de los músculos tibiales anteriores, gemelos, abductores hallucis, esfínteres anales externos y músculos perineales de forma bilateral, así como del aductor mayor del lado ipsilateral al nervio pudendo afectado. Por último, para garantizar una correcta localización de las estructuras nerviosas, utilizamos electromiografía estimulada con sonda bipolar. **Resultados:** De nuestros 10 pacientes, 7 de ellos presentaron buena evolución de los síntomas tras la cirugía, 1 de ellos presentó mejoría parcial y 2, ausencia de mejoría. A 7 de estos pacientes se les realizó electromiografía preoperatoria en nuestro centro, teniendo 4 de ellos afectada la rama perineal y 1 de ellos tanto la rama perineal como la rectal inferior. A 6 de estos 10 pacientes se les realizó potenciales evocados somatosensoriales del nervio pudendo en nuestro centro, resultando tan solo uno de ellos patológico. Durante la monitorización intraoperatoria, en 7 pacientes el reflejo bulbocavernoso estaba disminuido en el lado afectado con respecto al contralateral desde el inicio de la intervención. A lo largo de la cirugía, el reflejo bulbocavernoso se vio afectado en 5 de los pacientes, recuperándose a niveles basales en 4 pacientes, mientras que en uno el reflejo bulbocavernoso no se llegó a recuperar al finalizar la intervención. Cabe destacar que en 2 de nuestros pacientes que presentaban una afectación del reflejo bulbocavernoso desde el inicio de la intervención, la respuesta del mismo mejoró en amplitud tras la liberación del nervio pudendo. **Discusión/Conclusiones:** La monitorización neurofisiológica intraoperatoria en la liberación del nervio pudendo da seguridad al cirujano a la hora de identificar diferentes estructuras nerviosas y con ello asegurar el buen pronóstico de los pacientes. A pesar de ser una patología compleja que en muchas ocasiones se diagnostica de forma tardía y cuyos síntomas suelen ser refractarios a tratamientos conservadores, en nuestra serie de pacientes el 70% de ellos tuvieron una buena evolución de los síntomas.

Instrumentos de Análisis del Riesgo Clínico y Cultura de la Seguridad en la Monitorización Intraoperatoria.

Jiménez Vega, Octavio; Rodríguez Ulecia, Inmaculada; Labrador Rodríguez, Amanda; Yunes, Morgana Elena; Cañizo García, David; García Peñalver, Alicia; González Hernández, Ayoze.

Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria.

Introducción y objetivos: En neurofisiología clínica, dada la complejidad de sus procedimientos, la heterogeneidad de protocolos y la necesaria simbiosis con la tecnología, el manejo del riesgo clínico es esencial para garantizar la seguridad del paciente. Dicha complejidad alcanza su máxima expresión en las técnicas de monitorización intraoperatoria donde el efecto adverso es más prevalente (crisis epilépticas, mordeduras linguales, interacción de anestésicos administrados en bolos, fallos de comunicación). Por ello una cultura del riesgo es crucial para asegurar la calidad y seguridad en la atención médica. Para ello, se podrían emplear diversos instrumentos validados de valoración del riesgo que permitan identificar, evaluar y prevenir eventos adversos en esta área desde un abordaje reactivo (retrospectivo) o proactivo (preventivo). **Material y métodos:** Se explican, apoyados en la literatura científica médica, los siguientes instrumentos de análisis: Incident Reporting (IR), Significant Event Audit (SEA), Root Cause Analysis (RCA), Failure Mode and Effects Analysis (FMEA), Audit Clínico, Focus Group, Safety Walk Round y Global Trigger Tool. **Resultados:** Se exponen ejemplos prácticos de aplicación de los métodos señalados en nuestro hospital y su posible uso para mejorar la seguridad en el campo de la monitorización intraoperatoria y en otras técnicas de neurofisiología clínica. **Discusión/Conclusiones:** La cultura de la seguridad y prevención de errores es crucial en cualquier entorno clínico, la neurofisiología clínica no está exenta de ello. El análisis del riesgo clínico implica que la atención médica se centra en la prevención de errores y en la promoción de la seguridad del paciente con un enfoque proactivo en la identificación, evaluación y prevención de eventos. El uso de instrumentos validados a nivel Internacional puede ayudar a guiar el proceso. Conclusión: la prevención y análisis del error médico guiados y con metodología validada son esenciales para garantizar la calidad y seguridad en quirófano en la monitorización intraoperatoria.

Referencias

- ¹ Vincent, C., & Amalberti, R. (Eds.). (2016). Safer healthcare: Strategies for the real world. Springer. 4. Agency for Healthcare Research and Quality. (2016). Patient Safety Network (PSNet). <https://psnet.ahrq.gov/> 5. Joint Commission on Accreditation of Healthcare Organizations. (2017). Sentinel Event Policy and Procedures. <https://www.jointcommission.org/-/media/tjc/documents/policies-and-procedures/jc-sentinel-event-policy-procedures-05012017.pdf>

COMUNICACIONES POTENCIALES EVOCADOS

Utilidad del S-Cone ERG: no todo son retinitis pigmentarias.

Gómez Moroney, Andrea¹; Castañeda Cabrero, Carlos¹; Rosa Pérez, Irene¹; Vallespín García, Elena¹; Arruti Vázquez, Natalia¹; Noval Martín, Susana²; Naranjo Castresana, Marta¹.

¹Hospital Universitario La Paz. Madrid; ²FEA- Oftalmología. Jefa de sección.

Introducción y objetivos: El Síndrome de Incremento de Conos S (ESCS), es una enfermedad recientemente descrita y poco frecuente, caracterizada por una degeneración retiniana progresiva, dando lugar a una pérdida de visión importante. Se trata de una enfermedad con herencia autosómica recesiva, causada por una mutación en el gen NR2E3, cuyo defecto da lugar a un incremento en la función de conos sensibles a longitud de onda corta (conos S), uno de los 3 tipos de conos retinianos, y a una ausencia de bastones. El diagnóstico de esta enfermedad se confirma mediante la realización de un electrórretinograma de campo completo (ERG-ff) o el estudio genético. **Material y métodos:** Se presenta el caso de una paciente de 49 años con sospecha de Retinosis Pigmentaria, a la que se solicitó un estudio de ERG-ff. Ante los hallazgos obtenidos, se completa el estudio con el protocolo extendido de la ISCEV para la valoración de conos S (S-Cone ERG). **Resultados:** En el estudio de ERG-ff, se observó una abolición de la respuesta de bastones (DA 0.01) en ambos ojos, una disminución de la amplitud de la respuesta máxima (DA 3.0 y DA 10.0), junto con una disminución de la amplitud de las respuestas en condiciones fototópicas (LA 3.0 y LA 30Hz 3.0). En el S-cone ERG, se objetivó una ausencia de respuesta de conos L/M junto con preservación de conos S. El estudio genético confirmó el diagnóstico de Síndrome de Incremento de Conos S. **Discusión/Conclusiones:** En pacientes con distrofias retinianas, la correcta interpretación de un ERG-ff va a ser fundamental para su diagnóstico. En concreto, el protocolo extendido de la ISCEV S-cone ERG, nos permite una mejor valoración de la función retiniana en los casos en que el ERG-ff cumpla el patrón característico que se produce en el Síndrome de Incremento de Conos S, permitiendo su diagnóstico sin precisar de estudio genético.

EMTr como tratamiento alternativo al dolor neuropático. Nuestra experiencia en el Hospital de Manises.

Soucase Garcia, Araceli; Arciniegas Villanueva, Andrea; González García, Emilio; Ortiz Muñoz, María José; Artacho Pérez, Carla.

Hospital de Manises. Valencia.

Introducción y objetivos: El 7% de la población general padece dolor neuropático, siendo un problema de salud pública. La estimulación magnética transcraneal repetitiva (EMTr), ha demostrado ser un buen método no invasivo con capacidad de reducir el dolor en estos pacientes, y con ello, mejorar su calidad de vida. La evidencia de su eficacia en el tratamiento del dolor, es del todo conocida, sin embargo, su acción sobre las distintas poblaciones neuronales, puede producir otros efectos positivos como la mejoría del estado de ánimo. El objetivo de nuestro estudio es valorar la utilidad de la EMTr en los pacientes con dolor neuropático en la mejora de su calidad de vida. **Material y métodos:** Proyecto de investigación experimental, sin medicación, de un solo brazo, prospectivo, de pacientes con dolor neuropático resistente a medicación del Hospital de Manises. Realizamos EMTr, entre 10-20 sesiones a alta frecuencia, valorando su calidad de vida mediante la escala NePiQol y la escala visual analógica del dolor (EVA), antes, durante y después del tratamiento. **Resultados:** Se reclutan 32 pacientes derivados de la unidad del dolor, y de los servicios de neurología y reumatología, de los cuales completan el protocolo 24. Todos reciben 10 sesiones de tratamiento y 20 de ellos reciben refuerzo. En cuanto a la escala EVA, la media inicial fue de 7 y al final del refuerzo, de 5,5. En cuanto a la escala de calidad de vida NePiQol, mejoraron en las áreas de relaciones con otras personas, síntomas físicos y cuidados personales. **Discusión/Conclusiones:** En nuestra experiencia, todos los pacientes mejoraron en cuanto a la intensidad del dolor. Sin embargo, destaca la mejoría previa a la finalización del tratamiento completo en otras áreas, como el estado de ánimo, la conciliación del sueño, la fatiga y la motivación. Coincidimos entonces con otros autores como Siebner 2022, en que la EMTr actúa sobre diversas áreas cerebrales, mejorando no solamente el síntoma diana sino otros síntomas que repercuten de forma positiva en la calidad de vida de nuestros pacientes.

Referencias

¹ Lefaucheur JP, Aleman A, Baeken C, Benninger DH, Brunelin J, Di Lazzaro V, et al. Evidence-based guidelines on the therapeutic use of repetitive transcranial magnetic stimulation (rTMS): An update (2014–2018). Clin Neurophysiol [Internet]. 1 de enero de 2020 [citado 7 de enero de 2020]; Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1388245719312799>

² Cordero-Gessa A, Espejo-Antúnez L. Eficacia de la estimulación magnética transcraneal de baja intensidad en mujeres diagnosticadas de fibromialgia. Un estudio piloto. Fisioterapia. 1 de marzo de 2019;41(2):99-106.

