

56.^a Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurofisiología Clínica

Santiago de Compostela, A Coruña, 3-5 de octubre de 2018

ELECTROENCEFALOGRAFÍA

1.

Electroencefalograma intercrítico en el síndrome de Angelman: a propósito de un caso

Martínez Puerto AM, De San Nicolás Fuertes D, Alarcón Martínez H, Garnés Sánchez CM, Sampedro Andrada A, Maeztu Sardiña MC

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. El síndrome de Angelman es una enfermedad genética de herencia materna secundaria a una microdelección del cromosoma 15q11-13. Clínicamente cursa con retraso mental, epilepsia, déficit de lenguaje, dismorfia facial y fenotipo conductual característico (risa inmotivada, apariencia de felicidad y personalidad excitable).

Objetivo. Describir los hallazgos del electroencefalograma (EEG) de un caso clínico que concuerda con el patrón característico descrito en la bibliografía. **Caso clínico.** Niña de 11 años, con clínica compatible con encefalopatía grave, que presenta risa inmotivada, estereotipias motoras, incontinencia, se desplaza con ayuda, emplea poco las manos y no tiene lenguaje verbal, aunque sí mirada comunicativa y confirmación genética de síndrome de Angelman. Se le realiza video-EEG de duración intermedia. El EEG puso de manifiesto una actividad de fondo lentificada, arreactiva a la apertura-cierre de párpados y sin diferenciación entre sueño-vigilia. Destaca la presencia de brotes generalizados de ondas lentas (2,0-4,0 Hz y hasta 400 μ V) de pre-

dominio anterior, sobre los que con elevada incidencia se superponen grafoelementos afilados, adquiriendo morfología de complejos punta-onda que se favorecen con la somnolencia y el sueño, así como la presencia, de forma aparentemente independiente, de brotes de ondas lentas focales bioccipitales que se favorecen con el cierre de los párpados-somnolencia y no se identifican durante el sueño.

Conclusiones. El síndrome de Angelman tiene una incidencia estimada de 1/10.000-40.000 y debe sospecharse en pacientes con la clínica definitoria de dicho síndrome. El reconocimiento de los hallazgos EEG característicos, aunque no patognomónicos, pueden orientar en el diagnóstico precoz y tratamiento de estos pacientes a la espera de confirmación genética.

2.

Anomalías EEG intercríticas de tres niños con crisis epilépticas afebriles de semiología poco precisa y su pronóstico

Picornell Darder M, López Sánchez IE, Hernández Hernández P, Rodríguez Jiménez M

Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción. Hay crisis en la infancia cuya semiología crítica no está bien definida debido a la falta de testigos presenciales, siendo difícil poder establecer el diagnóstico y pronóstico. **Objetivo.** Estudiar las anomalías epileptiformes intercríticas (AEI), en estos niños mediante estudios EEG poligráficos de vigilia y sueño. **Casos clínicos.** Revisión de tres pacientes con crisis epilépticas afebriles de semiología difícil de pre-

sar y con estudios EEG de vigilia-sueño seriados: dos niños (9 y 11 años) con más de cinco años de evolución desde la primera crisis y una niña de 3,5 años con un año de evolución. En todos los casos, la semiología crítica observada ha sido de afectación de conciencia, difícil de precisar la duración, y seguida de un período breve de desorientación. Los niños fueron encontrados tumbados en el suelo o en la cama sin conocimiento, pero no se les podía despertar y no presentaban otra sintomatología. Antecedentes familiares de epilepsia diversos en todos los casos. Hallazgos EEG: durante la vigilia, las AEI son brotes paroxísticos bilaterales de actividades lentas irregulares asociadas a ondas agudas y a ondas lentas angulares, de breve duración, con cierta asincronía interhemisférica. Durante el sueño hay brotes paroxísticos generalizados, de ondas agudas y ondas lentas (esbozan punta-onda generalizada), pero con cierta asincronía interhemisférica. La evolución de las AEI es variada: en dos casos, las AEI desaparecen durante un registro y reaparecen en el siguiente, y en todos se observan modificaciones durante el sueño, pero que tienden a desaparecer progresivamente. Se comparan las AEI con las epilepsias benignas de la infancia, y se observa que, en estos tres casos, son menos frecuentes y más variables de un estudio a otro. **Conclusiones.** Las características de los episodios críticos y de las AEI y los antecedentes familiares de epilepsia orientan a un pronóstico benigno para esta epilepsia de la infancia.

3.

Efectos del perampanel sobre el electroencefalograma

Fernández Sánchez VE, Postigo Pozo MJ, Serrano Castro P

Hospital Regional Universitario de Málaga.

Introducción. El perampanel es el único fármaco antiepiléptico (FAE) aprobado que se dirige selectivamente a los receptores de AMPA, un mecanismo de acción diferente al que ejercen los demás FAE existentes en la actualidad. Los receptores AMPA desempeñan una función esencial en la diseminación de las crisis epilépticas. Está aprobado con tratamiento concomitante de las crisis de inicio parcial con o sin generalización secundaria y de las crisis tónico-clónicas generalizadas primarias en adultos y adolescentes a partir de 12 años con epilepsia idiopática generalizada. Los efectos de este FAE sobre el electroencefalograma (EEG) no se han descrito. **Pacientes y métodos.** Análisis retrospectivo de los EEG de 25 pacientes pre y postratamiento con perampanel. Dos neurofisiólogos revisaron de forma independiente y ciega los EEG pre y postratamiento. **Resultados.** Se revisaron 25 pacientes con un EEG de seguimiento medio tras un año de tratamiento con perampanel. Estos pacientes presentaban epilepsias generalizadas ($n = 10$) y epilepsias focales ($n = 15$). El EEG postratamiento mostraba en el 80% de los pacientes ritmos rápidos difusos de alto voltaje. Los pacientes con epilepsias generalizadas presentan focalización de las descargas postratamiento, y los pacientes con epilepsias focales, tendencia a la desaparición de

las actividades paroxísticas focales. **Conclusiones.** El perampanel presenta efectos sobre el EEG que deben conocerse para la correcta valoración del efecto del fármaco y el pronóstico de los pacientes con este tratamiento.

4.

Síndrome de Aicardi de supervivencia prolongada: a propósito de un caso

Guede Guillén Y, Polo Arrondo A, Massot Tarrus A, Prieto Montalvo J

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. El síndrome de Aicardi es una enfermedad neurológica rara definida clásicamente por agenesia del cuerpo caloso, espasmos infantiles y lagunas coriorretinianas. Pese a presentar otras alteraciones sistémicas, la afectación neurológica resulta prioritaria para el diagnóstico y el pronóstico de estos pacientes, grave en la mayoría de los casos. El tratamiento de las crisis es fundamental por condicionar la funcionalidad, la calidad de vida y la supervivencia. **Caso clínico.** Mujer de 28 años, en seguimiento en nuestro centro desde los dos meses de edad, con diagnóstico de síndrome de Aicardi y síndrome de West, evolucionando a síndrome de Lennox-Gastaut. Presenta un mal control de las crisis pese a haber tomado múltiples fármacos antiepilépticos, por lo que se plantea la posibilidad de realizar callosotomía o estimulación vagal, ante lo cual se solicita un video-EEG prolongado. Los registros EEG realizados desde la infancia van desde un trazado de hirsutritmia durante la lactancia, mostrando las primeras salvas de punta-onda lenta bilaterales y de predominio anterior en la infancia, hasta un trazado típico de síndrome de Lennox-Gastaut en la adolescencia que se mantiene en la edad adulta. Las crisis, inicialmente espasmos, se han ido modificando a lo largo del tiempo hasta predominar las crisis tónicas. En el video-EEG prolongado de 26 horas, se pudieron registrar más de 100 crisis, la mayoría durante el sueño, caracterizadas por apertura ocular, alertamiento y postura tónica de miembros superiores. **Conclusiones.** El 92% de los pacientes con síndrome de Aicardi presentan crisis epilépticas, habitualmente intratables. La realización del video-EEG prolongado en algún momento de su evolución resulta imprescindible para determinar el tipo de crisis y su frecuencia. Muy pocos de estos pacientes superan los 20 años, como en este caso, por lo que medidas más agresivas para el control de las crisis deberían evaluarse en busca de mejorar la calidad de vida del paciente.

5.

Revisión neurológica-neurofisiológica de pacientes con esclerosis tuberosa del Hospital Universitario Virgen Macarena

Jiménez Jurado GM, Dinca Avarvarei L, Aguilar Andújar M, Menéndez de León C

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. El complejo esclerosis tuberosa (CET) es una enfermedad autosómica dominante y multisistémica que representa una de las causas genéticas más frecuentes de epilepsia. Las manifestaciones neurológicas (80-100%) son fundamentalmente trastornos del neurodesarrollo, alteraciones cognitivas y conductuales y epilepsia (60-90%). **Pacientes y métodos.** Se realizó una revisión de los pacientes diagnosticados de CET atendidos en nuestro hospital en los últimos 13 años, de acuerdo con los criterios diagnósticos actuales. Las variables analizadas fueron: trastornos del neurodesarrollo, alteraciones cognitivas y conductuales, epilepsia, EEG, resonancia magnética y tratamiento. **Resultados.** 25 pacientes, 40% mujeres y 60% hombres, con una edad comprendida entre 4 y 45 años. El 68% tenía epilepsia, de los cuales el 47,1% presentaron crisis de inicio focal no motor; el 41,1%, crisis de inicio focal con evolución hacia generalización; el 5,9%, crisis focales con alteración del nivel de conciencia, y el 5,9%, síndrome de West. El 47% estaba libre de crisis. Respecto al total, el 36% presentaron retraso mental; el 32%, retraso psicomotor; el 28%, retraso en la adquisición del lenguaje, y el 28%, trastor-

nos del aprendizaje. Respecto a los pacientes epilépticos, el 47,05% presentaban alteraciones EEG (50% puntas focales y regionales, 38,5% complejos punta-onda bilaterales sincrónicos, 12,5% actividad lenta focal irregular). En neuroimagen, un 72% presentaba túberes corticales; un 28%, nódulos subependimarios, y un 20%, SEGA. La mayoría de los pacientes realizaban tratamiento con combinaciones de al menos dos fármacos; los más utilizados son ácido valproico, lamotrigina y levetiracetam; además en tres pacientes se asocia everolimus, con buena respuesta terapéutica. **Conclusiones.** El CET conlleva un alto nivel de complejidad diagnóstica y terapéutica y precisa un abordaje multidisciplinar. Dada la alta prevalencia de la epilepsia en los niños con CET, es importante realizar un EEG basal incluso en ausencia de crisis. La frecuencia de realización de un EEG de control dependerá de la evolución clínica.

6.

Análisis epidemiológico del video-EEG de rutina en una UCI de neurocríticos

Ferrer Piquer S, Díaz Baamonde A, Pérez-Morala Díaz AB, González Rato J, Santoveña González L

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, Asturias.

Introducción. La electroencefalografía (EEG) es un registro neurofisiológico habitual en las unidades de cuidados intensivos en pacientes neurocríticos. A pesar de las recomendaciones de la Sociedad Europea de Medicina de Cuidados Intensivos, la monitorización mediante EEG continua no es un recurso disponible para la mayoría de centros hospitalarios, siendo utilizado habitualmente el EEG de rutina. **Pacientes y métodos.** Se llevó a cabo un estudio retrospectivo, en un período de dos años, de todos los pacientes sometidos a al menos un EEG de rutina durante su ingreso en una UCI de 58 camas de un hospital terciario. Se recopilaron datos demográficos y se codificaron los datos de la etiología que motivó el ingreso, la sospecha clínica inicial y los resultados electroencefalo-

gráficos. **Resultados.** Se incluyen un total de 342 pacientes, descartando aquellos con sospecha inicial de muerte encefálica para trasplante ($n=66$). De los 276 restantes (188 varones y 88 mujeres, con una edad media de 59 años), se obtuvieron un total de 495 video-EEG. El motivo de ingreso más frecuente fue el ictus (25%), y la indicación principal del EEG, la sospecha de crisis epilépticas (48%). El hallazgo específico en el EEG más frecuente fue la presencia de grafoelementos epileptiformes, confirmando en el 18% de los pacientes la sospecha inicial de crisis o estado epiléptico. La tasa de mortalidad en la muestra durante este período fue de un 34%. **Conclusiones.** El video-EEG de rutina es una herramienta válida para un mejor diagnóstico y pronóstico del estado cerebral funcional en el paciente neurocrítico. La serie actual presenta valores de detección epileptiforme similares a estudios previos, lo que confirma la validez de un control periódico de estos pacientes mediante video-EEG para optimizar su manejo.

7.

Descargas lateralizadas periódicas en un caso de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

Miró Andreu A^a, López-Bernabé R^b, Carrasco Méndez CA^c, Martínez de Quintana A^c, Gómez Cárdenas CP^c, Cuadrado Arronis JP^c, Biec Alemán F^c

^aHospital General Universitario Santa María del Rosell. ^bHospital General Universitario Morales Meseguer. ^cHospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

Introducción. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob es una enfermedad priónica o encefalopatía espongiiforme transmisible, que se desarrolla como consecuencia de la acumulación de la proteína priónica en el cerebro. Clínicamente se caracteriza por deterioro cognitivo, síntomas psiquiátricos y alteraciones motoras. El video-EEG sirve de gran ayuda para el diagnóstico, mostrando en la mayoría de los casos una actividad cerebral caracterizada por la presencia de descargas periódicas generalizadas de corta duración (< 4 s), pero también puede presen-

tar actividades delta frontales rítmicas e intermitentes, un patrón alternante cíclico o un trazado difuso de muy bajo voltaje. **Caso clínico.** Mujer de 74 años, independiente para las actividades de la vida diaria, traída a urgencias por un cuadro agudo de 48-72 horas de evolución de alteración del comportamiento, del ciclo sueño-vigilia, alucinaciones visuales y pérdidas de memoria. Durante su ingreso, se realizaron cinco video-EEG consecutivos. Inicialmente se registraron descargas periódicas lateralizadas a 1 Hz sobre el hemisferio derecho, que presentaba además una actividad de fondo enlentecida. Su empeoramiento clínico (fluctuación del nivel de consciencia e inestabilidad cardiovascular) se correlacionó con el empeoramiento electroencefalográfico, observándose un patrón alternante cíclico y un aumento de la actividad periódica, hasta generalizarse (descargas periódicas generalizadas), con atenuación del voltaje de la actividad de fondo entre las descargas. La evolución clínica, los hallazgos electroencefalográficos y la resonancia magnética cerebral fueron sugerentes de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. Pendiente de confirmación mediante necropsia. **Conclusiones.** Queremos resaltar la importancia de la realización de video-EEG seriados para un diagnóstico precoz de los pacientes neurológicos críticos; es una prueba inocua, de bajo coste y fácil acceso.

8.

Estado epiléptico no convulsivo por uso recreativo de baclofeno

Gil Galindo N, Giner Bayarri P, Luján Bonete M, Cervera Torres L, Cors Serra S, Mazzillo Ricarte A, Zalve Plaza G

Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Introducción. El baclofeno es un agonista selectivo del receptor GABA_B, utilizado clínicamente para el tratamiento de la espasticidad muscular de algunas enfermedades como la esclerosis múltiple, ictus, enfermedades de la médula espinal u otras alteraciones del sistema nervioso, así como en el tratamiento del alcoholismo o el hipo crónico. Sus efectos en caso de sobredosis incluyen desde la somnolencia

hasta el coma. En los últimos años se han detectado casos de uso de baclofeno como droga de uso recreativo.

Caso clínico. Varón de 17 años, sin antecedentes patológicos relevantes, que ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos tras haber sido encontrado por sus padres inconsciente y sin respuesta a estímulos. Tras implementar las medidas generales de soporte vital, se realiza el estudio pertinente para conocer la causa del coma, siendo negativas las pruebas de imagen y los análisis de tóxicos en orina. Se solicita EEG urgente, donde se observa actividad continua de características epileptógenas, compatible con estado epiléptico no convulsivo. Finalmente, se sospecha intoxicación por baclofeno porque se halló entre sus pertenencias un blister vacío de dicho medicamento, fármaco que no tenía prescrito. **Conclusiones.** El presente caso muestra la importancia de considerar la intoxicación por baclofeno ante un coma grave con alteraciones en el EEG de estado epiléptico no convulsivo, siendo además un medicamento que se está popularizando entre los jóvenes como droga de uso recreativo.