³ Lefaucheur JP. Use of repetitive transcranial magnetic stimulation in pain relief. Expert Rev Neurother. mayo de 2008;8(5):799-808.

⁴ Lefaucheur JP, André-Obadia N, Antal A, Ayache SS, Baeken C, Benninger DH, et al. Evidence-based guidelines on the therapeutic use of repetitive transcranial magnetic stimulation (rTMS). Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol. noviembre de 2014;125(11):2150-206.

⁵ Young NA, Sharma M, Deogaonkar M. Transcranial Magnetic Stimulation for Chronic Pain. Neurosurg Clin N Am. 1 de octubre de 2014;25(4):819-32.

⁶ Siebner HR, Funke K, Aberra AS, Antal A, Bestmann S, Chen R, et al. Transcranial magnetic stimulation of the brain: What is stimulated? – A consensus and critical position paper. Clin Neurophysiol. 1 de agosto de 2022;140:59-97.

Neuromodulación y monitorización neurofisiológica en síndrome de miembro fantasma: un enfoque terapéutico innovador.

Rodríguez Irausquín, José Javier; Reina Reina, Ismael; Ys Rodríguez, Sonia; Estrada Huesa, Dalila; Viñas Arboleda, Miguel Angel; Fernández Lorente, Jose; Prieto Montalvo, Julio Ignacio.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción y objetivos: El síndrome del miembro fantasma es una condición en la que aparecen sensaciones desagradables en una extremidad amputada. La estimulación magnética transcraneal repetitiva (EMTr) y la estimulación cortical epidural (ECE) se presentan como técnicas de neuromodulación prometedoras para el control del dolor asociado. **Material y métodos:** Presentamos el caso de una mujer de 46 años que sufrió una picadura de araña en la mano derecha, con aparición de úlcera local y extensión necrótica proximal, resultando en amputación de la extremidad. La paciente presentó dolor lancinante persistente en la mano amputada, sin mejoría con tratamiento farmacológico. En abril 2022, recibió 20 sesiones de EMTr en la Unidad de Neuromodulación del Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Seguidamente se realizó implantación de electrodo epidural cortical izquierdo¹; durante la cirugía se utilizaron las técnicas neurofisiológicas de inversión de fase para localizar el surco central; y mapeo motor² con estimulador monopolar epidural, registrando en músculos faciales, deltoides y tríceps para identificar su representación cortical, y así situar el estimulador sobre el área de corteza sensitivo-motora correspondiente a la mano³. **Resultados:** La paciente experimentó mejoría significativa del dolor después de un mes de tratamiento con EMTr. Debido a estos buenos resultados, el valor predictivo de buen pronóstico y la limitación en el tiempo de los efectos de esta técnica⁴, se decidió la ECE como método terapéutico definitivo. **Discusión/Conclusiones:** En el síndrome del miembro fantasma se plantea un desafío clínico, para el cual se han utilizado alternativas convencionales como la farmacoterapia y la rehabilitación. Actualmente el abordaje terapéutico se ha ampliado con las técnicas de neuromodulación, incluyendo EMTr y ECE, que han demostrado su eficacia en el alivio del dolor persistente. Estas modalidades emergentes destacan como una opción terapéutica prometedora, ofreciendo un enfoque innovador y mejorando la calidad de vida de los pacientes.

Referencias

¹ Ramos-Fresnedo, A., Perez-Vega, C., Domingo, R. A., Cheshire, W. P., Middlebrooks, E. H., & Grewal, S. S. (2022). Motor cortex stimulation for pain: a narrative review of indications, techniques, and outcomes. *Neuromodulation: Technology at the Neural Interface*.

² Cedzich, C., Taniguchi, M., Schäfer, S., & Schramm, J. (1996). Somatosensory evoked potential phase reversal and direct motor cortex stimulation during surgery in and around the central region. *Neurosurgery*, 38(5), 962-970.

³ Pang, D., & Ashkan, K. (2022). Deep brain stimulation for phantom limb pain. *European Journal of Paediatric Neurology*, 39, 96-102.

⁴ Malavera, A., Silva, F. A., Fregni, F., Carrillo, S., & Garcia, R. G. (2016). Repetitive transcranial magnetic stimulation for phantom limb pain in land mine victims: a double-blinded, randomized, sham-controlled trial. *The journal of pain*, 17(8), 911-918.

Electrorretinograma multifocal en el diagnóstico de Enfermedad de Stargardt.

Arias Álvarez, Marta¹; Sopeña Pinilla, María²; Bielsa Alonso, Sofía³; Vicente Garza, Inés¹; Bonet Rodríguez, Anna¹; Pinilla Lozano, Isabel¹; Rodríguez Mena, Diego¹.

¹Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; ²Hospital Universitario Miguel Servet; ³Universidad de Zaragoza.

Introducción y objetivos: Las pruebas electrofisiológicas de la visión han sido un método clave en el diagnóstico y seguimiento de distrofias hereditarias de la retina (DHR). Con el desarrollo del ERGmf, se han ampliado las aplicaciones clínicas de estas pruebas a distrofias de conos, como la enfermedad de Stargardt, la DHR con afectación de conos más frecuente, típicamente asociada con un patrón de herencia autosómica recesiva debido mayoritariamente, aunque no de modo exclusivo, a mutaciones en el gen ABCA4. La introducción de técnicas diagnósticas, como la OCT, OCTA, la autofluorescencia (AF) y la microperimetría han relegado la importancia de la angiografía fluoresceína (AGF). A estas técnicas se ha unido el papel diagnóstico del ERGmf. El objetivo es evaluar los cambios funcionales en pacientes con enfermedad de Stargardt mediante el ERGmf. **Material y métodos:** Se incluyeron 18 ojos de pacientes con enfermedad de Stargardt, confirmada mediante genotipado con mutaciones en homocigosis del ABCA4 o heterocigosis del PROM1. Fueron evaluados mediante el uso de ERGmf, siguiendo las normas internacionales de la ISCEV. Se midieron y analizaron la densidad eléctrica y el tiempo implícito de cada respuesta de primer orden (K1) de los 5 anillos concéntricos centrados en la fóvea. **Resultados:** La agudeza visual (AV) media fue de 0,5 (rango 0,12-1). Se obtuvieron unas respuestas de primer orden (K1) caracterizadas por una disminución de densidad eléctrica, con predominio en anillos centrales junto con valores de la latencia del componente P1 mínimamente alargadas. La AF presentaba atrofia central en 6 casos, atrofia más flecks dentro de arcadas en 8 y superando las arcadas en 4. **Discusión/Conclusiones:** La enfermedad de Stargardt afecta a los conos de la retina externa y se caracteriza por una reducción significativa en la respuesta foveal y central en el ERGmf, incluso en etapas tempranas, cuando la agudeza visual es relativamente buena y los hallazgos en el fondo de ojo son mínimos. El ERG flash puede mostrar resultados normales o con mínimas alteraciones.

Evaluación de los cambios funcionales en diabéticos tipo 1 de larga evolución sin retinopatía diabética mediante ERGmf.

Arias Álvarez, Marta¹; Tomás Grasa, Cristina¹; Orduna Hospital, Elvira²; Fernández Espinosa, Guisela²; Sopeña Pinilla, María³; Pinilla Lozano, Isabel¹; Rodríguez Mena, Diego¹.

¹Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza; ²Universidad de Zaragoza; ³Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción y objetivos: La retinopatía diabética (RD) es la complicación más común y principal causa de discapacidad visual en pacientes con diabetes mellitus (DM), afectando a hasta un tercio de los pacientes, especialmente en aquellos con DM tipo 1. Previo a la aparición de lesiones microvasculares, se produce un proceso neurodegenerativo. El electroretinograma multifocal (mfERG) ha demostrado ser sensible para detectar alteraciones funcionales subclínicas y localizadas. El objetivo es evaluar precozmente las alteraciones funcionales en pacientes con DM tipo 1 de larga duración y sin signos de RD, utilizando el mfERG como método de evaluación. **Material y métodos:** Se estudiaron 46 ojos de pacientes con DM1 de larga evolución y sin RD, junto con 46 ojos de sujetos sanos. Fueron evaluados mediante el uso de ERGmf siguiendo las normas internacionales de la Sociedad Internacional de Electrofisiología Clínica de la Visión. Se midieron y analizaron la densidad eléctrica y el tiempo implícito de cada respuesta de primer orden (K1) en ambos grupos de estudio, así como las diferencias interoculares. **Resultados:** No se observaron diferencias estadísticamente significativas entre las edades de los grupos. En el ERGmf, se registró una disminución estadísticamente significativa en la densidad de respuesta de P1 en el anillo R1 (0°- 2° centrales) en DM1 en comparación con el grupo control ($p=0,029$). Además, el cociente R1/R2 resultó significativamente menor en pacientes diabéticos que en el grupo control ($p=0,009$). También se encontró un aumento estadísticamente significativo en el tiempo implícito de P1 en el anillo R5 ($> 15^\circ$ centrales) en DM1 respecto a los controles ($p=0,027$). En cuanto al análisis por cuadrantes, no se obtuvieron diferencias significativas en el grupo de pacientes diabéticos. **Discusión/Conclusiones:** En pacientes con DM1 de larga duración y sin RD, el ERGmf permite detectar hallazgos subclínicos y localizados, lo que sugiere la existencia de un proceso de neurodegeneración previo a la aparición de las lesiones microvasculares.

Estudio electrofisiológico de la visión en paciente con enfermedad de birdshot.

Martín-Escuer, Bárbara¹; Burgueño-Montañes, Carmen¹; García-Fernández, Miriram¹; Balay D'Agosto, Sebastián¹; Ramírez Arvelo, Maruvic Boruska¹; Egea González, Adrián²; Valles Antuña, Consuelo¹.

¹Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA). Oviedo; ²Hospital Universitario Clínico San Cecilio. Granada.