9.

Utilidad del EEG urgente

Moreno Vico L, Ayuso Hernández M, Abete Rivas M, Iglesias Tejedor M

Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivo. Demostrar la importancia del electroencefalograma (EEG) urgente para diagnosticar a un paciente con sospecha de estado epiléptico no convulsivo, y de la realización de EEG seriados para comprobar la eficacia del tratamiento. **Caso clínico.** Varón de 70 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes, hipercolesterolemia y epilepsia generalizada primaria durante la adolescencia, asintomático durante 15 años, cuando de nuevo comienza a presentar crisis tónico-clónicas generalizadas controladas con fenitoína. Acude a urgencias reiteradamente por episodios de desorientación, comportamientos no habituales y lenguaje incoherente. Se realizan video-EEG urgentes cada vez que el paciente acude a urgencias, que mos-

traban actividad continua y generalizada de punta-onda y polipunta-onda, sin clínica asociada. Se demostró que el paciente se hallaba en estado epiléptico con una frecuencia de una vez cada 2,5 años (desde 2006 hasta 2018, sufre un episodio en los años 2006, 2007, 2009, 2015, 2016). Dicho estado no era dependiente de la medicación o de enfermedades infecciosas o metabólicas. Gracias al uso del EEG urgente se pudo comprobar que el paciente estaba en estado epiléptico no convulsivo en los distintos episodios; se modificó el tratamiento y se normalizó el registro electroencefalográfico. El paciente estaba asintomático en el momento del alta médica. **Conclusiones.** La experiencia demuestra la necesidad de realizar de forma urgente un EEG en pacientes con alteración del nivel de consciencia, desconexión del medio y desorientación, ya que puede tratarse de un estado epiléptico no convulsivo, lo que permite disminuir el tiempo del diagnóstico e iniciar lo antes posible el tratamiento. Además, la realización de video-EEG de forma seriada es clave para comprobar la eficacia del tratamiento, mejorando de este modo el pronóstico del paciente y su progresión a un estado refractario al tratamiento y a las complicaciones asociadas.

10.

Utilidad del electrocorticograma posquirúrgico como valor pronóstico en pacientes intervenidos de epilepsia refractaria

Buigues Lafuente A, Rubio Sánchez P, Gómez Siurana E, Teresí Copoví I, Garcés Sánchez M, Gutiérrez Martín AJ, Villanueva Haba VE

Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.

Introducción. La monitorización mediante electrocorticograma (ECoG) durante la cirugía resectiva de epilepsia es controvertida ya que algunos estudios muestran asociación entre la desaparición de descargas interictales poscirugía y buen pronóstico del paciente, pero otros no encuentran evidencia de ello. **Pacientes y métodos.** Hemos realizado un estudio observacional re-

trospectivo de pacientes con epilepsia refractaria intervenidos en nuestro hospital entre julio de 2015 y abril de 2017. Se ha valorado la presencia de descargas interictales en el ECoG intraoperatorio pre y posresección. Tras la cirugía, la evolución se clasificó según la escala de Engel, con un mínimo de un año de seguimiento. **Resultados.** De un total de 83 pacientes intervenidos, 76 reunían criterios de inclusión: 51 (67%) quedaron sin crisis, mientras que 25 (33%) continuaron con crisis tras la cirugía. Se obtuvieron registros ECoG valorables poscirugía, en 56 pacientes (74%). En 42 (74%) no hubo descargas interictales (nueve de ellos tras ampliación quirúrgica) y 36 (86%) quedaron libres de crisis. Las descargas interictales posresección persistieron en 14 pacientes (26%), de los cuales 4 (21%) quedaron libres de crisis. En este estudio, la presencia de descargas interictales en el ECoG posresección tiene una sensibilidad del 71%, una especificidad del 85%, un valor predictivo positivo de 0,6 y un valor predictivo negativo de 0,9. **Conclusiones.** En nuestra serie, los pacientes sin descargas interictales posresección han sido los de mejor pronóstico. Dado el valor predictivo negativo podemos deducir que, ante un ECoG posquirúrgico sin descargas, el paciente presenta muy bajas probabilidades de tener crisis.

11.

Encefalopatía epiléptica debida a mutación SCN8A: a propósito de un caso

Carrasco Méndez CA^a, Polo Arrondo AP^b, Prieto Montalvo JI^b, Miró Andreu A^a, Martínez de Quintana A^a

^aHospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. ^bHospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La encefalopatía epiléptica asociada a mutaciones SCN8A es una entidad extremadamente rara, con un espectro fenotípico variable. Se caracteriza por crisis epilépticas de inicio precoz, refractarias a tratamiento, y discapacidad grave. Excepcionalmente puede comenzar por manifestaciones motoras no epilépticas. **Caso**

clínico. Varón de 21 meses, que comenzó desde el nacimiento con mioclonías erráticas, respuesta de sobresalto exagerada, hipotonía y, en período lactante, crisis epilépticas focales compatibles con estado epiléptico. Se le realizaron EEG, RM cerebral y estudio genético. La exploración física mostró al nacimiento artrogriposis, contracciones palpebrales, nistagmo horizontal, hipotonía y respuesta de sobresalto exagerada. Ningún hito del desarrollo. Los primeros EEG no presentaron anomalías focales ni actividad aguda crítica, a pesar de los movimientos anormales. En el EEG realizado a los 5 meses comenzaron a observarse salvas bilaterales de actividad lenta irregulares, y desde el año de vida mantiene un trazado lentificado con trenes focales de actividad epileptiforme asociada a desviación ocular mantenida y clonismos palpebrales compatible con estado epiléptico, a pesar de múltiples fármacos. La RM cerebral fue normal inicialmente, aunque al quinto mes mostró atrofia corticocortical y retraso en la mielinización/hipomielinización. En estudio genético se halló una variante *de novo* heterocigota en el gen *SCN8A*. **Conclusiones.** En la bibliografía son excepcionales los casos con las características fenotípicas de este paciente, en el cual las crisis epilépticas se asocian con trastornos de movimiento de inicio precoz del tipo temblor, mioclonías... La normalidad de los registros iniciales destaca la importancia de la realización de EEG seriados ante un paciente con movimientos anormales desde el período neonatal e importante retraso en el desarrollo psicomotor. Esta entidad debe considerarse en el diagnóstico diferencial de los síndromes de hiperexcitabilidad no epilépticos, como la hipereplexia.

12.

Síndrome cistocerebral en un paciente con sospecha de estado mioclónico

Escobar Montalvo JM, Herráez Sánchez E, Naranjo Castresana M, Oliva Navarro J, Merino Andreu M, Ríeza C

Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción. En 1990, Blackburn y Dunn reportaron tres pacientes de edad avanzada con alteración aguda del nivel de consciencia; en la exploración física se apreciaba una marcada distensión vesical secundaria a una retención aguda de orina y, tras el sondaje vesical, presentaron la resolución completa del cuadro clínico de alteración del nivel de consciencia. Este fenómeno fue descrito por primera vez, por estos autores, como síndrome cistocerebral. **Caso clínico.** Varón de 86 años, hipertenso, diabético, dislipémico, infarto agudo de miocardio previo e hipertrofia prostática benigna, que acudió a urgencias por un síndrome confusional agudo que progresó a una disminución del nivel de consciencia, mioclonías generalizadas, bradicardia e hipotensión (estas últimas no mejoraron tras la sueroterapia). El paciente estaba afebril, confuso, somnoliento, con mioclonías negativas, auscultación cardiopulmonar normal y distensión abdominal hipogástrica dolorosa a la palpación. Ante las sospechas de una retención aguda de orina, se realizó un drenaje vesical, extrayéndose un volumen de 1500 mL; tras unos 20 minutos, se observó la resolución completa del cuadro clínico (lenguaje coherente, orientado, desaparición de las mioclonías, tensión arterial y frecuencia cardíaca normales). Los análisis de sangre, la tomografía craneal, el electrocardiograma, la ecocardiografía transtorácica y la radiografía de tórax fueron normales para la edad y antecedentes del paciente. Ante la sospecha de un estado mioclónico se realizó un electroencefalograma (EEG) urgente, que mostró una actividad cerebral lentificada difusa compatible con una encefalopatía de grado leve-moderado. El EEG de control tras el sondaje vesical y la resolución del cuadro clínico fue normal. **Conclusiones.** Se pesentamo un caso de síndrome cistocerebral en un anciano con alteración de la consciencia, mioclonías y alteraciones hemodinámicas, que se resolvieron completamente tras el drenaje vesical.

13.

Aportación de la nueva nomenclatura electroencefalográfica de la ACNS en el diagnóstico y pronóstico de los pacientes críticos

González Rodríguez L, Mateo Montero RC, Valera Dávila C, López Viñas L, Pedrera Mazarro A, Martín Palomeque G

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. El electroencefalograma (EEG) supone una herramienta de gran importancia a la hora de evaluar la función cerebral en los pacientes críticos y en la estimación de un pronóstico de su recuperación. Dada la necesidad de utilizar una nomenclatura común para los patrones EEG encontrados habitualmente en estos registros, así como la ausencia de consenso en la relación de estos patrones con un determinado pronóstico o el tipo de tratamiento (cuando es necesario), la Sociedad Americana de Neurofisiología Clínica (ACNS) creó una guía de terminología estandarizada para el EEG en pacientes críticos. **Pacientes y métodos.** Se analizan los registros EEG de 48 pacientes ingresados en las unidades de medicina intensiva y de pacientes críticos quirúrgicos, y su evolución posterior. Se intenta establecer, utilizando tanto la nomenclatura habitual como la propuesta por la ACNS en 2012, si existen diferencias significativas en las correlaciones de dichos patrones con un determinado pronóstico y si mejora su comprensión para el médico solicitante. **Resultados.** Se constata la alta mortalidad de este tipo de pacientes y la estrecha relación de ciertos patrones con la evolución clínica de éstos. En este sentido, adquiere especial importancia la reactividad EEG como factor independiente. **Conclusiones.** La nomenclatura de la ACNS para el EEG en pacientes críticos es especialmente útil en agrupar aquellos patrones EEG que muestran descargas periódicas, actividad delta rítmica y actividad epileptiforme rítmica, lo que favorecería la unificación de términos y la mejor comprensión de estos informes para el médico solicitante. No parece aportar ninguna mejora

sustancial en los patrones EEG denominados 'benignos', como las lentificaciones leves de la actividad cerebral de base. La reactividad EEG como parámetro independiente parece ser el más útil en estimar un pronóstico en estos pacientes.

14.

Encefalitis inmunomediada y patrón delta-brush en electroencefalografía

Maestre Gil JJ, Sánchez Honrubia RM, Pardo Fernández JM, Navas Tejero I, Godes Medrano B

Hospital General Universitario de Albacete.

Introducción. La encefalitis aguda diseminada es un tipo de encefalopatía inmunomediada, asociada a anticuerpos contra las proteínas sinápticas o células de superficie del sistema nervioso central. Es de curso agudo, con un cuadro clínico estereotipado, caracterizado por síntomas psiquiátricos y neurológicos (deterioro del nivel de consciencia, crisis epilépticas y alteraciones del sistema nervioso autónomo). El diagnóstico en ocasiones es tórpido y su tratamiento, específico. **Caso clínico.** Paciente que presenta un cuadro de cefalea holocraneal, fiebre de 38 °C y dolor abdominal, diagnosticado inicialmente de cuadro gripal y tratado con antibioterapia. Posteriormente, deterioro del nivel de consciencia. La exploración objetiva somnolencia y nistagmo vertical superior agotable. TAC craneal con megacisterna magna y punción lumbar compatible con meningoencefalitis aguda. Se inicia antibioterapia y aciclovir. Deterioro progresivo del nivel de consciencia (Glasgow 9/15) e ingreso en la unidad de cuidados intensivos, donde precisa intubación orotraqueal. Tras movimientos en la extremidad superior izquierda, se solicita electroencefalograma, que muestra encefalopatía moderada y episodios críticos hemisféricos derechos compatibles con crisis epilépticas. Se inicia tratamiento con ácido valproico. La TAC objetiva una lesión hipodensa en el tálamo derecho, y la RM transcraneal, lesiones hipodensas bilaterales, compatibles con encefalomielitis aguda diseminada. Se

inicia tratamiento con corticoides. Nuevo electroencefalograma: encefalopatía moderada y grafoelementos *delta-brush*. Se inicia la administración de levetiracetam, prednisona y omeprazol. Determinación de anticuerpos antineuronales AC-MOG positivos. Curso clínico favorable. **Conclusiones.** El patrón *delta-brush* se ha relacionado con encefalopatías inmunomediadas. La actividad *delta* se ha asociado con disfunción focal, y el ritmo *beta*, con función glutamatérgica alterada. Esta actividad puede asociarse a fenómenos motores erráticos, si bien se han descritos patrones continuos *delta-brush* como estado epiléptico.

15.

Síndrome de cromosoma 20 en anillo y EEG

Iglesias Tejedor M, Abete Rivas M, Ayuso Hernández M

Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El síndrome del cromosoma 20 en anillo (r20) es una enfermedad genética rara. Da lugar a un síndrome epiléptico de gravedad variable, farmacorresistente, que se caracteriza por ausencia o presencia muy sutil de dismorfismo, crisis parciales complejas, crisis nocturnas del lóbulo frontal y estado epiléptico no convulsivo (EENC). Desarrollo normal hasta inicio de crisis, con posterior deterioro cognitivo y alteraciones de conducta. El electroencefalograma (EEG) presenta patrones bien descritos de actividad cerebral basal normal, con descargas epileptiformes críticas e intercríticas frontales. **Objetivo.** Demostrar la aportación del EEG ante la sospecha clínica de este síndrome, cuyo diagnóstico suele ser tardío. **Caso clínico.** Mujer de 54 años, institucionalizada con retraso mental leve moderado, sin antecedentes de interés. No dismorfías aparentes. Desarrollo intelectual y psicomotor adecuado hasta los 9 años, cuando comienza con crisis pluricotidianas de desconexión y alucinosis y algunas tónico-clónicas generalizadas. Cariotipo compatible con síndrome r20 —en dos tercios de las metafases analizadas, mosaicismo 46XXr(20) (p13q13.3)— solicitado al

ingresar a los 44 años por clínica de bradipsiquia y EENC en el EEG. La hiperventilación desencadenó una crisis electroclínica. El tratamiento con lamotrigina mejoró la actividad de fondo, persistiendo crisis nocturnas. Exploración neurológica y RM cerebral con afectación cerebelosa, y SPECT cerebral crítico con hipoperfusión temporal izquierda. En algunos controles EEG se encuentra en EENC. Sin embargo, tras la sustitución del tratamiento por valproato y levetiracetam se produjo una mejoría, manteniéndose en la actualidad sin crisis visibles con la introducción de perampanel. **Conclusiones.** La sospecha clínica asociada a un EEG compatible debería indicar la realización de un cariotipo para acortar el tiempo de diagnóstico y tratar de forma adecuada. El EEG intercrítico muestra descargas frontales con una actividad de base normal y el EENC es muy frecuente.

16.

Estado de coma y patrón electroencefalográfico de brote-supresión en el contexto de una sobreingesta de baclofeno

Escobar Montalvo JM, Petrica E, Herráez Sánchez E, Ochoa Delgado de la Flor U
Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción. El baclofeno es un análogo del ácido gamma-aminobutírico (GABA), tiene acción inhibitoria y está clasificado como un relajante muscular. Su mecanismo de acción radica en el bloqueo de las vías aferentes mono y polisinápticas de la médula espinal y sus principales indicaciones son para el tratamiento de distonías y espasticidad secundarias a lesiones cortico-espinales. Asimismo, se ha descrito que su efecto depresor sobre el sistema nervioso central en casos de sobredosis (oral o intratecal) se puede expresar como mareos, somnolencia, aturdimiento, crisis convulsivas, estado epiléptico no convulsivo, estupor, coma e incluso la muerte. En alguno de estos reportes se ha descrito el patrón electroencefalográfico de brote-supresión. **Caso clínico.** Mujer de 17 años, en estado de coma tras la sobreingesta de baclofeno, que en el EEG

presentó un patrón de brote-supresión y tras realizarse dos protocolos de hemodiálisis, se consiguió la resolución completa de la alteración del nivel de consciencia. Los resultados de los análisis de sangre y líquido cefalorraquídeo (hemograma, bioquímica, hormonas tiroideas, inmunológicos), tomografía y angiografía cerebral, tóxicos en orina (anfetaminas, cocaína, cannabis, metanfetaminas, opiáceos, benzodiazepinas, antidepresivos tricíclicos, barbitúricos, metadona) y electrocardiograma fueron normales. El EEG mostró un patrón de brote-supresión que se resolvió tras la aplicación de dos protocolos de hemodiálisis. El EEG de control, tras cuatro días de tratamiento con hemodiálisis, fue de características normales. **Conclusiones.** Se presenta el caso de una mujer que, tras la sobreingesta de baclofeno, presentó un patrón electroencefalográfico de brote-supresión, resuelto por completo tras la realización de hemodiálisis.