Introducción y objetivos: La retinocoroidopatía en perdigonada o Enfermedad de Birdshot (EB) es un trastorno inflamatorio que cursa con vitritis, retinitis y vasculitis. Más del 95% de los pacientes son positivos para el antígeno HLA-A29 y requieren tratamiento inmunosupresor para poder disminuir la afectación visual asociada a la inflamación. **Material y métodos:** Presentamos el caso de una mujer de 70 años remitida a nuestro servicio por dudas diagnósticas entre EB o retinopatía autoinmune/paraneoplásica. Se realizaron potenciales evocados visuales con estímulo patter (PEV-P), electrórretinograma Ganzfeld (ERG-G) y electrooculograma (EOG). **Resultados:** Obtuvimos una disminución de las respuestas del sistema fotópico y en mayor medida del escotópico, además de una afectación significativa en el EOG. **Discusión/Conclusiones:** El ERG en la EB puede variar desde normal a estar abolido dependiendo del momento evolutivo, por ello es necesario para el diagnóstico asociar el EOG ya que estos pacientes tienen un índice de Arden patológico con una clara afectación del estudio en oscuridad. Además, la respuesta escotópica y sobre todo el Flicker a 30Hz puede usarse para monitorizar la evolución y valorar respuesta al tratamiento. Creemos que el estudio de electrofisiología de la visión puede contribuir al diagnóstico y posterior monitorización del tratamiento en retinopatía de baja incidencia como la EB.

Referencias

- ¹ Tzekov R, Madow B. Visual Electrodiagnostic Testing in Birdshot Chorioretinopathy. J Ophthalmol. 2015;2015:680215. doi: 10.1155/2015/680215. Epub 2015 Jul 13. PMID: 26246903; PMCID: PMC4515528.
- ² Touhami S, Fardeau C, Vanier A, Knoeri J, Simon C, Tezenas du Montcel S, Troumani Y, Bodaghi B, Le Hoang P. Visual Acuity in Birdshot Retinochoroidopathy Evaluation. Am J Ophthalmol. 2015 Oct;160(4):817-21.e2. doi: 10.1016/j.ajo.2015.07.008. Epub 2015 Jul 17. PMID: 26189088.
- ³ Waldie AM, Hobby AE, Chow I, Cornish EE, Indusegaran M, Pekacka A, Nguyen P, Fraser C, Binns AM, Stanford MR, Hammond CJ, McCluskey PJ, Grigg JR, Mahroo OA. Electrophysiological Assessment in Birdshot Chorioretinopathy: Flicker Electroretinograms Recorded With a Handheld Device. Transl Vis Sci Technol. 2022 May 2;11(5):23. doi: 10.1167/tvst.11.5.23. PMID: 35594040; PMCID: PMC9145202.
- ⁴ Knickelbein JE, Jeffrey BG, Wei MM, Cheng SK, Kesav N, Vitale S, Sen HN. Reproducibility of Full-field Electroretinogram Measurements in Birdshot Chorioretinopathy Patients: An Intra- and Inter-visit Analysis. Ocul Immunol Inflamm. 2021 Jul 4;29(5):848-853. doi: 10.1080/09273948.2019.1697824. Epub 2020 Jan 4. PMID: 31902265; PMCID: PMC7334071.

Evaluación del electroretinograma en la retinosis pigmentosa y otras retinopatías: hallazgos y correlaciones clínica.

Martín Carretero, María¹; Bueno García, África¹; Hernández Aranda, Christian¹; Abete Rivas, Margely¹; Ayuso Hernández, Marta²; Ferrer Ugidos, Gonzalo¹; León Alonso-Cortés, José Miguel¹.

¹Hospital Clínico Universitario de Valladolid; ²Hospital Río Carrión de Palencia.

Introducción y objetivos: El electroretinograma (ERG) es una técnica objetiva y no invasiva para evaluar la función retiniana que ha adquirido una importancia creciente, fundamentalmente en las distrofias hereditarias. Resumimos los fundamentos del ERG, los parámetros de normalidad y los hallazgos recientes en pacientes con retinopatías. **Material y métodos:** Se examinó una muestra de 33 pacientes en seguimiento oftalmológico desde 2022. A todos ellos se les realizó ERG de campo completo con aplicación de estímulo luminoso con campana Ganzfeld y registro de la respuesta retiniana con electrodos de superficie en la córnea. Se establecen valores de referencia mediante control con 10 pacientes sanos. **Resultados:** La retinosis pigmentosa fue la patología más explorada. Se observaron resultados patológicos en la reducción de la amplitud y el aumento de la latencia de los potenciales. La amplitud fue la variable más frecuentemente alterada. Los límites inferiores de normalidad calculados fueron de 61, 156 y 66 microvoltios para respuestas escotópicas, mixtas y fotópicas, respectivamente. En 29 pacientes, se registró una disminución de la amplitud en diferentes respuestas, mientras que 6 pacientes presentaron asimetría de voltaje dentro de valores normales. En 17 pacientes con sospecha de distrofias, la magnitud de la caída de la amplitud ayudó a localizar el problema y se relacionó con la afectación de un tipo específico de células, en concordancia con la clínica. Además, se encontraron alteraciones en los potenciales evocados visuales en 10 pacientes con ERG anómalo. **Discusión/Conclusiones:** El ERG es una prueba fiable para detectar alteraciones en etapas asintomáticas. La correlación entre la disminución de la amplitud del ERG y el grado de afectación celular puede variar según la enfermedad ocular y otros factores individuales. Aunque el ERG proporciona una evaluación objetiva de la función retiniana, no brinda información detallada sobre la estructura de la retina, por lo que en ocasiones se requieren pruebas complementarias para un diagnóstico preciso.

Privación parcial de sueño y uso de melatonina, ¿Combinamos?

Aliaga Díaz, Andrea; Giménez Roca, Sara; Soto Manzano, Lucía; Salvatella Gutiérrez, Ana Paola; Sánchez Tudela, Alba; Picorelli Ruiz, Sheila.

Hospital General Universitario Dr. Balmis. Alicante.

Introducción y objetivos: La dificultad técnica de los Potenciales Evocados Auditivos de Troncoencéfalo (PEAT) en la edad infantil hace que, con el fin de mejorar los resultados obtenidos, en ocasiones se realicen durante el sueño. Estudios previos han comparado la efectividad de diferentes dosis y pautas de melatonina, no existiendo en la actualidad literatura respecto a la privación de sueño en PEAT. Nuestro estudio pretende valorar la utilidad de la privación de sueño, y las diferencias en la calidad del sueño respecto a su asociación con dosis única de melatonina. **Material y métodos:** Se realiza un estudio de cohortes a un total de 44 pacientes, con edades comprendidas entre 1-9 años, a los que entre noviembre 2022-mayo 2023 se les realizó PEAT en nuestro servicio. Los pacientes que no cumplieron con la privación parcial de sueño fueron excluidos. La muestra se dividió de forma aleatoria en dos grupos según si habían realizado únicamente privación de sueño (Grupo 1) o si a esta se había asociado melatonina en dosis única ajustada por peso (Grupo 2). Se analizaron las variables: edad, sexo, antecedente de Trastorno del Espectro Autista, horas de privación de sueño, presencia de microsueños durante la privación, llanto durante la preparación, latencia de sueño (LS), tiempo total de la prueba (TTP) y calidad de sueño. **Resultados:** En el análisis descriptivo se observó que de un total de 44 pacientes, un 68,18% eran varones y un 31,82% mujeres, con una edad media de 3,25 años, siendo el 89,7% <5 años. El 43,6% de los pacientes pertenecía al Grupo 1 y el 56,4% al Grupo 2. La LS media del Grupo 1 fue de 12,29 min y la del Grupo 2 de 6,36 min (p 0,146). El TTP fue de 18,1 min en el grupo 1 y de 17,8 min en el 2. El sueño fue discontinuo en el 5,9% de los pacientes del grupo A y en el 4,6% del B. **Discusión/Conclusiones:** La privación parcial de sueño es un método útil para la inducción del mismo en los estudios de PEAT. Su empleo en combinación con una dosis única de melatonina no ha demostrado un aumento significativo de efectividad en nuestro estudio.

Estimulación Magnética Transcraneal Repetitiva en Estado de Mínima Conciencia

Guerrero Solano, José Luis¹; Segura Martín, Tomás²; Godes Medrano, Begoña¹; Pardal Fernández, José Manuel¹.

¹Hospital General Universitario de Albacete; ²Hospital General Universitario de Albacete; Instituto de Investigación en Discapacidades Neurológicas (IDINE), Universidad de Castilla la Mancha.

Introducción y objetivos: Presentamos el caso de un varón de 41 años de edad, que ingresó en terapia intensiva en estado de coma arreactivo secundario a una encefalomielitis complicada con vasculitis para-infecciosa, con afectación en hemisferios cerebelosos y occipitales, frontales, y amigdalares, acompañado de un trazado categoría A del modelo ABCD de dinámicas corticotálamicas (modelo ABCD). Tras introducir esteroides, evoluciona a un estado de mínima conciencia, con un puntaje de 9* (sin poder valorar la subescala motora por la mielopatía cervical) en la escala de recuperación del coma revisada (CRS-R), apoyada en el EEG que oscilaba entre las categorías B y C del modelo ABCD. Al no presentar mayor mejoría se decide iniciar Estimulación Magnética Transcraneal repetitiva (rTMS) sobre la corteza dorsolateral prefrontal izquierda (DLPFC). **Material y métodos:** Se realizan 15 sesiones de 2 mil pulsos por sesión de rTMS a 10 Hz, sobre la DLPFC con una intensidad del 70% de la intensidad máxima del estimulador magnético transcraneal. **Resultados:** El paciente mejoró con un puntaje de 15 en la escala CRS-R, acompañada de un EEG con categoría C mantenida del modelo ABCD en la primera semana de rTMS, con una mejoría mayor en la evaluación posterior inmediata, presentando un puntaje de 18 en la escala CRS-R, y un EEG con transición a la categoría D del modelo ABCD, compatible con la salida del estado de mínima conciencia. **Discusión/Conclusiones:** Independientemente de la etiología, el mecanismo fisiopatológico común es un fallo de la actividad sináptica en la corteza cerebral que ocurre cuando cesa la neurotransmisión excitatoria. La restauración de la red de control ejecutivo es clave para lograr la recuperación en pacientes con estado de mínima conciencia, y se ha demostrado que la estimulación con rTMS de la DLPFC izquierda induce mejoría cognitiva. Los resultados de este reporte muestran una clara efectividad de la aplicación de la rTMS sobre la DLPFC izquierda para salir del estado de mínima conciencia.