17.

Importancia del video-EEG urgente

Iglesias Tejedor M, Ayuso Hernández M, Abete Rivas M

Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivo. Destacar la importancia de la disponibilidad del video-electroencefalograma (video-EEG) urgente y la necesidad del buen criterio de interconsulta. Se compara la situación actual con datos obtenidos hace dos años. **Pacientes y métodos.** Estudio longitudinal retrospectivo de una cohorte de 140 pacientes en los que se realizó interconsulta urgente al servicio de neurofisiología, en un centro terciario, durante los primeros cuatro meses del año 2018: 69 mujeres y 71 hombres, 38 en edad pediátrica. En la mayoría de casos, el video-EEG se realizó en las primeras cuatro horas según criterio de 'focalidad neurológica de origen desconocido' ($n = 18$), 'bajo nivel de consciencia' ($n = 57$), 'coma de origen diverso' ($n = 12$), 'sospecha de pseudocrisis' ($n = 7$) o 'diagnóstico diferencial de primera crisis convulsiva o descompensación de las mismas' ($n = 46$). **Resultados.** El diagnóstico

video-EEG al alta fue estado epiléptico no convulsivo ($n = 6$), enlentecimiento difuso y anomalías epileptiformes focales ($n = 61$), ausencia de anomalías ($n = 52$), muerte cerebral ($n = 19$) o no valorados por condiciones del paciente ($n = 2$). Extrapolando los datos se obtiene un aumento del 41% en las interconsultas respecto a hace dos años, disminución del 75% al 37,1% en video-EEG normales, aumento del 23,3% al 47,9% en registros anómalos con seis casos de estado epiléptico no convulsivo en los primeros cuatro meses respecto a siete casos durante el año 2016. Un 68,4% de los registros se realizó por clínica de trastorno del lenguaje, habiéndose activado código ictus en siete pacientes. El video-EEG fue diagnóstico de crisis epiléptica o estado epiléptico no convulsivo en cinco códigos ictus. **Conclusiones.** El video-EEG urgente es una herramienta útil en el diagnóstico diferencial de cuadros clínicos que cursan con alteración del nivel de consciencia, alteración de conducta o cuadros de focalidad neurológica transitoria, contribuyendo con las implicaciones pronósticas y terapéuticas específicas. En pacientes con patología neurológica aguda manifestada como trastorno del lenguaje, permite el diagnóstico y evita el tratamiento inadecuado en un alto porcentaje de casos.

18.

Revisión de la encefalitis límbica de perfil autoinmune: a propósito de un caso

López Sánchez IE, Rodríguez Jiménez, M, Hernández Hernández P, Picornell Darder M

Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción. Actualmente hay dos tipos de encefalitis con mecanismo inmunomediado: las intracelulares y las de proteínas de membrana. La encefalitis asociada a anticuerpos contra el receptor de N-metil-D-aspartato (NMDA) es un síndrome autoinmune que puede ocurrir con/sin tumor asociado. Se describió por primera vez en 2007. Es más habitual en mujeres (80%) y jóvenes y el tumor asociado con más frecuencia es el teratoma

ovario (55%). En hombres, el tumor más frecuentemente asociado es el carcinoma testicular de células germinales (5%). **Caso clínico.** Mujer de 22 años, natural de Ucrania. Ha sido consumidora de marihuana hace años, aunque niega su consumo actual. En las últimas semanas inicia alteraciones en el comportamiento y cuadro confusional, según la familia, con fluctuaciones extremas de conducta (agitación/agresividad). Estudio video-EEG poligráfico de vigilia y sueño espontáneo diurno para descartar crisis epilépticas del lóbulo temporal, desprovisto de anomalías EEG significativas. Persistiendo el cuadro confusional, se sospecha encefalitis de perfil autoinmune (prima hermana con encefalitis autoinmune) y se inicia tratamiento con aciclovir e inmunoglobulinas. Se solicita valoración psiquiátrica al persistir el discurso delirante y actitud desafiante, con juicio de la realidad alterado y empeoramiento del cuadro psiquiátrico. Se inició rituximab 600 mg semanales, con mejoría clínica. En el líquido cefalorraquídeo, los anticuerpos anti-NMDA están pendiente de resultado. **Conclusiones.** Utilidad del video-EEG poligráfico de vigilia y sueño espontáneo para el diagnóstico diferencial con crisis epilépticas del lóbulo temporal, en pacientes con síndromes confusionales.

19.

Estudios poligráficos video-EEG en un paciente con polimicrogiria biopercular

López Sánchez IE, Rodríguez Jiménez M, Hernández Hernández P, Picornell Darder M

Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción. La polimicrogiria es una malformación cerebral caracterizada por excesivos pliegues corticales y surcos poco profundos. La distribución topográfica es variable, pero la polimicrogiria bilateral simétrica perisilviana es la forma más frecuente. Se manifiesta con retraso mental, epilepsia y parálisis pseudobulbar. La gravedad depende fundamentalmente de la localización y tamaño del área afectada. La mayoría de los casos son es-

porádicos, aunque se han publicado formas familiares. La incidencia de las diferentes formas de polimicrogiria se desconoce, pero la frecuencia de displasia cortical en general se estima en uno por cada 2.500 recién nacidos. **Objetivo.** Establecer correlación electroclínica con los hallazgos de resonancia magnética y clínica neurológica a propósito de un caso. **Caso clínico.** Niño de 11 años con encefalopatía fija por polimicrogiria biopercular y síndrome pseudobulbar secundario, con estudios poligráficos video-EEG seriados desde el nacimiento. A los 4 meses se inició estudio por rasgos dismórficos y paresia braquial derecha, que cursa con crisis epilépticas y discapacidad cognitiva. En los estudios poligráficos video-EEG de vigilia se registran anomalías multifocales epileptiformes intercríticas (paroxismos de ondas agudas y ondas lentas) en áreas frontotemporales y durante sueño espontáneo se registran brotes paroxísticos de punta-onda irregular en áreas frontocentrales/frontocentrotemporales bilaterales que muestran cierta asincronía interhemisférica. **Conclusiones.** Destacar la importancia de realizar estudios poligráficos video-EEG de vigilia y sueño espontáneo evolutivos en estos pacientes con polimicrogiria y crisis focales, cuya clínica va a depender de la zona afectada. Las descargas críticas suelen ser focales y con tendencia a la generalización secundaria. De forma ocasional se asocia a estado epiléptico focal durante el sueño.

20.

Importancia electroencefalográfica en el síndrome de Rett: a propósito de un caso

Aparicio Fernández I, García Bu LM, Soto García J, Pérez Álvarez E, Urdiales Urdiales J, García González MA

Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. El síndrome de Rett se trata de un trastorno del neurodesarrollo que se diagnostica mediante criterios clínicos, los cuales permiten diferenciar la forma clásica (período inicial de aparente normalidad neurológica, con regresión posterior) de las variantes atípicas de síndrome de Rett,

que se caracterizan por fenotipos más leves, con regresión tardía, o más graves, con epilepsia precoz. La caracterización molecular permite orientar al facultativo en cuanto al fenotipo esperable y ofrecer a la familia un diagnóstico prenatal. **Caso clínico.** Niña de 10 años, con antecedentes personales de embarazo controlado, parto eutócico a las 38 semanas, adecuado peso para la edad gestacional y cribado metabólico normal. Primeras fases del desarrollo psicomotor normales, marcha liberada a los 14 meses. A los 2 años se objetiva regresión en el lenguaje, con pérdida de la intención propositiva de las manos y aparición de estereotipias de lavado. Inicialmente se cataloga como trastorno del espectro autista, con estudios complementarios por parte de Neurofisiología (EEG y potenciales evocados visuales) y Oftalmología dentro de la normalidad, pero debido a la mala evolución clínica y a la pérdida gradual de las habilidades motoras, estereotipias y ataxia, se plantea el diagnóstico diferencial con síndrome de Rett. Informe genético molecular: paciente portadora heterocigota de la mutación c.808C>T en el gen *MECP2*. Se realiza trazado EEG tras diagnóstico genético, con progresivo deterioro de su actividad bioeléctrica cerebral y presencia de actividad epileptiforme. Sufre posteriormente un primer episodio compatible con crisis epiléptica generalizada. **Conclusiones.** Es importante la realización de registros EEG seriados en el diagnóstico de síndrome de Rett dada la incidencia de epilepsia en este síndrome.

21.

Ataques de atonía muscular: utilidad de la monitorización video-EEG

Fra Mosquera V, Fernández Gil S, Lagoa Labrador I, Currás Filgueira A, Diéguez Varela C, Padrón Vázquez M

Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo, Pontevedra.

Introducción. La crisis de atonía (también denominada crisis acinética) es un tipo de convulsión consistente en un breve lapso de pérdida del tono muscular (hasta 15 s). Su inicio suele ocurrir durante la niñez. La pérdida del

tono muscular puede causar lesiones indirectas, por caídas. Es importante plantearse el diagnóstico diferencial con la epilepsia parcial benigna de la infancia atípica o con el síndrome de Lennox-Gastaut. El EEG, a ser posible video-EEG, es fundamental para su diagnóstico. **Caso clínico.** Niña de 3 años, sin antecedentes de interés y con desarrollo psicomotor normal, que desde hace unos meses sufre episodios puntuales de pérdida de fuerza en miembros inferiores y caídas. No se encuentra ninguna focalidad neurológica durante la exploración. Como pruebas complementarias se realizan analíticas, neurografía y electromiografía de miembros superiores e inferiores, y RM craneal sin contraste, sin datos de patología en ninguno de los resultados. Un EEG convencional registra actividad paroxística sin correlato clínico. Se realiza un video-EEG de 24 horas, que muestra enlentecimiento generalizado del trazado de base y una persistente actividad paroxística focal tipo complejos punta-onda con supresiones posteriores en regiones rolándico-temporoparietales derechas, con proyección a regiones homólogas contralaterales, que se correlaciona clínicamente con crisis de atonía de predominio axial que comportan la caída del tronco hacia la derecha. **Conclusiones.** El video-EEG constituye un método de gran importancia para el diagnóstico de determinados tipos de crisis que, por su compleja presentación, constituyen un reto en la práctica clínica diaria. Realizado de forma precoz ante síntomas que sugieran pérdida de tono esporádico y autolimitado, puede disminuir el tiempo de retraso diagnóstico y enfocar la estrategia terapéutica adecuada, con menor repercusión en la vida del paciente.

22.

¿La ausencia de descargas epileptiformes intercríticas en video-EEG limita el tratamiento quirúrgico?

Toledo Samper I, Teresí Copoví I, Hampel KG, Gómez Siurana E, Rubio Sánchez P, Garcés Sánchez M, Villanueva Haba VE

Hospital La Fe. Valencia.

Introducción. En la bibliografía hay pocos estudios acerca de las características del paciente epiléptico sin registro de descargas epileptiformes intercríticas (DEI) y de si es posible el tratamiento quirúrgico. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes estudiados en la Unidad de Epilepsia Refractaria desde enero de 2006 hasta diciembre de 2017, que tuvieron una monitorización video-EEG de superficie igual o superior a tres días, y sin registro de DEI. Se revisó la resonancia magnética, la anatomía patológica y si hubo tratamiento quirúrgico con/sin electrocorticograma. **Resultados.** Se estudiaron 1.033 pacientes, de los cuales 193 no tenían DEI (18,68%). De estos últimos, 53 (27,46%) fueron diagnosticados de epilepsia, de los que 19 (35,84%) fueron tratados quirúrgicamente. Se realizó electrocorticograma en 16 de ellos, con registro positivo de DEI en 13. Tras estudio anatomopatológico, seis fueron displasias; cuatro, tumores gliales; cuatro, epilepsia mesial temporal; dos, cavernomas; uno, encefalocèle; uno, hamartoma hipotalámico, y un paciente, sin confirmar. Respecto a la localización, el 52,63% estaban localizados en el lóbulo temporal, el 31,57% en lóbulo frontal, el 10,52% eran parietales y el 5,26% de localización hipotalámica. **Conclusiones.** Las DEI en el EEG de superficie son reflejo de un área irritativa. Su presencia depende de varios factores como localización y tipo de lesión. La ausencia de DEI tras monitorización video-EEG no descartó el diagnóstico de epilepsia ni limitó el tratamiento quirúrgico en pacientes en los que se halló lesión en la resonancia magnética.

23.

Estado epiléptico superrefractario en un paciente con encefalopatía posterior reversible postendarterectomía

Rodríguez Ulecia I, Pabón Meneses R, Gila Useros L, Olaziregi Zabaleta O, García de Gurtubay Gallego I

Complejo Hospitalario de Navarra.

Introducción. El síndrome de encefalopatía posterior reversible es una en-

idad caracterizada clínicamente por cefalea, disminución del nivel de conciencia, convulsiones, alteraciones visuales y déficits focales, y radiológicamente, por alteraciones reversibles en la sustancia blanca de predominio en regiones parietooccipitales. Se ha asociado a múltiples etiologías, entre las que se encuentra el síndrome de hiperperfusión. Su fisiopatología se desconoce, pero se sugieren alteraciones en la autorregulación vascular y del endotelio. Un diagnóstico precoz y un adecuado tratamiento de la hipertensión arterial y las crisis son la base para evitar la aparición de secuelas en estos pacientes. **Caso clínico.** Varón de 69 años, ingresado para realizar endarterectomía por estenosis mayor del 75% de la carótida interna derecha. Al cuarto día postoperatorio comienza con hipertensión arterial y crisis motoras hemicorporales izquierdas. Se realiza DTC-DRTSA, que muestra datos de síndrome de hiperperfusión, EEG con actividad epileptiforme continua frontotemporal derecha y neuroimagen sin alteraciones. Recibe tratamiento con tres fármacos antiepilepticos. Al octavo día de ingreso comienza con estado epiléptico refractario, requiriendo sedación con propofol en dosis máximas asociado con noradrenalina para estabilización hemodinámica. Resonancia magnética compatible con síndrome de encefalopatía posterior reversible. Evoluciona a estado superrefractario, con persistencia de las crisis clínicas y eléctricas a pesar de los tres antiepilepticos y los anestésicos. Se decide cambio de sedación de propofol por midazolam y se retira la noradrenalina, con reducción progresiva de las crisis que permiten la retirada de la sedación. EEG con progresiva disminución de la actividad eléctrica aguda y recuperación del ritmo. El paciente evoluciona progresivamente a la recuperación clínica y radiológica. **Conclusiones.** El síndrome de encefalopatía posterior reversible es una complicación infrecuente del síndrome de hiperaflujo postendarterectomía. Dado que la fisiopatología sugiere alteraciones en la autorregulación vascular, una terapia hemodinámica que induce vasoespasmo podría justificar la refractariedad al tratamiento. El tratamiento adecua-

do y un diagnóstico precoz se correlacionan con un excelente pronóstico, evitando las posibles secuelas, y con una íntegra recuperación del estado clinicoradiológico en la mayoría de los casos. El electroencefalograma es una herramienta esencial en el diagnóstico precoz, seguimiento y evaluación de respuesta al tratamiento.

24.

Crisis gelásticas idiopáticas

Martín Martín LM

Centro de Estudios Neurológicos Varela de Seijas. Madrid.