Referencias

¹ Chen JM, Chen QF, Wang ZY, Chen YJ, Zhang NN, Xu JW, Ni J. Influence of High-Frequency Repetitive Transcranial Magnetic Stimulation on Neurobehavioral and Electrophysiology in Patients with Disorders of Consciousness. *Neural Plast.* 2022 Nov 16;2022:7195699. doi: 10.1155/2022/7195699. PMID: 36437902; PMCID: PMC9699789.

² Xu C, Zhu Z, Wu W, Zheng X, Zhong H, Huang X, Xie Q, Qian X. Effects of 10 Hz individualized repetitive transcranial magnetic stimulation on patients with disorders of consciousness: a study protocol for an exploratory double-blind crossover randomized sham-controlled trial. *Trials.* 2023 Apr 1;24:249. doi: 10.1186/s13063-023-07122-5. PMID: 37005647; PMCID: PMC10067296.

³ Edlow BL, Claassen J, Schiff ND, Greer DM. Recovery from disorders of consciousness: mechanisms, prognosis and emerging therapies. *Nat Rev Neurol.* 2021 Mar;17(3):135-156. doi: 10.1038/s41582-020-00428-x. Epub 2020 Dec 14. PMID: 33318675; PMCID: PMC7734616.

⁴ Schiff ND. Mesocircuit mechanisms in the diagnosis and treatment of disorders of consciousness. *Presse Med.* 2022 Dec 20;52(2):104161. doi: 10.1016/j.lpm.2022.104161. Epub ahead of print. PMID: 36563999.

⁵ Noé E, Olaya J, Navarro MD, Noguera P, Colomer C, García-Panach J, Rivero S, Moliner B, Ferri J. Behavioral recovery in disorders of consciousness: a prospective study with the Spanish version of the Coma Recovery Scale-Revised. *Arch Phys Med Rehabil.* 2012 Mar;93(3):428-33.e12. doi: 10.1016/j.apmr.2011.08.048. Epub 2012 Jan 24. PMID: 22277244.

Cambios Neurofisiológicos inducidos por rTMS en pacientes con espasticidad en mano post-ictus.

Guerrero Solano, José Luis¹; Ayo Martín, Óscar¹; Pardal Fernández, José Manuel¹; Segura Martín, Tomás².

¹Hospital General Universitario de Albacete; ²Hospital General Universitario de Albacete; Instituto de Investigación en Discapacidades Neurológicas (IDINE), Universidad de Castilla la Mancha.

Introducción y objetivos: En pacientes que no responden satisfactoriamente a las terapias de rehabilitación, la estimulación magnética transcraneal repetitiva abajas frecuencia (LF-rTMS) sobre el hemisferio contralesional es una terapia con suficiente nivel de evidencia para mejorar la función motora después de un accidente cerebrovascular crónico, pero su efectividad para mejorar la espasticidad no es tan clara. **Material y métodos:** Se aplicaron entre 10 y 30 sesiones de LF-rTMS en 17 pacientes con espasticidad en mano secundaria a ictus crónico. Se evaluaron las medidas clínicas y neurofisiológicas antes y después de la LF-rTMS y sus asociaciones; incluyendo la escala de Ashworth Modificada (MAS), la fuerza de la pinza (TP) y de prensión, y la prueba de tapping con los dedos (FTT) para evaluar la flexibilidad; las medidas neurofisiológicas incluyeron la diferencia interlado del umbral motor en reposo (RMT) y la latencia y amplitud (Amp) del potencial evocado motor (MEP). También se evaluó la MAS en un seguimiento de 3 meses. **Resultados:** Después de la intervención, tanto la espasticidad (MAS $P < 0,001$), así como la fuerza de la pinza (TP - $P < 0,002$; fuerza de prensión - $P < 0,001$) y la flexibilidad mejoraron significativamente (FTT - $P < 0,014$). La diferencia interlado del RMT ($P < 0,001$) y la latencia MEP ($P = 0,004$), pero no la Amplitud ($P = 0,105$), también mostraron una mejora significativa. El modelo de regresión lineal mostró una asociación positiva entre las variables clínicas y neurofisiológicas, especialmente para la diferencia MAS-RMT ($r = 0,744$, $\beta = 0,444$ $p < 0,001$). La puntuación MAS se mantuvo en el seguimiento de 3 meses ($P < 0,001$). **Discusión/Conclusiones:** En nuestra población, la LF-rTMS parece ser una herramienta segura y eficaz para mejorar la espasticidad en pacientes con ictus crónico con discapacidad estable. Este efecto podría explicarse por un cambio en la excitabilidad de la corteza motora que puede reflejar una restauración del equilibrio transcaloso perdido.

Referencias

¹ Xu P, Huang Y, Wang J, An X, Zhang T, Li Y, et al. Repetitive transcranial magnetic stimulation as an alternative therapy for stroke with spasticity: a systematic review and meta-analysis. J Neurol. 2020;(0123456789).

² McIntyre A, Mirkowski M, Thompson S, Burhan AM, Miller T, Teasell R. A Systematic Review and Meta-Analysis on the Use of Repetitive Transcranial Magnetic Stimulation for Spasticity Poststroke. PM R [Internet]. 2018;10(3):293–302. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.pmrj.2017.10.001>

³ Cakar E, Akyuz G, Durmus O, Bayman L, Yagci I, Karadag-Saygi E, et al. The relationships of motor-evoked potentials to hand dexterity, motor function, and spasticity in chronic stroke patients: a transcranial magnetic stimulation study. Acta Neurol Belg. 2016;116(4):481–7.

⁴ Beaulieu LD, Milot MH. Changes in transcranial magnetic stimulation outcome measures in response to upper-limb physical training in stroke: A systematic review of randomized controlled trials. Ann Phys Rehabil Med. 2018;61(4):224–34.

COMUNICACIONES SUEÑO

¿Es la infección por VIH un posible desencadenante de narcolepsia? Interacciones farmacológicas de sus tratamientos.

Russu, Virginia¹; Armas Zurita, Raúl²; Aguilera Vergara, Mariano²; Moreno Jiménez, Cristina²; Hallal Peche, Fadi²; Josic, Goran²; González Mendoza, Cielo².

¹Hospital Universitario Puerta de Hierro de Majadahonda. Madrid; ²Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla. Madrid.

Introducción y objetivos: Este caso resalta la posible correlación entre VIH y narcolepsia, y sugiere la necesidad de considerar esta enfermedad en pacientes con VIH que presentan hipersomnolencia diurna con el fin de realizar un diagnóstico precoz y administrar un tratamiento específico. Por otro lado, cabe señalar el escaso número de referencias existentes hoy en día sobre una posible relación entre estas dos entidades, siendo más común las conexiones con otras infecciones por virus. **Material y métodos:** Varón de 40 años, con infección por VIH tras herpes labial en 2013 (estadio B2 CDC), en tratamiento antirretroviral eficaz (Biktarvy). Acude en 2017 a la Unidad del Sueño debido a somnolencia diurna excesiva de 2 años de evolución. Refiere dificultad para mantenerse despierto y periodos de necesidad irrefrenable de dormir, interfiriendo en su trabajo (Escala Epworth 13/24). Se realizan estudios: 1ªPolisomnografía (PSG): sin criterios de AOS, latencia de sueño REM 6.5 min. 2ªPSG + test de latencias múltiples (TLM): AOS de grado leve. Latencia media de sueño en TLM de 7 minutos y 3 SOREM. RMN cerebral normal. Resultados compatibles con narcolepsia tipo II según los criterios ICSD-3. Se inicia tratamiento con modafinilo 200 mg en dos tomas con mejoría de la hipersomnolencia y buen control de la carga viral. **Resultados:** Destacamos la importancia de contextualizar los síntomas del paciente, no infravalorarlos ante posibles enfermedades que se expresan de forma similar. Asimismo, resulta relevante señalar la diversa información disponible acerca de las interacciones farmacológicas entre el tratamiento de la narcolepsia y antirretrovirales, lo que es considerado una vía de investigación de notable importancia en la opinión de los autores. **Discusión/Conclusiones:** Exponemos un nuevo caso, entre los pocos existentes, de una posible relación patogénica entre las enfermedades descritas, siendo necesarios más estudios para comprender la naturaleza de esta conexión y desarrollar tratamientos personalizados al contexto clínico del paciente.

Referencias

¹ Karin Sofia Scherrer, Christa Relly, Annette Hackenberg, Christoph Berger, Paolo Paioni. Case report: narcolepsy type 1 in an adolescent with HIV infection- coincidence or potential trigger? Medicine.2018; 97(30): e11490

² Daniela Latorre, Ulf Kallweit, Eric Armentani, Mathilde Foglierini, Federico Mele et al. T cells in patients with narcolepsy target self-antigens of hyporetin neurons, Nature. 2018; 562:63–68

Latencia del primer evento respiratorio durante el sueño como predictor de severidad de apnea obstructiva del sueño.

Escobar-Montalvo, Juan Manuel; Gómez Moroney, Andrea; Aguilar-Amat Prior, María José; Naranjo Castresana, Marta; Merino Andreu, Milagros.

Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción y objetivos: La apnea obstructiva del sueño (AOS) se caracteriza por excesiva somnolencia diurna, sueño no reparador, cansancio y deterioro de la calidad de vida no justificables por otras causas. Se sospecha que la aparición precoz de apneas/hipopneas durante el sueño se relaciona con mayor gravedad del AOS. El objetivo fue analizar la asociación entre la latencia del primer evento respiratorio (LPER) y la gravedad del AOS. **Material y métodos:** Estudio observacional realizado con datos clínico-polisomnográficos de 53 personas con sospecha de AOS. La variable tiempo-evento fue la LPER (tiempo desde el inicio del sueño hasta la primera apnea o hipopnea) y la variable respuesta fue la gravedad del AOS (según el IAH). Se realizó un análisis de supervivencia (curvas de Kaplan-Meier y log-rank test) y se construyeron modelos de regresión de Cox y logística ordinal ajustados por índice de masa corporal, factores de riesgo cardiovascular, tipo de sueño y la posición del evento respiratorio. El nivel de significancia estadística fue de un p-valor < 0,05, los análisis se realizaron con el software estadístico R (R-CoreTeam, 2023). **Resultados:** La mediana de supervivencia de la LPER fue decreciendo conforme se incrementaba la severidad de la AOS (normal=84,9 min, AOS leve=69 min, AOS moderado=14,9 min y AOS severo=10,9 min) y se observaron diferencias significativas entre la severidad de AOS y la LPER (Log-rank=21,5; p-valor < 0,001). En los modelos de regresión, se confirmó el incremento de eventos respiratorios en los sujetos con mayor severidad de AOS (HR_AOS_moderado=3,2; p-valor=0,01; IC95%: 1,3-7,9; HR_AOS_severo=5,9 p-valor < 0,001; IC95%: 2,3-15,1) y una disminución del valor de la LPER conforme se incrementaba la severidad de la AOS (OLR_LPER: -0.021293; p-valor < 0,001; IC95%: -0.0345; -0.01). **Discusión/Conclusiones:** Observamos que la LPER durante el sueño disminuye de manera significativa conforme se incrementa la severidad de la AOS. Es fundamental realizar estudios de mayor número muestral para confirmar esta relación.