Introducción. Las crisis gelásticas son crisis epilépticas en las que la risa, de inicio súbito, estereotipada y habitualmente inapropiada al contexto en la que se produce, constituye la principal manifestación de la actividad eléctrica cerebral anormal, pudiendo acompañarse de otros síntomas epilépticos. Dichas crisis suponen una forma rara de epilepsia, representando un 0,2% de todas las formas de epilepsia. La etiología más frecuente es el hamartoma hipotalámico, además de otras etiologías como la esclerosis tuberosa, hemangiomas, lesiones corticales temporales y frontales, astrocitomas hipotalámicos y del giro cingulado y, de manera excepcional, un caso con encefalopatía hipoxicoisquémica y otro con un infarto agudo en la circunvolución del cíngulo izquierda y del hipotálamo. **Caso clínico.** Mujer de 19 años, sin antecedentes personales de interés y antecedentes familiares de migraña y fibromialgia en la madre. Vista en consulta de Neurología por presentar, desde hace 2-3 meses, episodios clínicos de inicio brusco de desconexión del medio, fijación de la mirada, accesos de risa inmotivada, en ocasiones acompañado de tos, tanto durante la vigilia, con una frecuencia media de 3-4 episodios, como durante el sueño nocturno, de segundos de duración, autolimitados y sin poscrítico. Se realiza exploración neurológica, analíticas incluyendo tóxicos, RM con protocolo de epilepsia, video-EEG diurno con privación previa de sueño y polisomnografía nocturna. Exploración neurológica, analíticas y

RM craneal, sin anomalías. Video-EEG con sueño espontáneo y polisomnografía nocturna: episodios clínicos de risa inmotivada, con correlato eléctrico patológico frontotemporal anterior. Buena respuesta clínica al tratamiento antiepileptico. **Conclusiones.** El interés de este caso reside en tratarse de una paciente adulta, sin lesión estructural basal, con clínica y correlato eléctrico.

25.

Epilepsia mioclónica secundaria a fármacos: a propósito de dos casos clínicos

Toledo Samper I, Batalla Monedero M, Hampel KG, Gómez Siurana E, Rubio Sánchez P, Garcés Sánchez M, Villanueva Haba VE

Hospital La Fe. Valencia.

Introducción. En la bibliografía, la descripción de epilepsia mioclónica secundaria a la administración de fármacos es escasa. La fisiopatología de las mioclonías corticales permanece sin dilucidar, pero la hipótesis principal es el fallo en la inhibición de los circuitos neuronales. **Objetivo.** Describir dos casos clínicos de epilepsia mioclónica secundaria a antipsicóticos y antibióticos vistos en la Unidad de Epilepsia del Hospital La Fe de Valencia. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 45 años, diagnosticado de esquizofrenia paranoide resistente, que inició tratamiento con clozapina en 2014, añadiéndose posteriormente ziprasidona. En 2016 aparecieron movimientos tipo sacudida generalizados que se fueron agravando e incrementando la frecuencia, y llegaron a ocasionar caídas que le impedían la deambulación. Durante el ingreso se realiza EEG, que registra actividad epileptiforme generalizada intercrítica y crítica correlacionada con mioclono negativo. Durante el ingreso se retira ziprasidona y se administra ácido valproico, desapareciendo los episodios. Caso 2: varón de 58 años, diagnosticado de síndrome mielodisplásico AREB1 y leucemia mieloblástica aguda secundaria a síndrome mielodisplásico. Además, presentaba insuficiencia renal crónica y nódulo pulmonar maligno. Ingresó por artritis y

deposiciones diarreicas. Ante sospecha de artritis séptica se decide iniciar tratamiento con meropenem, tras lo cual sufre varios episodios de clonías hemifaciales y de crisis generalizadas. Se realiza EEG, que registra actividad epileptiforme crítica correlacionada con *cluster* de mioclonías que progresan a crisis clónicas generalizadas. Durante el ingreso se cambia meropenem por tazocel y se añade levetiracetam, desapareciendo las crisis. **Conclusiones.** La epilepsia mioclónica secundaria a la administración de fármacos es una causa de epilepsia mioclónica secundaria tratable. Muchos fármacos se han señalados como causa de mioclonías, pero este tipo de epilepsia mioclónica es infrecuente probablemente porque influyan otros factores intrínsecos de susceptibilidad epiléptica.

26.

Estado epiléptico en niños como primera manifestación: ¿es posible?, ¿implica un peor pronóstico?

Jiménez Clopés C, Sánchez Melián S, Mesa Pérez M

Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

Introducción. Los estados epilépticos en niños son poco frecuentes. Tres casos en un año nos han hecho revisar lo que es una emergencia médica seria en la infancia. Además, surgen otras preguntas: ¿un estado epiléptico puede aparecer como primera manifestación? El hecho de que se haya manifestado como tal en una primera presentación, ¿implica una connotación negativa *a posteriori*? **Objetivo.** Estudio descriptivo retrospectivo de tres casos que ingresaron en nuestro hospital durante 2017-2018 con estado epiléptico. Se realiza una clasificación de nuestros casos según unos ítems para compararlos con la bibliografía disponible. **Casos clínicos.** Caso 1: niño de 9 años, que ha tenido estados epilépticos recurrentes en relación a un proceso infeccioso, con pruebas de neuroimagen normales. Caso 2: niña de 4 años, se manifestó como un estado epiléptico focal secundariamente generalizado, con una ligera asimetría interhemisférica descrita en resonancia magnética cerebral. Caso 3: niño de 3 años, tuvo estado epiléptico de tipo ausencias tras un período infeccioso, con antecedentes de ausencias y con pruebas de neuroimagen normales. **Conclusiones.** Los estados epilépticos pueden presentarse como primera manifestación, sin haber tenido crisis epilépticas previas (sin estar diagnosticado de epilepsia previamente). El estado epiléptico puede ser secundario a una lesión cerebral (aguda, subaguda o crónica), sintomático o bien primario, sin encontrarse una causa —ser criptogénico o idiopático— y provocar *a posteriori* daño cerebral. La morbimortalidad depende de la duración del estado epiléptico, de la rapidez en el tratamiento adecuado y de la causa, y no tanto por haber sido la primera manifestación. Por ello, estos tres casos tuvieron buenos resultados (se trataron adecuadamente, remitiendo el estado epiléptico, y no dejaron secuelas neurológicas). Es importante pensar en el estado epiléptico como diagnóstico diferencial en niños con alteraciones del nivel de conciencia y conductuales, aunque éstas sean mínimas.

tría interhemisférica descrita en resonancia magnética cerebral. Caso 3: niño de 3 años, tuvo estado epiléptico de tipo ausencias tras un período infeccioso, con antecedentes de ausencias y con pruebas de neuroimagen normales. **Conclusiones.** Los estados epilépticos pueden presentarse como primera manifestación, sin haber tenido crisis epilépticas previas (sin estar diagnosticado de epilepsia previamente). El estado epiléptico puede ser secundario a una lesión cerebral (aguda, subaguda o crónica), sintomático o bien primario, sin encontrarse una causa —ser criptogénico o idiopático— y provocar *a posteriori* daño cerebral. La morbimortalidad depende de la duración del estado epiléptico, de la rapidez en el tratamiento adecuado y de la causa, y no tanto por haber sido la primera manifestación. Por ello, estos tres casos tuvieron buenos resultados (se trataron adecuadamente, remitiendo el estado epiléptico, y no dejaron secuelas neurológicas). Es importante pensar en el estado epiléptico como diagnóstico diferencial en niños con alteraciones del nivel de conciencia y conductuales, aunque éstas sean mínimas.

27.

NORSE y FIRES: actualización de conceptos y revisión de casos

Andrada Brazo C, Teijeira Azcona A, Torres Vera L, Meneses Ramos A

Complejo Hospitalario de Toledo.

Objetivos. Llamar la atención sobre dos entidades nosológicas concretas: estado epiléptico refractario de nueva aparición (NORSE) y estado epiléptico relacionado con infección febril (FIRES), y su relación con dos casos clínicos acaecidos en nuestro hospital. Se intenta reseñar la importancia de una identificación y tratamiento precoces para poder mejorar el pronóstico de estos pacientes, ya que puede ser fatal en parte de ellos. **Casos clínicos.** Se realiza un análisis retrospectivo de dos casos pediátricos que cumplieron criterios para calificarlos de FIRES y que precisaron EEG seriados y monitorización continua de EEG. **Conclusiones.** El estado epiléptico refractario y el su-

perrefractario suponen en la actualidad un reto diagnóstico y terapéutico que precisa un manejo multidisciplinar. El FIRES y el NORSE presentan un hallazgo común de extrema gravedad, el estado refractario, que requiere un abordaje temprano y la realización de EEG precoces y seriados para valorar su evolución en el tiempo, lo que es decisivo para el diagnóstico. La etiología de estos trastornos puede ser diversa, por lo que localizar su origen puede ayudar en la respuesta terapéutica positiva.

28.

Crisis gelásticas originadas en el lóbulo frontal: a propósito de un caso

Rodríguez Ulecia I, Pabón Meneses R, García de Gurtubay Gallego I, Alonso Barrasa M

Complejo Hospitalario de Navarra.

Introducción. Las crisis gelásticas son crisis epilépticas no convulsivas poco frecuentes, que representan el 0,2% de todas las crisis epilépticas. Se trata de crisis focales simples en las que el acto primario ictal característico es una risa estereotipada e inapropiada. En la gran mayoría de los casos, el hamartoma hipotalámico es la principal etiología, con inicio en la edad pediátrica. Sin embargo, también se han descrito etiologías de origen cortical atribuidas a focos epileptiformes temporales y frontales asociados en algunos casos a anomalías estructurales. **Caso clínico.** Niña de 6 años, que consultó por episodios diurnos de risas inmotivadas y un cuadro más abigarrado de risa acompañada de versión cefálica y movimiento ocular en la transición sueño-vigilia, con sospecha de crisis gelásticas. Video-EEG con foco epileptiforme en regiones frontales izquierdas, que difundían a zonas rolándicas. La neuroimagen no objetivó lesiones estructurales. Tras iniciar tratamiento con oxcarbacepina presentó un buen control de las crisis. **Conclusiones.** En la mayoría de los casos de crisis gelásticas, el origen es un hamartoma hipotalámico. La evolución suele ser tórpida, y las crisis, refractarias. Este caso es uno de los pocos en

los que tan sólo se evidencian alteraciones funcionales corticales, sin lesión estructural, lo que conlleva una buena respuesta al tratamiento.

29.

Utilidad del registro seriado EEG para el diagnóstico precoz de encefalitis límbica autoinmune

Romero Esteban J, Montes Peña VJ, Boada Cuéllar JL, Rodríguez Morel PM, Adelantado Agustí S, Mauri Llerda JA

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción. La encefalitis límbica autoinmune es una patología inflamatoria del sistema nervioso central asociada a anticuerpos que actúan contra células neuronales o proteínas sinápticas. Puede relacionarse o no con neoplasias y cursa con alteraciones cognitivas, conductuales y crisis. **Caso clínico.** Mujer de 76 años, traída a urgencias por pérdida de conciencia, rigidez, movimientos tónicoclónicos y confusión posterior. En la exploración física destaca una hemiparesia derecha. En la analítica sanguínea destaca leucocitosis y en el líquido cefalorraquídeo se objetivan anticuerpos anti-LGI1 positivos. La TAC craneal muestra una lesión ocupante de espacio corticosubcortical de 5 mm. Se inicia tratamiento con levetiracetam. La RM muestra áreas hiperintensas en el hipocampo izquierdo, compatible con encefalitis límbica autoinmune, y los registros EEG seriados muestran sucesivamente estado eléctrico no convulsivo, foco con grafoelementos agudos en la región temporal izquierda y trazado de fondo pobremente diferenciado con enlentecimiento de los ritmos cerebrales de predominio izquierdo. La paciente se trata con corticoterapia, inmunoglobulina intravenosa y fármacos antiepilepticos, con mejoría del cuadro. Para el momento de la resolución del caso, el registro EEG muestra un trazado bien diferenciado, con escasos grafoelementos agudos. Tras el alta, la paciente presenta un cuadro de trastorno de la memoria inmediata y acude a urgencias por episodios de piloerección generalizada, compatibles con crisis focales autonómi-

cas en relación con el cuadro previo, que mejoran con ajuste de dosis de fármacos antiepilépticos. Actualmente se encuentra libre de crisis. **Conclusiones.** En la encefalitis límbica autoinmune, la clínica incluye crisis facio-braquiales distónicas y alteraciones de memoria y del estado del ánimo. El estudio del líquido cefalorraquídeo muestra pleocitosis, la RM cerebral cursa con hiperintensidad en regiones hipocámpicas y los registros EEG muestran patrones de estado eléctrico, foco agudo en la región temporal o enlentecimiento del ritmo de fondo. Estas pruebas desempeñan un importante papel en el diagnóstico para el comienzo precoz del tratamiento de esta patología.

ELECTROMIOGRAFÍA

30.

Sospecha de polineuropatía en el paciente oncológico: utilidad y limitaciones de los estudios neurofisiológicos

Sáez Ansotegui A, Guede Guillén Y, Bravo Quelle N, Traba López A, Martín Miguel C, Prieto Montalvo J

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

Introducción. La sospecha de polineuropatía en pacientes oncológicos es un motivo habitual de consulta en neurofisiología clínica. Aunque la toxicidad por quimioterapia se encuentra entre las complicaciones neurológicas más frecuentes en estos pacientes, es necesario considerar otras como la invasión metastática de estructuras nerviosas periféricas o centrales. **Casos clínicos.** Se presentan cuatro casos con hallazgos neurofisiológicos heterogéneos. Caso 1: varón de 41 años con leucemia mieloide aguda, remitido por sospecha de polineuropatía sensitivomotora aguda por quimioterapia. La electroneurografía (ENG) mostró datos compatibles con polineuropatía sensitivomotora de tipo desmielinizante moderada-importante. Caso 2: mujer de 65 años con cáncer de ma-

ma en estadio IV, remitida por sospecha de polineuropatía sensitiva. La ENG mostró disminución de amplitud de las conducciones motoras, y sensitivas dentro de la normalidad. En el EMG se observó denervación en miotomas L5 y S1 bilaterales. Los potenciales evocados somatosensoriales (PESS) de nervio tibial posterior evidenciaron una importante afectación de la vía sensitiva larga desde ambos miembros inferiores, sin poder determinar un nivel periférico proximal o central. Caso 3: mujer de 42 años con leucemia linfoblástica aguda y sospecha de polineuropatía sensitiva tras trasplante de médula ósea. La ENG mostró datos de polineuropatía sensitiva desmielinizante leve. Los PESS de nervio tibial posterior y nervio mediano y la conducción motora central mostraron datos de afectación central de la vía sensitiva larga y de la vía motora para ambos miembros inferiores. Caso 4: mujer de 57 años con leucemia linfoblástica aguda, remitida por sospecha de polineuropatía sensitiva tras trasplante de médula ósea. La ENG sensitivomotora y la conducción motora central se encontraban dentro de la normalidad. Los PESS de nervio tibial posterior mostraron una afectación central de la vía sensitiva larga desde ambos miembros inferiores. **Conclusiones.** Los estudios neurofisiológicos son útiles para la detección y caracterización de las manifestaciones neurológicas del paciente oncológico, pero presentan limitaciones en su especificidad.

31.

Análisis de los estudios de temblor del último año en un servicio de neurofisiología

Álvarez López MM

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. El temblor es un movimiento anormal que puede ser orgánico o psicógeno y estar en relación con enfermedades neurológicas o sistémicas. La etiología del temblor no es siempre fácil de identificar. Analizamos en qué casos nos solicitan registro poligráfico del temblor. **Pacientes**

y métodos. Revisamos los registros de temblor solicitados en el último año al Servicio de Neurofisiología del hospital. Analizamos el sexo de los pacientes, servicio peticionario y motivo de consulta. En el registro del temblor del miembro superior, el registro se realiza con electrodos de superficie en musculatura extensora y flexora del antebrazo con acelerómetro en muñeca, y en ocasiones, con electrodo de aguja o *hook-wire*. En el temblor céfalico, en esternocleidomastoideo y esplenios bilateralmente, y en el ortostático, en tibial anterior, gemelo, cuádriceps y bíceps femoral. En el brazo se explora reposo, distintos mantenimientos de postura, añadiendo peso y técnicas de distracción y acción. **Resultados.** No hemos encontrado diferencias significativas en el sexo de los pacientes. El servicio peticionario más frecuente es Neurología, seguido de Pediatría y, rara vez, Medicina Interna. El motivo de consulta más frecuente es el diagnóstico diferencial entre temblor de actitud, fisiológico o funcional. En casi la mitad de los pacientes no se registra temblor, seguidos de pacientes con criterios de temblor no orgánico-funcional. El diagnóstico y motivo de consulta de temblor extrapiramidal u ortostático es poco frecuente. **Conclusiones.** El registro poligráfico del temblor ayuda al clínico en el diagnóstico del temblor, especialmente en los casos de temblor de actitud. El temblor de reposo y el ortostático son motivos de consulta poco frecuente pese a la utilidad del registro, especialmente en el segundo.

32.

Revisión de 14 casos clínicos de temblor ortostático: una entidad poco frecuente

Bravo Quelle N, Astudillo Rodríguez IO, Arranz Arranz B, Rodríguez Viña C, Traba López A, Prieto Montalvo J

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. El temblor ortostático se caracteriza por inestabilidad en bipedestación acompañado de temblor a una frecuencia rápida de 13-18 Hz (descrito también a frecuencias menores

de 12 Hz y hasta 20 Hz) en extremidades inferiores y tronco, principalmente.

Pacientes y métodos. En el período 1996-2017 se han realizado 14 registros electromiográficos a 14 pacientes, con sospecha de temblor ortostático en 13 de ellos, con edades comprendidas entre 56 y 82 años, y cuyo principal síntoma fue la sensación de temblor en extremidades inferiores con la bipedestación e inestabilidad para la marcha. **Resultados.** Se realizó estudio electromiográfico mediante registro con electrodos monopares subdérmicos en músculos agonistas y antagonistas de las cuatro extremidades y paravertebrales, tanto en sedestación como en bipedestación. En cada estudio se han incluido al menos dos músculos de extremidades inferiores. El hallazgo más característico ha sido el registro durante la bipedestación de actividad muscular agrupada en forma de temblor a frecuencias comprendidas entre 13 y 19 Hz, y que desaparece con la sedestación. Ocasionalmente, en tres pacientes, la frecuencia de dicho temblor fue menor de 12 Hz. **Conclusiones.** El temblor ortostático es una entidad rara que clínicamente tiene una frecuencia elevada que puede dificultar su visualización y palpación, por lo que el diagnóstico definitivo depende del análisis del temblor mediante el estudio electromiográfico.

33.

Extrusión discal torácica como causa de pie caído bilateral por lesión de segunda motoneurona

Pía Martínez C, Paramio Paz A, López Delgado A, Fernández Lozano G, Urdiales Sánchez S, Ocón Quintal R, Suárez Fernández D

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivo. Describir los hallazgos radiológicos, clínicos y neurofisiológicos en un caso de pie caído bilateral, con imagen sugestiva de lesión de tipo central. **Caso clínico.** Varón de 54 años con cuadro de pie caído bilateral, asociado a hipoestesia en silla de montar, dolor lumbar e inestabilidad de la marcha. En la exploración física des-

tacaban: debilidad para la dorsiflexión de ambos pies, atrofia tibioperoneal, arreflexia aquilea bilateral y marcha estepante. La resonancia magnética evidenció hernias difusas en D10-D11 y D11-D12, que condicionaban una estenosis de canal con incipiente mielopatía. Ante la discordancia entre clínica y resonancia se solicitó estudio neurofisiológico. Se efectuó electroneurografía (ENG), electromiografía (EMG) y estudio de potenciales evocados somatosensoriales (PESS) de miembros inferiores y superiores. La ENG reveló una afectación axonal de ambos nervios ciático poplíteo externo, con ausencia de potencial motor en los músculos *extensor digitorum brevis* (EDB) y tibial anterior derechos y disminución de amplitud en EDB izquierdo. La conducción del resto de territorios nerviosos en miembros inferiores y superiores fue normal. La EMG objetivó un patrón neurógeno en los miotomas L4-S2 derechos y L5-S1 izquierdos, con denervación activa en tibial anterior, tibial posterior, grastrocnemio medial derechos y EDB bilateral. Asimismo, se observó una alteración en los PESS procedentes de miembros inferiores. Concluimos que se trataba de una lesión de tipo preganglionar (radicular o mielorradicular) a dichos niveles. **Conclusiones.** Tanto la clínica como el estudio neurofisiológico sugieren una afectación de segunda motoneurona; sin embargo, estos hallazgos no parecen correlacionarse con una herniación dorsal. La revisión detallada de la resonancia magnética demostró una finalización caudal del cordón medular en la unión toracolumbar, que justificaría que una extrusión dorsal produjera una afectación predominante de segunda motoneurona.

34.

Quando la sospecha de síndrome del túnel del carpo es la punta del iceberg

Herranz Calero ER, Marín Serrano ME, Ebrat Mancilla EE, López Pájaro LF, Pérez de Vargas Martínez AI, Ruiz Molina A, Alba Alcántara L

Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda, Madrid.

Introducción. Debido a la alta presión asistencial, podemos caer en la tentación de abreviar en exceso las exploraciones ante sospechas clínicas de patologías en principio leves, pero una simple sospecha de síndrome de túnel del carpo (STC) podría esconder una infección por parvovirus B19. **Caso clínico.** Mujer de 19 años, colombiana, sin antecedentes. Visitada en urgencias por dolor y parestias en dedos 1-3 de la mano izquierda de 15 días de evolución, compatibles con STC. Se solicita estudio EMG/ENG ambulatorio, que se realiza dos meses después, siendo compatible con una mononeuritis múltiple con afectación de ambos nervios medianos, radiales y cubitales y peroneal izquierdo. En ese momento mostraba empeoramiento de la clínica, con afectación de ambas manos, pérdida de fuerza y fasciculaciones en palmas, disestesias en el pie izquierdo, tropiezos y muchos dolores generalizados. No tenía síntomas sistémicos, fiebre o picaduras, ni había viajado recientemente. Perro con garrapatas hacía seis meses. Se instó el ingreso de la paciente y se hicieron numerosas pruebas diagnósticas, incluyendo PET-TAC inflamatorio normal y biopsias de nervio sural izquierdo y de adenopatía retroauricular derecha, normales. Destacaban serologías positivas para IgG de citomegalovirus, virus varicela zóster y parvovirus B19, IgM negativas, IgM IFI e IgG positivo para *Rickettsia conorii*. Estos resultados no explicaban bien el cuadro clínico, pero posteriormente se obtuvo una PCR de parvovirus B19 positiva en líquido cefalorraquídeo. **Conclusiones.** El diagnóstico final fue de mononeuropatía múltiple de probable etiología infecciosa/parainfecciosa, en contexto de infección subclínica del sistema nervioso central por parvovirus B19. Hay pocos casos similares publicados, simulando clínicamente al inicio un STC en muchos de ellos. El estudio EMG/ENG es vital para el diagnóstico de este tipo de casos de mononeuropatía múltiple que puede simular un STC, ya que esta entidad podría ser secundaria a patologías graves y un diagnóstico precoz ayuda a obtener un manejo y tratamiento adecuados.

35.

Neuropatía con susceptibilidad a la parálisis por presión: a propósito de un caso

Pérez Gómez J, Haddad Garay M, Ulloa Melo L, Navarrete Navarro S, González García J, Llorente Rodríguez L, Montero Pérez B

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. La neuropatía tomacular o neuropatía hereditaria con parálisis sensible a la presión es un proceso hereditario autosómico dominante que cursa con una tendencia a producir neuropatías recurrentes, ocasionalmente relacionadas con comprensión o traumatismo mínimo. Los estudios electrofisiológicos demuestran una polineuropatía sensitivomotora desmielinizante y en la biopsia de nervio sural se observan engrosamientos mielínicos focales (tomáculas). La mayoría de los casos presentan una delección de 1,5 Mb en 17p11.2, que incluye el *locus* del gen *PMP22*. **Caso clínico.** Mujer de 33 años, remitida por sospecha de síndrome de túnel carpiano bilateral por presentar parestias en ambas manos de un año de evolución ante posiciones y gestos manuales: con móvil, con libro, llevando bolsas de compra o maletas. Durante la entrevista clínica, la paciente afirma que también presenta parestias en las extremidades inferiores, de grado leve y con una forma de presentación inconstante, pero también relacionadas con posturas mantenidas. La historia familiar no pone de manifiesto hallazgos clínicos similares en ningún otro sujeto. Valorada mediante estudios de conducción nerviosa, se demuestra una polineuropatía sensitivomotora de carácter desmielinizante. El estudio genético molecular confirma el diagnóstico ante la presencia de una delección de los exones del gen *PMP22*. **Conclusiones.** La neuropatía hereditaria con parálisis sensible a la presión debe sospecharse ante mononeuropatías focales recurrentes favorecidas por fenómenos de comprensión. El estudio electrofisiológico y molecular debe incluir a otros miembros de la familia para la detección de

portadores asintomáticos, aunque es posible encontrar casos esporádicos.

36.

Polineuropatía sensitivomotora ligada a X: síndrome de Cowchock. A propósito de un caso

Pérez Gómez J, Navarrete Navarro S, Ulloa Melo L, Haddad Garay M, González García J, Llorente Rodríguez L, Montero Pérez B

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. El síndrome de Cowchock (CMT4X), o neuropatía sensitiva y autonómica hereditaria con sordera, se encuadra en el espectro Charcot-Marie-Tooth, de herencia recesiva ligada al cromosoma X y mutación característica de *AIFM1* en el cromosoma Zq.26.1. **Caso clínico.** Dos varones hermanos no gemelos, remitidos para filiación diagnóstica, que presentan debilidad lentamente progresiva desde la primera infancia en las cuatro extremidades, de predominio distal y con mayor afectación en extremidades inferiores. Otros hallazgos clínicos como sordera y cataratas aparecen desde la edad temprana junto a los hallazgos mencionados. Escasas diferencias fenotípicas en ambos casos, salvo la mayor expresividad en el hermano de menor edad, que repercuten en la marcha activa y otras actividades básicas diarias. El resto de la familia está libre de síntomas y no existen antecedentes de patología neuromuscular. La valoración mediante pruebas neurofisiológicas sugiere una polineuropatía mixta, de carácter axonodesmielinizante de predominio axonal, acorde con la clínica descrita. Ambos pacientes continúan en seguimiento y reevaluación multidisciplinar. El estudio genético confirma la mutación en el gen del factor mitocondrial inductor de apoptosis en uno de los casos estudiados (*AIFM1*). **Conclusiones.** El síndrome de Cowchock es una variante de la entidad Charcot-Marie-Tooth con una baja prevalencia, que pone de manifiesto una afectación clínica progresiva, que en el presente caso se correlaciona con los hallazgos en las pruebas neurofisiológicas.

37.

Síndrome sensitivomotor crural bilateral con síntomas urinarios: ¿se debe únicamente a una afectación medular?

Bravo Quelle N, Traba López A, Prieto Montalvo J

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. El síndrome sensitivomotor en extremidades inferiores con síntomas urinarios se considera clásicamente de origen medular. Sin embargo, la existencia de una afectación radicular o de nervio periférico en territorio lumbosacro puede quedar enmascarada ante la sospecha de una lesión medular. **Caso clínico.** Varón de 57 años, con clínica de acorchamiento en extremidades inferiores desde la región inguinal hasta los pies, debilidad de predominio proximal de tres meses de evolución y retraso en el inicio de la micción. En la exploración presenta paraparesia de predominio proximal, arreflexia, hipoestesia en miembros inferiores y reflejo cutaneoplantar indiferente bilateral. Disociación albuminocitológica en el líquido cefalorraquídeo. La electroneurografía mostraba potenciales de acción motor compuesto y nervioso sensitivo con aumento de latencias distales, disminución de la velocidad de conducción y dispersión temporal en los nervios explorados (peroneal, tibial, ulnar, mediano y sural), con amplitudes normales. En resumen, datos de polineuropatía desmielinizante sensitivomotora. La resonancia magnética mostró datos compatibles con malformación vascular dorsal, tipo fístula dural según la arteriografía. Por ello fue intervenido quirúrgicamente, con mejoría radiológica, pero sin cambios clínicos. No se instauró tratamiento para la polineuropatía. Los síntomas urinarios podrían justificarse por una posible patología prostática. **Conclusiones.** Desde el punto de vista clínico, del análisis del líquido cefalorraquídeo y del estudio neurofisiológico, el déficit sensitivomotor crural bilateral del paciente podría ser compatible con el diagnóstico de polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante crónica, re-

forzado aún más ante la ausencia de mejoría clínica tras la cirugía de la fístula dural. Esta entidad puede producir una compresión medular por hipertrofia radicular que debe considerarse, sobre todo en aquellos casos atípicos como éste.

38.

Comparación de valores evolutivos electroneurográficos tras la liberación del nervio mediano en el síndrome del túnel del carpo con tres diferentes técnicas quirúrgicas

Ramos Jiménez MJ, Menéndez de León C, Velázquez Velázquez J

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. El síndrome del túnel del carpo (STC) es la patología compresiva más frecuente (3-5% de la población). El diagnóstico es clínico, con más del 95% de los casos apoyados por estudios electroneurográficos (ENG). En casos más intensos o tras fallo de medidas conservadoras se indica liberación del nervio mediano mediante retinaculotomía del ligamento transverso del carpo. Existen diversos abordajes, tanto abiertos como laparoscópicos. **Pacientes y métodos.** Se seleccionan 100 pacientes consecutivos con STC moderado o intenso (clasificación de Padua). Se incluyen en estudio conjunto de Cirugía Plástica-Neurofisiología para valoración de resultados clínicos y ENG (tres meses y un año después) tras liberación del nervio mediano. Son aleatorizados en tres grupos, según la intervención quirúrgica. Se incluyen los resultados de 62 pacientes que completaron el estudio tras liberación abierta, liberación abierta con colocación de Medishield® o liberación abierta con autoinjerto de células grasas. Los datos incluyen latencia distal, velocidad de conducción sensitiva al segundo y tercer dedos, test segmentario en el carpo, test comparativo del cuarto dedo, latencia motora distal y amplitud del potencial de acción motora compuesto (CMAP) del abductor breve del pulgar, y test comparativo lumbrical-in-

teróseo. **Resultados.** La mejoría en los parámetros ENG es superior si se emplea liberación abierta con Medishield frente al resto de técnicas quirúrgicas. Se aprecia una diferencia entre la mejora de los parámetros ENG según la técnica utilizada, mostrando en liberación abierta con autoinjerto de células grasas una mejoría superior a las restantes en la amplitud del CMAP del abductor breve del pulgar y el test del cuarto dedo. **Conclusiones.** La mejoría de los parámetros neurofisiológicos se asocia a la técnica de liberación llevada a cabo. Es necesario conocer en las reevaluaciones neurofisiológicas la técnica utilizada para tener estos datos en cuenta. Al poder estimarse unas mejoras determinadas según la intervención quirúrgica, podría plantearse una intervención más individualizada según los parámetros neurofisiológicos previos.

39.

Análisis evolutivo de valores electroneurográficos tras la intervención de liberación del nervio mediano en el síndrome del túnel de carpo de grado moderado-intenso

Ramos Jiménez MJ, Menéndez de León C, Velázquez Velázquez J

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. El síndrome del túnel del carpo (STC) es la patología compresiva más frecuente (3-5% de la población). El diagnóstico es clínico, apoyado en la mayoría de los casos en estudios electroneurográficos (ENG), que constituyen la prueba de referencia. En los casos más intensos o tras fallo de medidas conservadoras, se indica liberación del nervio mediano mediante retinaculotomía del ligamento transverso del carpo. En un 5-10% no se logra mejoría, motivando nuevas exploraciones ENG. **Pacientes y métodos.** Estudio ENG en pacientes para cribado de STC. Se seleccionan 17 pacientes consecutivos con STC moderado o intenso (clasificación de Padua) y se incluyen en estudio conjunto Cirugía Plástica-Neurofisiología para va-

loración de resultados clínicos y ENG (tres meses y un año después) tras liberación abierta convencional del nervio mediano. Los datos incluyen latencia distal, velocidad de conducción sensitiva al segundo y tercer dedos, test segmentario en el carpo, test comparativo del cuarto dedo, latencia motora distal y amplitud del potencial de acción motora compuesto (CMAP) del abductor breve del pulgar, y test comparativo lumbrical-interóseo. **Resultados.** Las conducciones sensitivas al segundo y tercer dedos y el test segmentario muestran mejoría inicial y mantenida al final del estudio. El test comparativo al cuarto dedo es el último en mostrar mejoría. Las latencias motoras mejoran significativamente desde el inicio y el test lumbrical-interóseo muestra mejoría más precoz. La amplitud del CMAP del abductor breve del pulgar muestra mejoría leve y tardía. **Conclusiones.** La mejoría de los parámetros ENG no es uniforme en el tiempo. Creemos que puede ser de interés conocer la cronología de recuperación en los parámetros ENG, su posible carácter predictivo, y tenerlos en cuenta para su valoración en función del tiempo transcurrido desde la intervención en ese 5-10% de los pacientes en los que persisten o recidivan los síntomas.