Referencias

¹ International Consensus Document on Obstructive Sleep Apnea. Documento internacional de consenso sobre apnea obstructiva del sueño. Archivos de bronconeumología, 58¹, 52-68. <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2021.03.017>

Latencia del primer evento respiratorio durante el sueño como predictor del valor del índice de arousals.

Gómez Moroney, Andrea; Escobar Montalvo, Juan Manuel; León Ruiz, Moisés; Aguilar-Amat Prior, María José; Naranjo Castresana, Marta; Merino Andreu, Milagros.

Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción y objetivos: Los arousals o despertares indican una intrusión transitoria de vigilia en el sueño y se evalúan con el índice de arousals (IA). Se sospecha que la aparición precoz de los eventos respiratorios durante el sueño pueda afectar la continuidad del sueño nocturno. El objetivo fue estimar la asociación entre la latencia del primer evento respiratorio (LPER) y el índice de arousals nocturnos.

Material y métodos: Estudio observacional realizado con datos clínico-polisomnográficos de 72 personas con sospecha de AOS. La variable dependiente fue el IA y el predictor principal la LPER. Se emplearon modelos de correlación de Spearman y análisis multivariantes empleando modelos de regresión cuantílica ajustados por edad, sexo, índice de masa corporal, factores de riesgo vascular, tipo de sueño y posición del evento respiratorio. Se realizó un análisis estratificado por sexo por un potencial efecto modificador de efecto de esta variable. El nivel de significancia estadística fue un p-valor<0,05 y los análisis se realizaron con el software estadístico R(R Core Team, 2023). **Resultados:** Las medianas de las LPER y del valor del IA fueron de 31,7 (IQR=75,7) min y 21,5 (IQR=22,5) despertares/hora respectivamente. Los hombres presentaron menores valores de LPER que las mujeres (17[IQR=69,4] despertares/hora Vs. 47,4[IQR=74,4] despertares/hora). Se observó una correlación inversa entre la LPER y el valor del IA (ρ de spearman=-0,51; p-valor<0,001). En la modelización cuantílica multivariante (percentil 50) se observó una reducción del IA en función del incremento de la LPER (coeficiente=-0,145; p-valor=0,027; IC95%:-0,23;-0,042). El análisis estratificado por sexo no mostró diferencias significativas (p de interacción=0,36). **Discusión/Conclusiones:** Se observó que el incremento de la LPER se relacionó con menores valores del IA. Aunque estos resultados pueden indicar que la LPER es un predictor de la disrupción del sueño medida por un incremento del IA, es fundamental realizar estudios de mayor número muestral para confirmar esta relación.

Síndrome metabólico y marcadores de riesgo vascular en personas con apnea obstructiva del sueño.

Escobar-Montalvo, Juan Manuel¹; Rodríguez-Artalejo, Fernando²; Galán Labaca, Iñaki³.

¹Universidad Autónoma de Madrid; ²Dpto. de Medicina Preventiva y Salud Pública y Microbiología;

³Centro Nacional de Epidemiología - Instituto de Salud Carlos III. Madrid.

Introducción y objetivos: el síndrome metabólico (SM) y los factores de riesgo vascular se asocian con una mayor frecuencia y gravedad de la apnea obstructiva del sueño (AOS). El objetivo fue examinar, en una muestra representativa de la población española, la asociación de la AOS con el SM, biomarcadores inflamatorios y de riesgo vascular, así como su efecto combinado sobre el estado de salud y la enfermedad cardiovascular (ECV). **Material y métodos:** estudio transversal de 11602 adultos participantes en el Estudio sobre Nutrición y Riesgo Cardiovascular en España (ENRICA). Los biomarcadores se obtuvieron empleando técnicas de laboratorio estandarizadas, se definió la AOS como tener diagnóstico de apnea obstructiva del sueño, el SM según los criterios de la Federación Internacional de Diabetes y la ECV como el diagnóstico de infarto de miocardio y/o trombosis cerebral y/o insuficiencia cardíaca. La asociación fue evaluada con modelos de regresión lineales y logísticos, ajustados por edad, sexo, nivel educativo, consumo de tabaco, consumo de alcohol, actividad física e ingesta calórica y de grasas mono y poliinsaturadas. **Resultados:** la prevalencia de AOS fue del 2,3% y los sujetos con AOS, respecto a los que no tenían AOS, tuvieron mayor frecuencia de SM (54% Vs. 23%). La AOS se asoció con un riesgo elevado de SM (OR=2,54; IC95%:1,85;3,50) y algunos de sus componentes (obesidad central, niveles elevados de tensión arterial, triglicéridos y glucosa). Asimismo, la AOS se asoció con valores altos de glucosa, insulina, índice de HOMA, triglicéridos, leptina y PCR, así como con valores bajos de HDL, un peor estado de salud y al coexistir con el SM un riesgo incrementado de ECV (OR=2,46; IC95%:1,17;5,2). **Discusión/Conclusiones:** en una extensa muestra, representativa de la población española, la AOS se asoció con alteraciones de biomarcadores de riesgo vascular, mayor frecuencia de SM y sus componentes, peor estado de salud y al coexistir con el SM un mayor riesgo de ECV.

Referencias

¹ International Consensus Document on Obstructive Sleep Apnea. Documento internacional de consenso sobre apnea obstructiva del sueño. Archivos de bronconeumología, 58¹, 52–68. <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2021.03.017>

Utilidad y correlación del screening (STOP-Bang, EPWORTH y pulsioximetría) en el despistaje y diagnóstico del AOS (PSG).

Josic, Goran¹; Martín Giráldez, Jesús Javier²; Armas Zurita, Raúl¹; González Mendoza, Cielo¹; Hallal Peche, Fadi¹; Moreno Jiménez, Cristina¹; Gil Ruiz, David¹.

¹Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla. Madrid; ²Universidad de Alcalá. Madrid.

Introducción y objetivos: La Apnea Obstructiva del Sueño (AOS) es una enfermedad común que afecta más a hombres con sobrepeso y edad avanzada. La prueba diagnóstica de referencia (polisomnografía) no está disponible en todos los hospitales, es costosa y tiene largas listas de espera. Este estudio tiene como objetivo desarrollar herramientas de screening basadas en criterios definidos, que permitan identificar a los pacientes con alta sospecha de AOS utilizando el cuestionario STOP-Bang, el test de Epworth y la pulsioximetría nocturna. Además, se establecen asociaciones entre los resultados obtenidos y los parámetros antropométricos recogidos en los pacientes. **Material y métodos:** Se ha realizado un estudio observacional, descriptivo y transversal en la Unidad de Sueño del Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla a un total de 129 pacientes. Fueron correlacionados los resultados del estudio polisomnográfico con los obtenidos en el cuestionario STOP-BANG, el test de Epworth y la pulsioximetría nocturna. Así mismo, se valoró el desarrollo de herramientas con criterios definidos que permiten identificar a los pacientes con alta sospecha de AOS. **Resultados:** Los resultados obtenidos en este estudio sugieren que la combinación de cuestionarios STOP-Bang >2, el test de Epworth ≥11 junto con las pruebas de oximetría nocturna ≥5 ODI, es una herramienta efectiva para la detección de AOS del sueño, colaborando en su detección temprana y en una mayor rentabilidad de las pruebas de referencia (poligrafía, polisomnografía). **Discusión/Conclusiones:** Se propone un screening ante la presencia de signos y síntomas de AOS con las siguientes herramientas con unos criterios definidos (Test Epworth ≥11, cuestionario STOP-Bang >2 y pulsioximetría nocturna ODI ≥5), con el objetivo de derivar lo más precozmente para confirmar el diagnóstico. Todo ello, con la intención de poder objetivar mediante un screening sencillo la sospecha de AOS y dotar de herramientas sencillas, pero efectivas, la implantación en atención primaria.

Referencias

¹ Cruces-Artero, Concepción, Hervés-Beloso, Cristina, Martín-Miguel, Victoria, Hernáiz-Valero, Susana, Lago-Deibe, Fernando Isidro, Montero-Gumucio, Martín, Orge- Amoedo, Mar, Roca-Pardiñas, Javier, & Clavería, Ana. (2019). Utilidad diagnóstica del cuestionario STOP-Bang en la apnea del sueño moderada en atención primaria. Gaceta Sanitaria, 33(5), 421-426. Epub 23 de diciembre de 2019. <https://dx.doi.org/10.1016/j.gaceta.2018.05.003>

² Muñoz Godlines Julian. Identificación de pacientes adultos con riesgo para apnea obstructiva del sueño del HGZ/UMF nº 8 Dr. Gilberto Flores Izquierdo del Instituto Mexicano del Seguro Social. TESIUNAM 2019.

³ Cervantes Theruel Juliana. Utilidad del cuestionario stop-bang para la detección del síndrome de apnea-hipoapnea obstructiva del sueño (SAHOS) en pacientes con obesidad severa. TESIUNAM 2018.

⁴ Rey García J, Fernández Merino MC, Mejjide Calvo L, Zamarrón C, González-Quintela A, Gude F. Eficacia de la pulsioximetría en el diagnóstico del síndrome de apnea obstructiva durante el sueño en un estudio poblacional [A population study of the efficacy of pulse oximetry in diagnosing obstructive sleep apnoea syndrome]. Aten Primaria. 2003;32(3):144-9. Spanish. doi: 10.1016/s0212-6567(03)79236-1. PMID: 12975101; PMCID: PMC7681818.

Narcolepsia Vascular: A propósito de un caso.

Peña Olaya, Diego Francisco; Gómez Menéndez, Ana Isabel; Rivas Navas, Estefanía; Lloria Gil, M Carmen; Saponaro González, Angel; García López, Beatriz; Vasquez Sánchez, Fernando.

Hospital Universitario de Burgos.

Introducción y objetivos: La narcolepsia es un trastorno primario del sueño poco frecuente, de inicio en la adolescencia con dos picos bimodales, no progresivo y crónico, caracterizándose por tener transiciones rápidas entre los estados de vigilia y sueño, excesiva somnolencia diurna y cataplejía, entre otros. Su etiología es desconocida y encontramos, generalmente, alteración del sistema hipocretina / orexina (Hcrt/Ox) asociado al mantenimiento de la vigilia junto con SRAA. **Material y métodos:** Caso clínico: Varón de 58 años con antecedentes HTA, sobrepeso, Fumador. Que acude por hipersomnolencia, de dos años de evolución, tanto en situaciones pasivas como activas. En entrevista clínica dirigida refiere buen horario de sueño sin problemas de conciliación, pero con muchos despertares nocturnos. Roncador con apneas frecuentes, por lo que se pautó CPAP. Se levanta sobre las 5 horas con sensación de haber descansado y comienza a tener sueño sobre las 9 de la mañana. Durante el día, ataques irresistibles de sueño, se duerme en cuanto se sienta, tras 5 minutos nota mejoría y repite la somnolencia pasadas 3 horas. Pérdidas de tono muscular, sobre todo piernas y brazos, asociándolos al cansancio o con la risa con frecuencia de uno al día. Alucinaciones hipnagógicas infrecuentes. No parálisis del despertar. Ante estos datos se realiza RM craneal y estudio PSG con TLMS. **Resultados:** En la Resonancia magnética cerebral se identifican Infartos lacunares crónicos, microhemorragias de predominio temporo- occipitales antiguos, señales hipointensas a nivel de tronco. EN PSG y TLMS se objetivan múltiples eventos respiratorios a pesar de CPAP y latencia de sueño acortada con entrada en REM en 4 de 4 siestas. **Discusión/Conclusiones:** El cuadro es compatible con Narcolepsia y AOS moderado-severo. Dada las características del paciente lo recopilado en la anamnesis y pruebas completarias se plantea como posible etiología el origen vascular a nivel de tronco.

Referencias

- ¹ J.M. Marquez-Romeroa, M. Morales-Ramírezb y A. Arauzc. (28/06/2013). Trastornos del sueño no respiratorios en relación con ictus. [Revisión]. ELSEVIER DOYMA. Neurología. 29(9):511—516
- ² A. Ferrea,, M. Ribób, D. Rodríguez-Lunab, O. Romeroa, G. Sampolc, C.A. Molinab, J. Álvarez-Sabinb. (19/02/2013). Strokes and their relationship with sleep and sleep disorders. [Review article]. ELSEVIER DOYMA. Neurología. 28(2):103—118
- ³ J.E. Martínez-Rodríguez, J. Santamaría. (2005). Narcolepsia e hipersomnia idiopática. REVISTA MEDICA UNIVERSIDAD NAVARRA 49, No 1, 35-40
- ⁴ Isabel de Andrés de la Calle, Antonio Bové Ribé, Francesca Cañellas Dols, Joaquín Durán Cantolla, Eduard Estivill Sancho, Diego García-Borreguero Díaz-Varela, Francisco García Río, Sandra Giménez Badia, Álex Iranzo de Riquer, Josep M^a Montserrat Canal, Gonzalo Pin Arboledas, Francisco Javier Puertas Cuesta, Teresa Sagalés Sala, (2015), Tratado de Medicina del Sueño, SES Sociedad Española del Sueño.

Terrores nocturnos Vs. Crisis epileptiformes, la importancia de la Polisomnografía.

Lozano Cuadra, Inmaculada Concepción.

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción y objetivos: Los terrores nocturnos son un tipo de parasomnia NREM que entre sus manifestaciones clínicas pueden incluir cuadros tan complejos y semiológicamente variados que pueden hacer el diagnóstico muy complicado dada su semejanza con ciertos tipos de crisis comiciales. Presentamos el caso de una niña de 7 años, con trastorno específico del lenguaje, cuyos padres describen episodios nocturnos que se iniciaron al año de vida y se intensificaron a partir de los 5 años de edad. Cada 1-2 noches se despertaba y su madre la encontraba gritando, con hipertonía, agitación generalizada intensa y sin responder a su nombre. Duración del episodio 30-40 segundos, cediendo espontáneamente con sueño posterior. A veces se repetía varias veces en la misma noche. Fue valorada en su hospital de referencia donde durante los primeros años se diagnosticó como posible trastorno respiratorio del sueño vs. parasomnia NREM tipo terror nocturno. Solicitan polisomnografía (PSG) en nuestro centro para filiar el cuadro que revela el origen epileptiforme de los episodios siendo diagnosticada de Epilepsia de origen frontal. **Material y métodos:** Destacamos la importancia de una completa anamnesis y la PSG a través de la presentación de un caso. **Resultados:** En el estudio de PSG se registraron varios eventos durante el sueño (20 aprox.) de las características descritas y parecidas a las que motivan el estudio y que consideramos crisis epilépticas de origen frontal. Se observan también anomalías epileptiformes intercríticas en forma de puntas de expresión en región fronto-central y predominio derecho. **Discusión/Conclusiones:** Es de suma importancia realizar una historia clínica completa y detallada del paciente para establecer el diagnóstico e iniciar precozmente el manejo terapéutico. Una anamnesis bien orientada junto con la realización de las pruebas pertinentes, en este caso la PSG, permitiría iniciar un tratamiento adecuado de forma precoz y podría evitar la sobremedicación de los pacientes, así como los posibles trastornos en el neurodesarrollo a edades tempranas.

Referencias

¹ 1 Kryger, Meir H., T. Roth, et al. Principles and Practice of Sleep Medicine. Ed. Meir H. Kryger, T. (Tom) Roth, and William C. Dement. Sixth edition. Philadelphia, PA: Elsevier; 2017.

² Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, Connolly MB, Guilhoto L, Hirsch E, et al. Commission for Classification and Terminology. Epilepsia. 2017.

³ Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, Connolly MB, Guilhoto L, Hirsch E, et al. Commission for Classification and Terminology. Epilepsia. 2017.

Narcolepsia secundaria a enfermedad rara y fatal.

Fontana García, Nicole¹; Ivanovic Barbeito, Yerko¹; Martín Palomeque, Guillermo¹; Valera Dávila, Carlos²; Pedrera Mazarro, Antonio¹.

¹Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid; ²Hospital maternoinfantil Sant Joan de Déu. Barcelona.

Introducción y objetivos: El ROHHAD es una enfermedad rara, cuyo nombre describe su propia clínica y evolución: “*rapid-onset obesity with hypothalamic dysfunction, hypoventilation and autonomic dysregulation*”, por sus siglas en inglés¹. Su asociación con la narcolepsia es excepcional^{2,3}, tratándose el caso que presentamos del tercero documentado hasta la fecha. **Material y métodos:** Presentamos el caso de un niño de 5 años con aumento de peso progresivo y somnolencia diurna, que en un principio se atribuye a una vida sedentaria. No obstante, a los 7 años de edad debuta con 2 episodios de crisis generalizadas tónico- clónicas y alteración de los valores de natremia. **Resultados:** Una polisomnografía con test de latencias múltiples al alta de su primer ingreso concluye en el diagnóstico de narcolepsia sin cataplejía, apoyado por unos niveles de hipocretina-1 bajos (58,2 pg/ml). La evolución en los meses posteriores queda marcada por un aumento de peso exponencial (18 kg en un año), importante alteración conductual (auto y heteroagresividad), disfunción hipotalámica (estancamiento de la talla, hipotiroidismo, hiperprolactinemia...) y disregulación autonómica. La hypoventilación durante el sueño aparece dos años después de haber sido diagnosticado de narcolepsia. Se establece finalmente el diagnóstico sindrómico de ROHHAD. La progresión fue inevitable, sin respuesta a los tratamientos, hasta el fallecimiento del paciente a los 11 años de edad. **Discusión/Conclusiones:** Una de las particularidades de este caso, además de su excepcionalidad a la hora de presentar ROHHAD y narcolepsia en un mismo paciente, es el hecho de haber ocurrido la narcolepsia dos años antes del inicio de la hypoventilación durante el sueño, que es el trastorno respiratorio característico de este síndrome. Consideramos, además, que es fundamental publicar en este ámbito para poder aclarar la fisiopatología, generar conocimiento e investigar tratamientos futuros de ambas entidades.

Referencias

¹ Sarah F. Barclay, Amy Zhou Casey, M. Rand Debra, E. Weese-Mayer. Obesidad de inicio rápido con disfunción hipotalámica, hypoventilación y desregulación del sistema autónomo (ROHHAD). Nelson. Tratado de Pediatría, 2022.

² Claudio Giacomozzi, Federica Guaraldi, Paola Cambiaso, Marcello Niceta, Elisabetta Verrillo, Marco Tartaglia and Renato Cutrera. Anti-Hypothalamus and Anti-

Pituitary Autoantibodies in ROHHAD Syndrome: Additional Evidence Supporting an Autoimmune Etiopathogenesis. Horm Res Paediatr. 2019;92:124–132

³ J. Gordon Millichap. Narcolepsy and ROHHAD syndrome. Pediatric neurology briefs. Volume 27, Number 11. November 2013

Polisomnografía en síndrome de hipoventilación central congénita en aplicación de ventilación mecánica no invasiva.

Rodríguez Slocker, Ana María; de Francisco Moure, Jorge.