40.

Utilidad de la estimulación magnética transcraneal en el estudio de las parálisis faciales

Bravo Quelle N, Rodríguez Viña C, Traba López A, Prieto Montalvo J

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La estimulación magnética transcraneal con registro en musculatura dependiente del nervio facial permite valorar la conducción a través de la vía corticonuclear y la segmentación de la conducción motora del nervio facial en sus recorridos intra y extracraneal. **Casos clínicos.** Se estudiaron tres pacientes con diagnóstico de parálisis facial, dos de ellos con parálisis facial unilaterales (derecha e izquierda) y uno con parálisis facial bilateral. En los tres casos se estu-

diaron ambos nervios faciales con registros sobre el músculo buccinador. El estímulo se realizó en tres localizaciones: a) sobre la corteza motora primaria facial (bobina circular centrada en vértex o ligeramente lateralizada hacia el hemisferio contralateral al nervio facial estudiado); b) en el meato auditivo interno (bobina circular en la región parietooccipital ipsilateral); y c) eléctrico en pretrago sobre el tronco del nervio facial. Se midieron latencias, amplitudes del potencial de acción motora compuesto (CMAP) del músculo buccinador y tiempo de conducción central, definido como la diferencia de latencias entre los puntos de estímulo 'a' y 'b'. En los pacientes con parálisis facial izquierda y parálisis facial bilateral se obtuvo una ausencia del CMAP tras estímulo en el punto 'b' en el lado izquierdo y en ambos lados respectivamente para cada paciente, identificándose de este modo que el nivel de la afectación fue periférico en su segmento intracranial. En el paciente con clínica de parálisis facial derecha, se objetivó un aumento del tiempo de conducción central bilateralmente con CMAP sin alteraciones tras estímulo en los puntos 'b' y 'c', hallazgo compatible con una afectación de la vía corticonuclear bilateral. **Conclusiones.** El estudio de las parálisis faciales con estímulo magnético central y periférico intracranial es una técnica accesible y reproducible que permite determinar con precisión la topografía de la lesión. El estudio mediante estimulación magnética transcranial es especialmente importante en aquellos casos en los que se sospeche una posible afectación supranuclear.

41.

Estudio electromiográfico evolutivo en la sarcoidosis: a propósito de un caso

Díaz Pérez RA, Gutiérrez Trueba MA, Calvo Calleja P, Fonseca Aizpuru EM

Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón, Asturias.

Introducción. La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica de etiología desconocida, que

comúnmente afecta al pulmón, ganglios linfáticos, piel y ojos. La neurosarcoidosis es una manifestación rara que ocurre en aproximadamente el 5% de las sarcoidosis y puede ser la forma de presentación de la enfermedad. El trastorno más frecuente es la neuropatía craneal múltiple. En otro 5% de los casos se ve afectado el sistema nervioso periférico, que puede participar de forma variable como una multineuritis o como una polineuropatía difusa. **Caso clínico.** Varón de 35 años, diagnosticado seis años antes de sarcoidosis con afectación neuroendocrina (hipogonadismo hipogonadotrófico), gastrointestinal y cutánea. Realiza tratamiento médico inicial con bolos de corticoides, con mejoría. Refiere parestesias y debilidad en extremidades desde el inicio del cuadro. Un estudio EMG realizado en el momento del diagnóstico descarta afectación nerviosa periférica o miopatía sarcoidea. Cuatro años después se realiza un nuevo estudio que muestra respuestas sensitivas de nervio sural derecho y peroneal izquierdo de bajas amplitudes. Año y medio más tarde, y ante la persistencia de la sintomatología, se realiza un tercer control. Los hallazgos muestran un patrón asimétrico parcheado, que involucra a nervios sensitivos en miembros inferiores, de predominio axonal, y en miembros superiores, con rasgos axonales y desmielinizantes que sugieren una mononeuritis múltiple. **Conclusiones.** La neuropatía sarcoidea es una afectación infrecuente. El estudio neurofisiológico es una buena herramienta de diagnóstico y seguimiento evolutivo de la enfermedad ante la persistencia de síntomas. El tratamiento precoz podría contribuir a prevenir la progresión a otros nervios.

42.

Caracterización clínica y electrofisiológica del síndrome de ataxia cerebelosa, neuropatía y arreflexia vestibular (CANVAS)

García García A^{a,b}, Álvarez Paradelo S^a, Infante Ceberio J^{a,b}, González Aguado R^a, Serrano Cárdenas KM^a, Berciano Blanco J^{a,b}

^aHospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ^bCentro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Neurodegenerativas.

Introducción. El síndrome de ataxia cerebelosa con neuropatía periférica y arreflexia vestibular (CANVAS) es una entidad degenerativa infrecuente descrita recientemente. **Objetivo.** Presentar el perfil neurofisiológico y los hallazgos clínicos que caracterizan este síndrome asociado a tos crónica y normorreflexia miotática. **Casos clínicos.** La serie comprende cuatro pacientes, tres mujeres (dos de ellas hermanas) y un varón con edades entre 54-68 años, pertenecientes a dos familias no emparentadas entre sí. Todos ellos comenzaron con inestabilidad de la marcha hacia la quinta década de la vida, precedida de tos crónica. Se realizó una exploración neurológica exhaustiva, resonancia magnética, pruebas de función vestibular, test de laboratorio y cribado molecular de ataxias. El estudio electrodiagnóstico, entre otras pruebas, incluyó electroneurografía (ENG), electromiografía (EMG), potenciales evocados somatosensoriales (PESS), reflejo maseterino y reflejo miotático electrónico (*T-reflex*). Los cuatro pacientes presentaban marcha atáxica con componente sensitivo, cerebeloso y vestibular, disartria, nistagmo, hipopalestesia y reflejos miotáticos conservados. En el *video-head impulse test* y pruebas calóricas existía arreflexia vestibular bilateral. La resonancia magnética craneal mostró atrofia cerebelosa de predominio vermiano. Pruebas de laboratorio normales. Cribado de ataxias dominantes y recesivas negativo. En el estudio electrodiagnóstico se constató: EMG y ENG motor normal, ausencia de potenciales sensitivos periféricos y ausencia de PESS, con normalidad del *T-reflex* en las cuatro extremidades, y aboli-

ción del reflejo maseterino. La ingesta de frutos secos inducía una tos incoercible registrada mediante EMG. **Conclusiones.** En un contexto clínico adecuado, la normalidad del *T-reflex* con abolición del reflejo maseterino y los hallazgos de ENG y PESS sugestivos de una neuronopatía sensitiva con preservación de fibras 1A ofrecen un patrón diferencial respecto a otras ataxias, lo que junto a las demás exploraciones complementarias descritas ayuda al diagnóstico de CANVAS.

43.

Disfonía como síntoma revelante en diversas patologías neuromusculares. Utilidad del estudio neurofisiológico laríngeo

Goizueta San Martín G^a, Barón Sánchez J^a, Fernández Cuadrod M^a, Viceira Rodríguez E^a, Escamilla Crespo C^b, Martín Martín L^a, Górriz Gil C^b

^aHospital Universitario Santa Cristina. ^bHospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid.

Objetivo. Evaluación clínica, laringológica y neurofisiológica de 22 pacientes que acuden a la consulta con el síntoma de disfonía y remitidos fundamentalmente por el Servicio de Otorrinolaringología. **Pacientes y métodos.** Se estudian 22 pacientes (4 hombres y 18 mujeres) con una edad media de 47,5 años. La exploración clínica objetiva una disfonía en todos ellos y, mediante estudio laringológico, una hipomovilidad de cuerda vocal uni o bilateral. El estudio neurofisiológico consta de electromiografía de músculos laríngeos (cricotiroides y tiroaritenoides), que se realiza con electrodo concéntrico de aguja mediante abordaje externo, y electroneurograma, con valores de conducción motora en nervio recurrente con registro mediante electrodo concéntrico de aguja y laríngeo superior con electrodo de superficie. Estimulación cutánea paratraqueal en ambos. En el caso de disfonía fluctuante o fatiga también se ha realizado estimulación repetitiva. Ampliación del estudio a otros territorios cuando es necesario. **Resultados.** 22 pacientes con disfonía y con alteración en la movilidad de las cuer-

das vocales objetivada mediante electroscopia. En total, la afectación generalizada se demostró en 15 pacientes (68,1%): miopático, neurógeno o alteración en la transmisión neuromuscular; en 6 (27,2%), una alteración localizada de nervios laríngeos, y en 1 (4,5%) no se objetivó clara patología de nervio o músculo. **Conclusiones.** Ante el síntoma de disfonía consideramos necesario realizar un estudio neurofisiológico laríngeo para llegar a un diagnóstico tanto de patología propia de músculos o nervios laríngeos como de una patología generalizada (miopática, neurógena o de transmisión neuromuscular), ya que puede ser un síntoma revelante de la misma, como demuestra el estudio realizado.

44.

Afectación aislada del nervio plantar lateral en sospecha de un síndrome del túnel tarsiano

Díaz Pérez RA, Gutiérrez Trueba MA, Calvo Calleja P, Mendoza González L, Asensi Álvarez JM

Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón, Asturias.

Introducción. El atrapamiento del nervio tibial distal en el túnel del tarso es poco frecuente. Por lo general, se ve facilitado por gangliones, tumoraciones o varices. Se manifiesta como dolor urente perimaleolar y en la planta del pie, parestesias o pérdida sensorial, que empeoran con la bipedestación prolongada o la marcha. Las lesiones aisladas de los nervios plantar medial y lateral ocurren frecuentemente como resultado de traumatismos o por alteraciones degenerativas del hueso o el tejido conectivo. El atrapamiento de la primera rama del nervio plantar lateral, conocida como neuropatía de Baxter, representa hasta el 20% de los casos de dolor persistente en el retropié. **Casos clínicos.** Se presentan dos pacientes que consultaron por podalgia y parestesias en los pies, de larga evolución, que aumentaban con la bipedestación y la marcha, con ausencia de debilidad o clara pérdida sensitiva en la exploración. Una paciente fue diagnosticada de fascitis plantar y espón calcáneo.

Ambas pacientes tuvieron escasa respuesta a los tratamientos practicados. Fueron remitidas para estudios neurofisiológicos, que mostraron potenciales motores y mixtos de nervios plantares laterales en miembros sintomáticos de bajas amplitudes, y velocidades de conducción mixta disminuida, lo que sugiere una afectación de predominio axonal. **Conclusiones.** El síndrome del túnel tarsiano debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las talalgias y parestesias en los pies. El estudio neurofisiológico tiene un papel importante en su diagnóstico, lo que contribuye a la elección de la mejor opción terapéutica.

45.

Síndrome del intestino irritable y sistema nervioso autónomo simpático

Goizueta San Martín G, Domínguez Alcón L, Del Pozo Maroto E, Mingorance Goizueta C

Hospital Universitario Santa Cristina. Madrid.

Introducción. El síndrome del intestino irritable (SII) es un trastorno funcional digestivo caracterizado por la presencia de dolor o molestia abdominal, asociado a cambios en la frecuencia o consistencia de las deposiciones, sin que exista una patología bioquímica o estructural. La prevalencia del SII oscila entre el 5-15%, dependiendo de los criterios empleados para el diagnóstico. **Objetivo.** Confirmar la participación del sistema nervioso autónomo simpático en su patogenia mediante la respuesta simpaticocutánea. **Pacientes y métodos.** Se estudian 30 pacientes diagnosticados de SII (tipo diarrea-estreñimiento o mixto). Se les realiza el test de respuesta simpaticocutánea (valorando latencia, amplitud y persistencia de la respuesta en porcentaje), que se comparan posteriormente con los datos de referencia de 100 sujetos control. **Resultados.** En todos los pacientes se objetivan diferencias estadísticamente significativas en cuanto al grupo control de todos los parámetros estudiados. No se hallan diferencias significativas entre los tipos de SII. **Conclusiones.** El estudio realizado confirma la influencia del sistema nervioso sim-

pático en el SII. Estos datos indican que la disfunción simpática (hiperexcitabilidad, falta de inhibición o ambas cosas) podría ser su patogénesis y sugiere las implicaciones clínicas potenciales y la necesidad de investigación de terapias farmacológicas destinadas a recuperar el equilibrio autónomo.

46.

Influencia de la anastomosis de Martin-Grüber en las respuestas tardías F

Goizueta San Martín G^a, Terrón C^a, Viceira Rodríguez E^b, Martín Martín L^a, Pérez Moro O^a, Fernández Cuadros M^a, Gutiérrez Rivas E^c

^aHospital Universitario Santa Cristina.

^bHospital Universitario Puerta de Hierro.

^cHospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivo. Conocer el comportamiento y características neurofisiológicas de las respuestas tardías F en la anastomosis de Martin-Grüber (nervio mediano cubital) en sujetos sanos y pacientes diagnosticados de síndrome del túnel carpiano (STC). **Sujetos y métodos.** Se ha realizado estudio neurofisiológico: electromiograma, electroneurograma (conducción motora y sensitiva antidrómica con estudio segmentario en el túnel carpiano) y respuestas tardías F (con estimulación distal en ambos nervios y registro en eminencia tenar, valorando persistencia y latencia) en 196 sujetos con anastomosis de Martin-Grüber (100 sanos y 96 con STC sin afectación radicular conocida) y 40 sujetos sin anastomosis (20 sanos y 20 con STC). **Resultados.** En los 196 sujetos con anastomosis de Martin-Grüber, las respuestas F no aparecen o lo hacen con persistencia < 80% en un 55% del grupo control y en un 79% del grupo de pacientes con STC estimulando el nervio mediano y en > 80% estimulando el nervio cubital. En el grupo sin anastomosis de Martin-Grüber no se obtienen respuestas F con estímulo en el nervio cubital. **Conclusiones.** El trabajo confirma que la existencia de una anastomosis de Martin-Grüber es una fuente de error en la evaluación de las respuestas tardías F, dependiendo probablemente del grosor del fascículo comunicante.

47.

Mioclónías segmentarias espinales tras infección respiratoria: a propósito de un caso

Escribano Muñoz M

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. Las mioclónías segmentarias espinales son movimientos involuntarios bruscos y breves que se originan en uno o varios segmentos medulares continuos y que afectan al grupo de músculos correspondientes a dichos segmentos. Son típicamente sincronas, rítmicas y no se ven moduladas por el estado de consciencia o por estímulos externos. **Caso clínico.** Niña de 13 años, con antecedentes de síndrome craneofacial de Crouzon y malformación de Chiari, intervenida quirúrgicamente, que tras una infección respiratoria de vías altas comienza con un cuadro de movimientos hipercinéticos consistentes en contracciones de la pared abdominal, con frecuencia cambiante y que desaparecen durante el sueño. Se realiza un estudio mediante electromiografía de superficie, registrando en músculos diafragma y recto anterior del abdomen. Se realiza resonancia magnética cerebral y medular. El estudio mediante electromiografía detectó frecuentes salvas de activación muscular con un patrón de activación descendente, agrupadas de forma rítmica y que no se modifican con maniobras de distracción, característico todo ello del estudio electromiográfico de las mioclónías segmentarias espinales. Las resonancias magnéticas cerebral y medular resultaron superponibles a estudios previos. La paciente mejoró de manera espontánea tras tres semanas de clínica. **Conclusiones.** Las mioclónías segmentarias espinales son una entidad poco frecuente de etiología diversa y con evolución muy variable, dependiendo de su causa. No hay indicaciones terapéuticas específicas, sobre todo en niños.

48.