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción y objetivos: El síndrome de hipoventilación central congénita (SHCC) es un trastorno producido por el fallo del sistema nervioso autónomo de la respiración. Los individuos afectados presentan una respuesta fisiológica a la hipercapnia e hipoxia disminuida o ausente. Presentamos el caso de un paciente adulto afecto de SHCC en el que se realiza una polisomnografía para estudiar la respuesta electroencefalográfica y respiratoria tras realizar desconexiones programadas de la ventilación mecánica invasiva (VMI). En una segunda exploración se estudió el resultado de sustituir la VMI por otra ventilación mecánica no invasiva (VMNI). **Material y métodos:** Se realizó el estudio por medio de polisomnografía de los parámetros electroencefalográficos y respiratorios durante el sueño en 1 paciente de 35 años portador de traqueotomía desde el nacimiento tras ser diagnosticado de un SHCC. El estudio se dividió en dos noches en las que se realizó un estudio polisomnográfico. En la primera fase se analizó principalmente de los eventos respiratorios y electroencefalografía durante las desconexiones programadas de la VMI. En una segunda fase se estudiaron los mismos parámetros, en este caso sustituyendo la VMI por la ventilación mecánica no invasiva desde el inicio del registro. **Resultados:** En la primera fase, el estudio polisomnográfico desveló la reaparición de las apneas centrales a los 20-30s de desconectar al paciente de la VMI, con una marcada repercusión oximétrica sin evidenciar despertares ni superficialización de las fases de sueño. La segunda fase mostró un estudio polisomnográfico normal, con adecuada sucesión y porcentaje de fases del sueño y un único evento respiratorio de características obstructivas, manteniendo una saturación de oxígeno adecuada. **Discusión/Conclusiones:** En nuestro paciente no se evidenció una función de los centros respiratorios suficiente para retirar el soporte ventilatorio. Sin embargo, sería interesante sustituir VMI por otra no invasiva, con la mejoría en la calidad de vida que supondría esta medida.

Referencias

¹ Zina Ghelab , Plamen Bokov , Natacha Teissier , Delphine Micaelli , Maxime Patout , Aurélie Hayotte , Stéphane Dager , Christophe Delclaux , Benjamin Dudoignon. Decannulation in congenital central hypoventilation syndrome. *Pediatr Pulmonol.* 2023 Jun;58(6):1761-1767.

² H Trang , J Amiel , C Straus. Spotlight on the congenital central hypoventilation syndrome (Ondine's curse) and its management. *Rev Mal Respir.* 2013 Oct;30(8):609-12.

³ Melissa A Maloney , Sheila S Kun , Thomas G Keens , Iris A Perez . Congenital central hypoventilation syndrome: diagnosis and management. *Expert Rev Respir Med.* 2018 Apr;12(4):283-292.

⁴ J A Costa Orvay , M Pons Odena , I Jordán García , J Caritg Bosch , F J Cambra Lasaosa , A Palomeque Rico. Non-invasive ventilation in neonates with Ondine syndrome: a real indication?. *Case Reports An Pediatr (Barc).* 2005 Nov;63(5):441-3.

Síndrome de Piernas Inquietas secundario a ictus.

Sánchez Tudela , Alba; Aliaga Díaz, Andrea; Giménez Roca, Sara; Salvatella Gutiérrez , Ana Paola; Canet Sanz, Teresa.

Hospital General Universitario Dr. Balmis. Alicante.

Introducción y objetivos: El SPI es una enfermedad neurológica con gran impacto en el sueño. Su etiopatogenia no está bien establecida. Se ha descrito en varias enfermedades sistémicas y se investiga su asociación post ictus isquémico. Estudiamos pacientes diagnosticados de SPI/MPP agudos post ictus isquémico, sus peculiaridades clínicas, evolución y manejo terapéutico. **Material y métodos:** Pacientes remitidos a la Unidad de sueño desde Enero 2022 a Marzo 2023 con antecedente de ictus isquémico y clínica de SPI tras éste o hallazgo MPP en la PSG. Se utilizaron los criterios del International RLS Study Group. Cumplimentaron el índice de Pittsburgh, el Epworth (EP) y la escala de ansiedad y depresión hospitalaria (HA/D). **Resultados:** Incluimos tres casos; 2 varones y una mujer de 62, 64, y 79 años con infarto lacunar en cápsulalámica izquierda, protuberancia y periventricular. Presentaron hemihipoestesia y hemiparesia en el lado contralateral persistiendo en la mujer en lado derecho. Los síntomas del SPI son bilaterales, ocurrieron en los pacientes de 79 años el mismo día del ictus y a los 2 días en el de 62 años y siguen presentes. En la PSG el IAH fue de 2.5, 68 y 22.5 y el iMPP de 69, 157 y 10. Hierro y uremia normales. El índice de Pittsburgh fue 9, 10 y no valorado; el EP 11, 3 y 12; la escala HA/D 11/9,16/9 y 8/12. Mejoraron con agonistas dopaminérgicos. Los alfa-delta-ligandos no fueron resolutivos o tolerados. **Discusión/Conclusiones:** El tipo de ictus lacunar es el que más presenta SPI/MPP secundario a ictus. Repercute en la calidad de vida medida con el índice de Pittsburgh y los índices de ansiedad o depresión son elevados. Ante ello, la identificación de las estructuras anatómicas, el estudio de los síntomas, evolución y respuesta al tratamiento según la localización es relevante y aportará información a la fisiopatogenia de las patologías del movimiento relacionadas con el sueño. Su detección y tratamiento les permitirá mejorar la calidad de vida e incluso podría tener un papel en la prevención de la recurrencia de ictus.

Referencias

¹ 1. Shiina T, Suzuki K, Okamura M, Matsubara T, Hirata K. Restless legs syndrome and its variants in acute ischemic stroke. Acta Neurol Scand [Internet]. 2019;139(3):260–8. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/ane.13055>

² 2. Tuo H, Tian Z, Ma X, Cui Y, Xue Y, Che J, et al. Clinical and radiological characteristics of restless legs syndrome following acute lacunar infarction. Sleep Med [Internet]. 2019;53:81–7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.sleep.2018.06.004>

El sueño en pacientes con autismo: un enfoque polisomnográfico. La Arquitectura de sueño como un biomarcador.

Mateo Montero, Raidili Cristina¹; González de La Rosa, Francisco²; Villa Jurado, Catalina²; Hernández Latorre, Miguel Ángel².

¹HM Nens, Neurotoc. Barcelona; ²HM Nens. Barcelona.

Introducción y objetivos: Los niños con trastorno del espectro autista (TEA) comúnmente experimentan trastornos de sueño (entre el 50% y el 83%), siendo los más frecuentes el insomnio (problemas para la conciliación y mantenimiento del sueño) y los trastornos del ritmo circadiano. El objetivo de este trabajo es el estudio de las características polisomnográficas (PSG) de niños con diversos grados de TEA. **Material y métodos:** Se presenta un estudio retrospectivo observacional en una muestra de 80 niños con diagnóstico de TEA. En este estudio, se valoran los siguientes parámetros de la PSG: arquitectura del sueño, fragmentación de sueño, eficiencia de sueño y vigilia intrasueño (WASO). Los criterios de exclusión son: alteraciones epileptiformes en el EEG y duración del estudio menor de 6 horas. **Resultados:** Los pacientes del estudio fueron un 79% varones y 21% mujeres, con un rango de edad de 3-15 años. En todas las PSG se registró un sueño ineficiente, presentando un 98% de los pacientes una macro-arquitectura alterada, destacando una disminución de sueño REM (concordando con la escasa bibliografía existente). Además, el sueño estaba fragmentado en el 95% de los pacientes. También, se registraron abundantes movimientos cumpliendo criterio de síndrome de sueño inquieto. **Discusión/Conclusiones:** Los pacientes con TEA van a presentar una alta tasa de trastornos de sueño, siendo el sueño fragmentado el que ocasiona mayor problema por su difícil manejo, condicionando la vida de los pacientes y sus familiares. Además, la disminución del sueño REM, muy frecuente en estos pacientes, podría ser un biomarcador a correlacionar con la severidad del TEA y la funcionalidad diurna. Por ello, puede ser de utilidad el identificar y caracterizar los problemas de sueño en estos pacientes para desarrollar mejores intervenciones de cara a mejorar el sueño con el consecuente mejor funcionamiento durante el día.

Mioclonías nucales: ¿son siempre un hallazgo incidental?

González Rodríguez, Liliana; Torras, Elena; Ortega, Paula; Fedyrchik, Olga; Martín, Guillermo; Pedrera, Antonio; Regidor, Ignacio.

Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción y objetivos: Las mioclonías nucales (neck myoclonus o sleep-related head jerks), son un movimiento relacionado con el sueño que se caracteriza por una flexión o versión súbita de la cabeza que ocurre principalmente durante el sueño REM, de forma aislada o incluso adquiriendo periodicidad. Se observa típicamente en la polisomnografía (PSG) como un artefacto de movimiento con forma de línea visible verticalmente en los canales de electroencefalografía. Este hallazgo ha sido descrito tanto en pacientes sanos como asociado a diversas patologías relacionadas con el sueño. **Material y métodos:** Revisamos los registros polisomnográficos realizados entre los años 2020 y 2023, seleccionando aquellos que presentaban mioclonías nucales. **Resultados:** Presentamos 5 pacientes, tres hombres y dos mujeres de entre 23 y 57 años, remitidos para realizar PSG por diversas sospechas diagnósticas de patologías relacionadas con el sueño. La queja predominante de estos pacientes era la percepción de sueño no reparador. En todos los casos se observaron contracciones musculares compatibles con mioclonías nucales durante el sueño REM. En uno de los casos se observaron apneas centrales residuales en paciente en tratamiento con CPAP, en otro, signos compatibles con bruxismo y en otro, un hipnograma compatible con insomnio mixto. Los dos estudios restantes fueron normales. En tres de los pacientes la presencia de mioclonías nucales se asociaba en ocasiones a arousals, llegando a provocar una fragmentación del sueño REM. **Discusión/Conclusiones:** Las mioclonías nucales están descritas como un hallazgo habitualmente incidental en la polisomnografía, y su relación con patologías relacionadas con el sueño no está clara. Teniendo en cuenta que probablemente este hallazgo no sea siempre descrito en las PSG, sería importante analizar estos movimientos para poder determinar su relación con otras patologías del sueño o incluso, si se podría considerar una causa independiente de fragmentación del mismo.