Presentación atípica de la polineuropatía hereditaria por parálisis sensible a la presión en un paciente con corsé de Milwaukee

Miró Andreu A^a, Moreno Candel J^b, García Medina AM^b, Carrasco Méndez CA^b, Martínez de Quintana A^b, Maeztu Sardiña MC^c

^aHospital General Universitario Santa María del Rosell. ^bHospital General Universitario Morales Meseguer. ^cHospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. El corsé de Milwaukee es una ortesis cervicotoracolumboscra compuesta por un anillo cervical, una cesta pélvica y una supraestructura, cuyo objetivo es evitar la progresión de las curvas escolióticas o cifóticas, para corregir o mantener la magnitud de dichas curvas. **Caso clínico.** Varón de 17 años, portador de un corsé de Milwaukee y remitido desde Neurología por una marcada asimetría en el hombro derecho. En la exploración se observa debilidad para la abducción del brazo derecho (3/5) y para la flexión dorsal de los pies (4-/5), junto con escápula alada y grave atrofia del trapecio derecho. Resto de la exploración normal. La electromiografía muestra la presencia de polineuropatía sensitivomotora desmielinizante con múltiples neuropatías focales en los lugares típicos de atrapamiento. En este caso, ambos nervios medianos en el túnel del carpo y ambos nervios cubitales en el codo, sugestivo de una polineuropatía hereditaria por parálisis sensible a la presión (HNPP). Además, sobre ésta se registra una lesión axonal grave del nervio accesorio espinal derecho, de evolución subaguda. Posteriormente, la HNPP se confirma con el estudio genético. **Conclusiones.** La HNPP es una enfermedad rara caracterizada por desarrollar mononeuropatías en lugares típicos, y ocasionalmente atípicas, de atrapamiento. Además, la lesión del nervio accesorio espinal es también muy infrecuente, y más como consecuencia de la HNPP. En este caso, la lesión estuvo ocasionada por la compresión mantenida del corsé en la cara lateral

del cuello. Con este caso queremos resaltar la importancia de la electromiografía para el diagnóstico precoz de la HNPP, así como la existencia de esta presentación atípica.

49.

Miotonía ocular atípica debido a mutación del gen SCN4A: a propósito de un caso

Amador Gil EM, Maniscalco Martín S, Navarro Rivero B, Expósito Hernández GJ, Peñate Medina J, Martínez Toledano I, Cabrera López JC

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

Introducción. Las patologías asociadas a defectos en la proteína SCN4A, que forma parte de los canales de sodio, son enfermedades infrecuentes heredadas de forma autosómica dominante. Se han descrito mutaciones de este gen asociadas a miotonía fluctuante, miotonía permanente, miotonía sensible a la acetazolamida, parálisis periódica hipocalémica, paramiotonía congénita de von Eulenburg, miotonía congénita atípica y parálisis periódica hipercalémica. **Caso clínico.** Niña de 1 año, en seguimiento por el Servicio de Neurología Infantil debido a episodios diarios de contracción sostenida de ambos orbiculares *oculi*, que ocurren tras un parpadeo desencadenado por diversos estímulos, sin asociarse a afectación de la conciencia. Exploración física: hipotonía leve, hipertrofia muscular, apoyo para bipedestación y episodios de blefaroespasmos oculares. Entre otras pruebas, se le realiza electromiograma con estimulación repetitiva, potencial evocado auditivo de tronco cerebral (PATC) y potencial evocado visual (PEV). Interconsulta en Oftalmología: hipermetropía en ambos ojos. Cardiología: normal. Analítica: incremento de creatinofosfoquinasa. RM: sin alteraciones. EMG: no hay datos de afectación nerviosa periférica y no se recoge actividad muscular espontánea en territorios explorados. Estimulación repetitiva en nervio facial derecho con registro en músculo orbicular *oculi* ipsilateral: caída de amplitud en el quinto y décimo potencial a 3 Hz y a 20 Hz. PEATC:

hipoacusia mixta bilateral. PEV: normal. Genética: heterocigosis de la variante *missense* patógena c.T3479A: p.I1160N en el gen SCN4A. **Conclusiones.** Se presenta un caso atípico de miotonía ocular congénita asociada a una mutación infrecuente en el gen SCN4A. La clínica de contracción sostenida de ambos orbiculares *oculi* y la estimulación repetitiva patológica fueron el detonante principal para su posterior estudio genético. Actualmente está en tratamiento con carbamecina, con evolución estable.

50.

Exploración neurofisiológica de la neuropatía del pudendo

Mateo Montero RC, Gómez Domínguez A, Villadóniga Zambrano M, Cabañes Martínez L, Regidor Bailly-Baillière I, Martín Palomeque G

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. La patología del suelo de la pelvis es compleja. Las distintas técnicas neurofisiológicas disponibles para su evaluación pueden confirmar el origen neurológico de los síntomas y pueden tener importantes implicaciones en el tratamiento de estos pacientes. **Objetivo.** Describir nuestra experiencia en pacientes con esta patología valorando la utilidad de las diferentes técnicas neurofisiológicas y su valor diagnóstico. **Pacientes y métodos.** Se analizaron de manera retrospectiva 31 casos de pacientes de nuestro hospital a los cuales se les realizó estudio neurofisiológico del nervio pudendo en los dos últimos años. Las variables analizadas en el estudio incluyeron edad, sexo, clínica, tipo de exploración neurofisiológica, resultados de la exploración, tratamiento y evolución. **Resultados.** De los 31 pacientes analizados, 28 (90,3%) eran mujeres y 3 (9,4%) hombres. Todos tenían síntomas en el momento de la prueba, siendo los más predominantes el dolor en el perineo y la clínica urinaria. Respecto al estudio neurofisiológico, en 15 pacientes el estudio mostró anomalías en alguna de las técnicas realizadas y en 16 el estudio fue normal. La prueba más útil para el diagnóstico fue el reflejo bulbocavernoso,

seguida del electromiograma de músculos del perineo. El lado más afectado fue el derecho y el tratamiento más utilizado por el médico peticionario fue el conservador. **Conclusiones.** El estudio neurofisiológico no solo ayuda a establecer el diagnóstico de la patología del nervio pudendo, sino que facilita la localización de la lesión, aportando así información valiosa para el diagnóstico y para la elección de la mejor opción terapéutica.

51.

¿Es útil la duración del CMAP distal como único parámetro en el diagnóstico precoz del subtipo de síndrome de Guillain-Barré?

Fernández Lozano G, Urdiales Sánchez S, Orozco Sevilla E, Pía Martínez C, Paramio Paz A, Orizaola Balaguer P

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una neuropatía inflamatoria de origen inmune. Se distinguen varios subtipos (AIDP, AMAN y AMSAN). Se recomiendan estudios evolutivos para el diagnóstico diferencial; sin embargo, este abordaje no es adecuado para el diagnóstico precoz. La duración del potencial de acción motora compuesto (CMAP) distal, expresión del grado de dispersión temporal, podría considerarse una herramienta fiable para distinguir entre formas desmielinizantes y axonales. **Objetivo.** Valorar la utilidad de la duración del CMAP distal, como parámetro independiente, en el diagnóstico diferencial precoz entre los subtipos de SGB. **Pacientes y métodos.** Revisión retrospectiva de los registros de pacientes diagnosticados de SGB entre 2010 y 2017. Se incluyen 27 pacientes con estudio en fase precoz del curso clínico, definido convencionalmente como menos de cinco días desde el inicio sintomático. Se aplican los criterios de Had-den et al y los de Rajabally et al clasifican a los pacientes en cuatro grupos: AIDP, SGB axonal, equívoco y normal). Se mide la duración del CMAP distal, tiempo desde la primera deflexión negativa al retorno de la línea de base de la última deflexión negati-

va. Se utilizan valores de referencia del estudio de Clouston et al. Se establece el diagnóstico de AIDP si la duración estaba prolongada en dos o más nervios. **Resultados.** Se identificaron cinco casos de AIDP (18,52%), cuatro con SGB axonal (14,81%), 11 del grupo equívoco (40,74%) y cuatro con estudio normal (14,81%). La duración del CMAP distal estaba prolongada en tres casos (11,11%), dos del grupo AIDP y uno del grupo equívoco. Ningún paciente del grupo SGB axonal tenía aumento de la duración del CMAP distal. **Conclusiones.** La clasificación de los distintos subtipos de SGB constituye un reto diagnóstico. La prolongación de la duración del CMAP distal tiene una sensibilidad baja para establecer el subtipo de SGB en estudios precoces. Estudios electrofisiológicos evolutivos son necesarios para diagnosticar el subtipo de SGB e identificar el mecanismo fisiopatológico de debilidad muscular.

52.

Diagnóstico precoz de la enfermedad de Fabry mediante el test de respuesta simpaticocutánea

Goizueta San Martín G

Hospital Universitario Santa Cristina. Madrid.

Introducción. La enfermedad de Fabry es un trastorno metabólico hereditario de depósito lisosomal por una deficiencia de actividad del enzima α -galactosidasa A y con síntomas del sistema nervioso autónomo simpático (SNAS). **Objetivo.** Determinar la utilidad del test de respuesta simpaticocutánea como una herramienta de diagnóstico precoz de la enfermedad. **Sujetos y métodos.** Estudio clínico y neurofisiológico en 19 sujetos: 12 pacientes con enfermedad de Fabry y siete mujeres portadoras del gen asintomáticas. Se ha realizado el test de respuesta simpaticocutánea (valorando latencia, amplitud y persistencia) y comparación con un grupo control de 100 sujetos normales. **Resultados.** Grupo 1 (12 pacientes): en ocho pacientes con síntomas del SNAS, la respuesta simpaticocutánea está alterada en to-

dos; en tres pacientes sin síntomas del SNAS, se objetiva una falta de habituación. Grupo 2 (7 portadoras asintomáticas): se objetiva una falta de habituación de la respuesta simpaticocutánea. **Conclusiones.** Los pacientes diagnosticados de enfermedad de Fabry y con síntomas del SNAS muestran una clara alteración de la respuesta simpaticocutánea, estadísticamente significativa en relación al resto de los grupos. Este test puede ser muy útil en estadios iniciales de la enfermedad para un diagnóstico precoz y para evaluar la eficacia del tratamiento de reemplazo enzimático.

53.

Utilidad del correregistro EMG en el manejo diagnóstico y terapéutico de la distonía cervical

Palomar Simón FJ, Revilla Aparicio A, Monge Márquez E

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La distonía cervical es un trastorno del movimiento caracterizado por una postura anómala del eje craneocervical, producido por un defecto en el equilibrio de contracción/tono de musculatura agonista-antagonista e ipsilateral-contralateral cervical y de cintura escapular. En numerosas ocasiones, el tratamiento de la distonía cervical requiere la infiltración con toxina botulínica en la musculatura involucrada en las posturas anómalas. Es frecuente que algunos pacientes no mejoren con las sucesivas infiltraciones de toxina botulínica, lo que puede deberse a una infra o sobredosificación o a una falta de precisión en la musculatura a inyectar. **Pacientes y métodos.** Se revisan 40 casos con diagnóstico de distonía cervical desde octubre de 2015 a junio de 2018. Se realiza estudio EMG de 8 o 10 canales incluyendo musculatura cervical y de cintura escapular bilateralmente. Se analizan diferentes posturas como el reposo, la rotación y lateralización cefálica a ambos lados, la flexión y la extensión cervical. Se registran los músculos activos en cada una de las posturas examinadas y se identifican posibles patrones tremóri-

cos asociados a las posturas distónicas. Posteriormente se analiza la posible variación o no en el patrón de infiltración con toxina botulínica tras la realización del estudio neurofisiológico. **Resultados.** Los resultados obtenidos revelaron la participación de musculatura agonista-antagonista e ipsilateral-contralateral en más del 90% de los casos, con la aparición de patrones tremóricos en un 30% de los pacientes explorados. De igual modo, el registro EMG produjo la modificación de los patrones de infiltración con toxina botulínica en más de la mitad de los casos estudiados neurofisiológicamente. **Conclusiones.** El estudio de EMG multicanal de musculatura cervical y de cintura escapular bilateral es de utilidad para identificar diferentes patrones de activación en las posturas de la distonía cervical, optimizando el tratamiento con toxina botulínica de estos pacientes.

54.

Estimulación nerviosa repetitiva con registro en el músculo tibial anterior: ¿una herramienta útil en la sospecha del síndrome de Eaton-Lambert?

Díaz Baamonde A, Ferrer Piquer S, Pérez-Morala Díaz AB, Lozano Aragonese B, Moris de la Tassa G, Ramón Carbajo C, Carvajal García P

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, Asturias.

Introducción. El síndrome de Eaton-Lambert es un trastorno presináptico de la unión neuromuscular de etiología autoinmune, caracterizado clínicamente por debilidad muscular proximal, disautonomía y arreflexia, con frecuencia en el contexto de neoplasia pulmonar. La estimulación nerviosa repetitiva (ENR) es útil en su diagnóstico, objetivándose tres elementos típicos: potenciales de acción motora compuestos basales de baja amplitud, decremento en la ENR a baja frecuencia y facilitación en la ENR a altas frecuencias o tras breve ejercicio isométrico. Dicha exploración se realiza habitualmente estimulando el nervio cubital con registro sobre el músculo *abductor digiti minimi* (ADM). Se pro-

pone estimular el nervio peroneal con registro sobre el músculo tibial anterior como alternativa potencialmente válida. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 57 años, diagnosticado en 2014 por presentar un cuadro de años de evolución de pérdida de fuerza generalizada de predominio proximal y en miembros inferiores, xerostomía e hipo/arreflexia con patrón neurofisiológico clásico para síndrome de Eaton-Lambert. Cribado de neoplasia normal. Anticuerpos anti-VGCC positivos. Caso 2: varón de 56 años, con antecedentes de linfoma no Hodgkin folicular en remisión completa desde 2012, diagnosticado en 2017 de síndrome de Eaton-Lambert tras presentar dificultad progresiva para la marcha por debilidad proximal en miembros inferiores, arreflexia y xerostomía. Anticuerpos anti-VGCC elevados. Triada clásica en estudios neurofisiológicos. Cribado de neoplasia normal, sin datos de progresión de su enfermedad hematológica. Se realiza control neurofisiológico en ambos, añadiendo ENR con registro sobre el músculo tibial anterior. Se obtienen valores de facilitación superiores a los límites altos de la normalidad en ambos pacientes, más llamativos que con registro sobre el ADM. **Conclusiones.** La ENR con registro sobre el músculo tibial anterior puede resultar una técnica útil en pacientes con sospecha de síndrome de Eaton-Lambert y hallazgos no concluyentes con registro sobre el ADM. No obstante, resulta necesario considerar posibles peculiaridades de dicho músculo y de sus valores de referencia propios.

55.

Estudio neurofisiológico de la parálisis frénica en el trasplante pulmonar

Urdiales Sánchez S, Fernández Lozano G, Orozco Sevilla E, Pía Martínez C, Álvarez Paradelo S, Orizaola Balaguer P

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El estudio electrofisiológico es la prueba de referencia para el diagnóstico de neuropatía frénica en el trasplante pulmonar, aunque en

la actualidad se utilizan con mayor frecuencia estudios radiológicos. **Objetivos.** Conocer la incidencia de afectación del nervio frénico en el trasplante pulmonar mediante la utilización de un protocolo de estudio neurofisiológico establecido, y analizar la correlación con los resultados de los estudios ecográficos y si la afectación del nervio frénico se asocia a un aumento de morbilidad. **Pacientes y métodos.** Se realizó estudio prospectivo de 60 pacientes trasplantados de pulmón entre enero de 2016 y junio de 2018. El protocolo de evaluación neurofisiológica consistió en tres estudios: pretrasplante, 6-8 días postrasplante y 21 días postrasplante, valorando latencia y amplitud de las respuestas motoras de ambos nervios frénicos, la diferencia entre lados y entre los estudios pre y postrasplante. **Resultados.** Se realizaron 60 trasplantes pulmonares, 39 de ellos bipulmonares. Se evidenció neuropatía frénica en 26 pacientes (43,3%): 16 derechas (61,5%), 9 izquierdas (34,6%) y 1 bilateral (3,8%). En las lesiones leves, el estudio ecográfico fue normal. En las lesiones moderadas-graves había disminución o ausencia de movilidad del hemidiafragma afecto. La estancia media en la unidad de cuidados intensivos para los pacientes con lesión frénica fue de 9,5 días frente a 6,4 días para los pacientes sin lesión. Asimismo, había una diferencia significativa en los parámetros de función respiratoria y tasa de reintubación entre el grupo afectado y el normal. **Conclusiones.** La cirugía de trasplante de pulmón cursa con una alta incidencia de lesiones frénicas (43,3%). Existe una estrecha correlación entre los resultados del estudio neurofisiológico y el estudio radiológico. El índice de complicaciones es significativamente mayor en pacientes con neuropatía frénica postrasplante pulmonar.