Referencias

¹ Sleep-related head jerks: toward a new movement disorder Régis Lopez^{1,2,*}, , Sofiène Chenini¹, Lucie Barateau^{1,2}, Anna-Laura Rassu¹, Elisa Evangelista¹, Beatriz Abril³, Julien Fanielle⁴, Nicolas Vitello⁵, Isabelle Jausse², and Yves Dauvilliers^{1,2,*}. SLEEP, 2021, 1–8

² A Descriptive Analysis of Neck Myoclonus During Routine Polysomnography Birgit Frauscher, MD¹; Elisabeth Brandauer, MD¹; Viola Gschliesser, MD¹; Tina Falkenstetter, MD¹; Martin T. Furtner, MD¹; Hanno Ulmer, PhD²; Werner Poewe, MD¹; Birgit Högl, MD¹ ¹Department of Neurology, Innsbruck Medical University, Innsbruck, Austria; ²Department of Medical Statistics, Informatics and Health Economics, Innsbruck Medical University, Innsbruck, Austria. SLEEP, Vol. 33, No. 8, 2010

Uso de pitolisant en pacientes con somnolencia diurna excesiva residual en AOS. Presentación de casos clínicos.

Hazin Perez, Isaac Martin; Carranza Amores, Lucia; Díaz García, Francisco; Alonso Huerta, Carlos; Dinca Avarvarei, Luminita; Menéndez de León, Carmen; Aguilar Andújar, María.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción y objetivos: Introducción: La somnolencia diurna excesiva (SDE) es un importante síntoma en pacientes con apnea obstructiva del sueño (AOS) y puede valorarse de manera subjetiva mediante la escala de somnolencia de Epworth (ESE). Suele ser un síntoma muy incapacitante y a veces se mantiene tras el uso de CPAP, conociéndose esto último como SDE residual (SDEr). El pitolisant, un fármaco antagonista/agonista inverso selectivo de los receptores histamínicos H3 (H3R), se ha convertido en los últimos años en una opción terapéutica de gran interés para los especialistas en patología del sueño, sobre todo debido a su favorable perfil terapéutico. **Objetivos:** Valorar la respuesta al pitolisant en pacientes con AOS y SDEr. **Material y métodos:** Se recogen los datos de la evolución clínica (con ESE) de dos pacientes de la unidad de sueño del Hospital Universitario Virgen Macarena antes y después de iniciar tratamiento con pitolisant, con aumento gradual de dosis. En dichos pacientes hemos excluido otras posibles causas de SDE para poder llegar a definir la existencia de una SDEr. **Resultados:** Hasta el momento ninguno de los pacientes ha mejorado con respecto a la SDE con las dosis iniciales de 4.5 mg/24h. Sin embargo, a dosis de 9 mg/24h se ha obtenido en uno de los pacientes una puntuación en la ESE significativamente favorable con respecto a la evidenciada previo al tratamiento. El 2do paciente, con dosis de 18 mg/24h ha mostrado mejoría aunque sigue refiriendo la existencia de SDE. **Discusión/Conclusiones:** Con el pitolisant aparece una nueva opción terapéutica en el manejo de la SDEr con resultados prometedores a largo plazo. Es importante aprender a definir la SDEr en estos pacientes para poder plantear tratamiento específico.

Referencias

¹ Leher P. Efficacy of Pitolisant 20 mg in Reducing Excessive Daytime Sleepiness and Fatigue in Patients with Obstructive Sleep Apnoea Syndrome: An Individual Patient Data Meta-analysis. Clin Drug Investig [Internet]. 2022;42:65–74. Available from: <https://doi.org/10.1007/s40261-021-01104-8>

² Dauvilliers Y, Verbraecken J, Partinen M, Hedner J, Saareanta T, Georgiev O, et al. Pitolisant for daytime sleepiness in patients with obstructive sleep apnea who refuse continuous positive airway pressure treatment a randomized trial. Am J Respir Crit Care Med. 2020;201(9):1135–45.

³ Craig S, Pépin JL, Randerath W, Caussé C, Verbraecken J, Asin J, et al. Investigation and management of residual sleepiness in CPAP-treated patients with obstructive sleep apnoea: the European view. Eur Respir Rev [Internet]. 2022;31(164). Available from: <http://dx.doi.org/10.1183/16000617.0230-2021>

⁴ Lal C, Weaver TE, Bae CJ, Strohl KP. Excessive daytime sleepiness in obstructive sleep apnea mechanisms and clinical management. Ann Am Thorac Soc.2021;18(5):757–68.

⁵ Mehra R, Heinzer R, Castillo P. Current Management of Residual Excessive Daytime Sleepiness Due to Obstructive Sleep Apnea: Insights for Optimizing Patient Outcomes. Neurol Ther [Internet]. 2021;10(2):651–72. Available from: <https://doi.org/10.1007/s40120-021-00289-6>

Características clínicas y manejo diagnóstico y terapéutico de pacientes narcolépticos en un hospital de referencia.

Alonso Huerta, Carlos; Hazin Pérez, Isaac; Carranza Amores, Lucía; Díaz García, Francisco; Menéndez de León, Carmen; Aguilar Andújar, María.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción y objetivos: La Narcolepsia es un trastorno del sueño que continúa siendo una entidad de difícil identificación, diagnóstico y tratamiento. El objetivo es analizar las características epidemiológicas y manejo diagnóstico-terapéutico de los pacientes narcolépticos en seguimiento activo en la Unidad de Sueño del Hospital Virgen Macarena en enero 2023. **Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo que incluyó los pacientes definidos arriba. Para el diagnóstico de narcolepsia se cumplieron los criterios de la AAMS. Se revisó historia clínica, registrando datos demográficos, edad de comienzo de síntomas, edad de diagnóstico, escalas, pruebas diagnósticas y manejo terapéutico. Se analizaron los resultados mediante el paquete estadístico R utilizando los tests U de Mann-Whitney y t-student, para las variables cuantitativas, y Chi-Cuadrado y test exacto de Fisher para las cualitativas. **Resultados:** 48 pacientes, 25 mujeres y 23 hombres. 32 narcolepsia tipo 1 y 16 tipo 2. Mediana de la edad actual 41 años, de la edad de comienzo de síntomas 20 años y de la edad de diagnóstico 34 años. Mediana del tiempo de retraso diagnóstico 7.5 años. TLMS realizado en todos los pacientes y HLA DQB1*0602 en un 86.9% (36 positivos/6 negativos). Media de latencia en TLMS 2.7 min y media de SOREM 3.58. Tratamiento predominante oxibato sódico seguido de pitolisant, ambos en monoterapia. Al analizar datos por grupos (diagnóstico antes/después del 2018) aparecieron resultados con significación estadística: edad de diagnóstico y retraso en el diagnóstico menores en el segundo grupo, así como mayor % de éxito terapéutico y % de pitolisant como primera línea de tratamiento. Por sexos, las mujeres presentaron latencia de sueño menor y retraso en el diagnóstico mayor con resultados estadísticamente significativos. **Discusión/Conclusiones:** Es primordial la correcta identificación y manejo de los pacientes narcolépticos. Aparecen avances sobre este tema que permiten un mejor manejo desde el momento inicial.

Parasomnias con conductas sexuales: serie de casos.

Bracamonte López, Yolanda; Escario Méndez, Elena; Pintor Zamora, Miguel; Agudo Herrera, Rolando.
Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Madrid.

Introducción y objetivos: Las sexsomnias son un tipo de parasomnia caracterizada por presentar conductas sexuales durante el sueño. Habitualmente se clasifican como Parasomnias NREM, sin embargo, también se han descrito en sueño REM. El objetivo es presentar una serie de casos. **Material y métodos:** Se describe la historia clínica y hallazgos polisomnográficos de seis pacientes con sexsomnia, atendidos en la consulta de sueño. **Resultados:** Se presentan una serie de seis casos, todos ellos varones, de edad comprendida entre 22 y 82 años. En sus antecedentes personales destacan estrés, tiempo corto de sueño y episodios de otras parasomnias NREM. Varios de ellos tienen familiares con parasomnias NREM. A la llegada a consulta de sueño, presentaban un tiempo de evolución entre 5 y 17 años, con una edad mínima de inicio de 13 años y máxima a los 77 años. Los episodios consistían en masturbación; respuesta agresiva e irascible al estímulo verbal o táctil de la pareja; acto sexual o intento de acto sexual, habitualmente de forma violenta; gemidos y movimientos rítmicos pélvicos. Todos ellos presentan amnesia de los episodios. Como desencadenantes se objetivaron AOS, consumo de alcohol, situaciones de estrés y tiempo corto de sueño. En los registros polisomnográficos no se registraron episodios de conductas sexuales, pero destacan: arousal prolongados en N3 en dos de ellos; AOS en cuatro y MPP en uno. Se observó buena respuesta con clonazepam 0.5 mg, psicoterapia y tratamiento específico de AOS. **Discusión/Conclusiones:** Los casos de sexsomnia se comportan como parasomnia NREM, excepto en un caso, de inicio en edad avanzada, en la que se sospecha que esté asociado a sueño REM. La evolución de nuestros pacientes ha sido favorable al controlar los factores desencadenantes, farmacoterapia y psicoterapia. Pensamos que las sexsomnias están infradiagnosticadas, sobre todo a causa de desconocimiento tanto de la población y el estigma social que pueda suponer. Por este motivo es importante el interrogatorio dirigido en todos los pacientes con sospecha de parasomnias.

Referencias

- ¹ Brian J. Forensic Evaluation of Sexsomnia. The Journal of the American Academy of Psychiatry and the Law. 202–10. 2021
- ² M. Irfan. NonREM Disorders of Arousal and Related Parasomnias: an Updated Review. 18:124–139. 2021
- ³ Rexford Muza. The reality of sexsomnia. Current Opinion journals. 22: 576-582. 2016
- ⁴ H. Martynowicz. The Co-Occurrence of Sexsomnia, Sleep Bruxism and Other Sleep Disorders. Journal of Clinical Medicine. 7:233. 2018.
- ⁵ M. Andersen. Sexsomnia: Abnormal sexual behavior during sleep. Brain Research Reviews. 271-282. 2007
- ⁶ J. Contreras. Sexsomnia in an Adolescent. Journal of Clinical Sleep Medicine. 15(3):505–507. 2019