56.

Utilidad del test de ejercicio largo en un caso de parálisis periódica

Grande Martín A, Sopolana Garay D, Pardal Fernández JM, Monteagudo Gómez M, Guerrero Solano JL, García García J

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Introducción. Las parálisis periódicas son raros trastornos neuromusculares causados por mutaciones en genes de canales de sodio, calcio y potasio del músculo esquelético. Cursan, en el contexto de alteración de los niveles de potasio y diferentes factores precipitantes como transgresiones dietéticas o el ejercicio vigoroso, con episodios de debilidad, en ocasiones focal, lo que a menudo dificulta su reconocimiento. La normalidad de las pruebas complementarias entre las crisis es la norma; sin embargo, un buen apoyo diagnóstico puede obtenerse a través de diferentes tests provocativos, como sobrecarga oral de glucosa o administración de insulina, no exentos de riesgos, o el test de ejercicio largo que, junto a la electromiografía, es sin duda de elección desde la base de su seguridad y alta especificidad, así como de otras importantes ventajas: la discriminación entre los distintos tipos de parálisis periódicas y la orientación del estudio genético, como sucedió en este caso. **Caso clínico.** Paciente de 16 años, sin antecedentes de interés, que presentó un episodio de debilidad generalizada, tras haber ingerido gran cantidad de pizza la noche anterior. En urgencias se constató tetraparesia flácida de predominio en regiones proximales, así como en miembros inferiores, junto a gran elevación de creatinina y hipopotasemia. La clínica remitió de forma gradual en las siguientes horas, de modo paralelo a la reposición de las cifras de potasio. En el test de ejercicio largo realizado en un segundo tiempo se obtuvo una respuesta tipo IV de Fournier, que apoyó el diagnóstico de parálisis periódica hipopotasémica y sugirió su relación con mutación en el canal de sodio *SCNA4*, que posteriormente se

confirmó en el análisis genético dirigido. **Conclusiones.** Las parálisis periódicas suponen un reto diagnóstico. La electromiografía y, sobre todo, el test de ejercicio largo, prueba diagnóstica provocativa sin riesgos asociados, tienen un papel importante en su reconocimiento, en la diferenciación de los distintos subtipos y en la orientación del estudio genético.

57.

Clasificación de la neuropatía del nervio mediano en el carpo basada en la historia natural de los estudios de conducción

Montes Fernández E^a, Salinas Rodríguez M^a, Sierra Hidalgo^b, Valle Arcos MD^c, Martín Jiménez P^d, Gutiérrez Gutiérrez G^e

^aHospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. ^bHospital Universitario Infanta Leonor.

^cHospital Universitario del Sureste.

^dUniversidad Complutense de Madrid.

^eHospital Universitario Infanta Sofía. Madrid.

Introducción. La gradación de la intensidad de la neuropatía compresiva del nervio mediano en el canal del carpo es necesaria para el correcto manejo terapéutico en pacientes con síndrome del túnel del carpo. La Academia Americana de Medicina Electrodiagnóstica estableció unas recomendaciones para su clasificación neurofisiológica y dos estudios propusieron escalas basadas en la latencia motora distal, aunque con criterios en parte arbitrarios o no validados. **Objetivo.** Establecer una clasificación neurofisiológica de la neuropatía compresiva del nervio mediano basada en la historia natural de los estudios de conducción rutinarios de dicho nervio. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo mediante revisión de los estudios de conducción nerviosa del nervio mediano consecutivos. Se estableció una cohorte de derivación en un centro y una cohorte de validación en otros tres centros. Se estimó el riesgo de desarrollar disminución de la amplitud de los potenciales de acción sensitivo (PAS) y motor (PAMC) a intervalos regulares de latencia motora distal. **Resultados.** La cohorte de derivación incluyó 2.020 nervios medianos. La probabilidad de que existiera

disminución de la amplitud del PAS se incrementaba a partir de una latencia motora distal de 4,2 ms, y la probabilidad de disminución de amplitud del PAMC, a partir de 5 ms. La cohorte de validación incluyó 974 nervios medianos y replicó los mismos puntos de corte para el cambio de gravedad de leve a moderado (4,2 ms) y de moderado a grave (5 ms) de la neuropatía compresiva del nervio mediano. **Conclusiones.** Proponemos una clasificación electroneurográfica validada de la gravedad de la neuropatía compresiva del nervio mediano basada en los riesgos objetivos de los estudios de conducción rutinarios de dicho nervio.

58.

Utilidad de la EMG en el diagnóstico y seguimiento de neuropatías periféricas tras fractura o luxación del hombro

González Uriel P^a, Estévez Lago P^b, Fernández Rodríguez JM^c

^aHospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

^bComplejo Hospitalario de Pontevedra.

^cHospital Xeral de Vigo.

Introducción. La incidencia de neuropatía periférica tras fractura o luxación del hombro se relaciona directamente con la gravedad del traumatismo. Los nervios más afectados son el axilar (hasta en un 25% según las series) y el supraescapular. **Caso clínico.** Mujer de 67 años que, tras caer fortuitamente en unas escaleras sobre el miembro superior izquierdo, sufrió paresia grave (0/5) para la abducción del hombro y moderada (3/5) para la extensión del antebrazo y dedos, junto con dolor intenso y disestesias en el hombro. En urgencias se diagnosticó fractura-luxación de húmero proximal. Se realizaron estudios ENG-EMG seriados al ingreso, a las tres semanas y a los seis meses. Tras el ingreso y a las tres semanas, la ENG del nervio mediano, cubital y musculocutáneo fue normal. El potencial de acción motora compuesto (CMAP) del nervio axilar desde el punto de Erb mostró caída de la amplitud intensa. El CMAP del nervio radial objetivó una caída moderada de la amplitud tras estímulo proximal. A los seis meses, la recupe-

ración del CMAP fue moderada en el radial y leve en el axilar. La EMG a las tres semanas reveló denervación aguda grave en el deltoides y moderada en los tríceps y extensor común de los dedos. A los seis meses, persistieron signos de denervación aguda leves, con mejoría de la paresia. **Conclusiones.** La bibliografía sobre estas neuropatías es escasa y, más aún, la referencia a estudios ENG-EMG. Los nervios más afectados en dislocaciones son el axilar y el supraescapular; en fracturas humerales proximales es el axilar, y en fracturas diafisarias, el radial. Es más habitual la afectación de varios nervios que la de uno solo. En fracturas desplazadas de húmero se producen las lesiones más graves y resultan implicados más nervios. La exploración clínica es limitada, ya sea por dolor o impotencia funcional articular debido al traumatismo, y no permite valorar la integridad sensitiva y motora de forma certera, por lo que estudios ENG-EMG seriados son fundamentales para localizar la lesión, establecer el grado de afectación y programar la rehabilitación.

59.

Caracterización clínica y electromiográfica de la mononeuropatía troncal diabética

Mateo Montero RC, Gómez Domínguez A, Villadóniga Zambrano M, De Blas Beorlegui G, Regidor Bailly-Bailiere R, Cabañes Martínez L

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. Los nervios toracoabdominales o troncales pueden afectarse selectivamente en la diabetes. Su afectación produce un cuadro predominantemente sensitivo (dolor y parestesias), aunque puede presentar afectación motora. Esta mononeuropatía troncal puede confundirse con procesos toracoabdominales de diversa índole (hernia discal, herpes zóster, angina de pecho, abdomen agudo, procesos tumorales intraabdominales...). Generalmente ocurre entre la quinta y sexta décadas de vida y es de inicio insidioso o subagudo, con alteraciones sensitivas en la región toracoabdominal anterior. Se presenta una se-

rie de cuatro casos en los que la electromiografía fue decisiva para el diagnóstico. **Casos clínicos.** Cuatro pacientes con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 de larga evolución, con clínica de dolor abdominal mal definido, sin encontrarse una causa que justificara la clínica. El estudio neurofisiológico consistió en electroneurografía motora y sensitiva, para valorar la posible coexistencia de polineuropatía, y electromiografía cuantitativa de aguja de los músculos recto anterior del abdomen y oblicuo abdominal externo. En todos los casos, la electromiografía mostró un patrón neurógeno subagudo crónico caracterizado por potenciales de unidad motora complejos y de duración aumentada, incremento de la polifasia y, en dos casos, actividad espontánea de denervación, compatible con el diagnóstico de radiculopatía/neuropatía troncal. En dos pacientes se asoció con diversos grados de polineuropatía mixta, sensitivomotora, de predominio en miembros inferiores. **Conclusiones.** La mononeuropatía troncal en pacientes diabéticos probablemente se encuentra infradiagnosticada porque es difícil de identificar clínicamente, ya que presenta síntomas muy variables que pueden simular otras patologías. Una vez establecido el diagnóstico de presunción es fácil de confirmar neurofisiológicamente, siendo la electromiografía la técnica que más información aporta al diagnóstico.

60.

Estudio neurofisiológico en las mononeuropatías del pie

Gómez Domínguez A, Mateo Montero RC, Villadóniga Zambrano M, Cabañes Martínez L, Martín Palomeque G

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. Las neuropatías del pie se pueden dividir en dos grandes categorías: las que están en el contexto de una polineuropatía y aquellas mononeuropatías que afectan de forma exclusiva a un nervio del pie. Éstas han sido menos estudiadas que las de las manos y la afectación más común corresponde a las ramas del nervio tibial posterior en su recorrido por el

pie. Las ramas de este nervio se originan tras su paso por el canal del tarso, dando lugar en primer lugar al nervio calcáneo, para posteriormente dividirse en los nervios plantares lateral y medial. El síndrome del túnel del tarso posterior es la mononeuropatía más frecuente del pie y se produce por compresión del nervio tibial posterior en el retináculo flexor. Otros síndromes menos frecuentes son la neuropatía del nervio plantar medial, del plantar lateral, de la primera rama del nervio plantar lateral (síndrome de Baxter), del nervio calcáneo medial, de los nervios interdigitales (neuroma de Morton) y del nervio plantar digital del primer dedo (neuroma de Joplin). **Sujetos y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de 43 casos recibidos por sospecha de neuropatía del pie desde el año 2017. **Resultados.** Se ha valorado la frecuencia de las distintas mononeuropatías del pie en pacientes que acuden a nuestra consulta con clínica de pie doloroso y se ha comprobado que la mayoría de los estudios (cerca del 70%) son normales. Aunque la mayor sospecha clínica es el síndrome del túnel del tarso, de las 13 neuropatías confirmadas con el EMG, sólo tres (30% de los casos) presentan un EMG compatible con dicha patología. **Conclusiones.** En el diagnóstico diferencial del pie doloroso es fundamental la anamnesis y la exploración clínica previa, ya que no todo pie doloroso es de origen neurológico. Dentro de este reducido grupo encontramos diversos síndromes que afectan a diferentes ramas nerviosas, por lo que es de gran importancia conocer la anatomía y las técnicas que pueden ayudar en el diagnóstico neurofisiológico.

61.

Miositis y miastenia grave: una asociación infrecuente

Gómez Domínguez A, Mateo Montero R, Natera Villalba E, Buisan Catevilla FJ, Cabañes Martínez L, Villadóniga Zambrano M

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. Las miopatías inflamatorias son un grupo heterogéneo de en-

fermedades musculares autoinmunitarias. Pueden presentarse de forma aislada o asociadas a otras enfermedades autoinmunes y cursan generalmente con elevación de enzimas musculares y pérdida de fuerza simétrica de predominio proximal. La miastenia grave es otra enfermedad autoinmune que cursa con debilidad muscular fluctuante, empeora con la actividad y con el transcurso del día. Se ha descrito su asociación con miopatías inflamatorias, aunque su coexistencia es infrecuente. Se describe el caso de una paciente que presenta asociadas estas dos entidades clínicas, la miositis y la miastenia grave. **Caso clínico.** Mujer de 66 años, con un cuadro de instauración progresivo de inestabilidad de la marcha. Posteriormente presenta episodios paroxísticos de alteración del habla, con falta de aire y voz espasmódica. En los meses previos refiere aparición de bultomas dolorosos en el miembro superior derecho. Al ingreso destaca una creatininasemia de 890 U/L, que se eleva en días posteriores hasta 1.318 U/L, y una aldolasa de 41 U/L. El primer EMG muestra velocidades de conducción nerviosa normales y el EMG de músculos proximales es normal. Posteriormente se realiza una resonancia magnética, donde se aprecia componente inflamatorio de los compartimentos musculares del brazo derecho. Por un empeoramiento de la clínica bulbar se realiza un estudio de fibra aislada del músculo frontal izquierdo, obteniendo valores de *jitter* individual aumentados en el 85% de los pares analizados y un 20% con bloqueos, compatible con una alteración de la transmisión neuromuscular de tipo postsináptico. Los valores de anticuerpos antirreceptor de acetilcolina fueron mayores de 20. Se diagnostica miositis asociada a miastenia grave y se instaura tratamiento con corticoides y anticolinérgicos, con una mejoría del cuadro. **Conclusiones.** Aunque la asociación de miositis y miastenia grave no es frecuente, es necesario conocer que ambas patologías pueden coexistir, lo cual va a ser importante por sus implicaciones terapéuticas.

62.

Neuronopatía sensitiva (ganglionopatía) paraneoplásica, disimmune e idiopática

Aiko Gesler M, Mauri Fábrega L, Ipiéns Escuer C, Arias Balsalobre A, Saavedra Cueto O, Cases Bergón P, De Entrambasaguas M

Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. La afectación del ganglio sensitivo de la raíz dorsal y sus proyecciones puede tener un origen disimmune, paraneoplásico, tóxico o idiopático entre otros, y puede ser el síntoma inicial de estos cuadros. Se presenta como pérdida sensitiva no dependiente de longitud, con síntomas derivados del tipo de neurona afecta que incluyen ataxia, arreflexia, hipostesia, síntomas positivos o autonómicos. **Casos clínicos.** Estudio retrospectivo de las ganglionopatías diagnosticadas en una consulta de EMG en los últimos cinco años. Se identificaron tres mujeres, de 51, 57 y 77 años. El inicio fue con ataxia más hipostesia asimétrica, en un pie en todos los casos, más dedos de ambas manos en el tercero. El curso fue progresivo en distribución e intensidad. Se extendió a hemicara en la paciente 1, y a una mano en ella y en la paciente 2. En todos los casos, la EMG mostró un patrón axonal sensitivo asimétrico, no dependiente de longitud, con afectación del reflejo trigeminofacial. La paciente 1 fue estudiada durante un ingreso por mareos y síndrome constitucional, con evolución a multineuritis craneal y hallazgo de carcinoma microcítico de pulmón con anticuerpo antineuronal anti-Hu positivo. Progresó a encefalitis y falleció. La paciente 2 fue diagnosticada de síndrome de Sjögren. La paciente 3 se considera una ganglionopatía idiopática. En estos dos últimos casos, el tratamiento inmunosupresor y corticoideo, respectivamente, ha detenido la progresión clínica. **Conclusiones.** Esta patología, infrecuente y de diagnóstico complejo, es común a diferentes etiologías y su diagnóstico precoz resulta relevante para un tratamiento dirigido. Camdessanché et al han propuesto criterios diagnósticos clínicos y

electrofisiológicos que incluyen alteración de conducciones sensitivas, presencia de anticuerpos onconeurales o neoplasia, tratamiento con cisplatino, síndrome de Sjögren o neuroimagen característica, así como exclusión de otras causas. El reflejo trigeminofacial, además, podría ser un elemento diagnóstico valioso.

63.

Esclerodermia sistémica con patrón miopático distal

Mauri Fábrega L, Aiko Gesler M, Arias Balsalobre A, Ipiéns Escuer C, Forner MJ, Cases Bergón P, De Entrambasaguas M

Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. La esclerodermia es la conectivopatía asociada con mayor frecuencia a miopatías inflamatorias idiopáticas, en forma de síndrome *overlap*. Sin embargo, el espectro completo de miopatías asociadas a esclerodermia es amplio y heterogéneo. **Caso clínico.** Hombre de 48 años, con un cuadro subagudo de endurecimiento en antebrazos y muñecas, debilidad en extensores y dolor exacerbado con el movimiento. Síntomas más leves en piernas, respetando muslos, más rigidez mandibular y pérdida de 20 kg de peso en cuatro meses. La ecografía de muñecas mostró engrosamiento de la periferia muscular. La EMG a los siete meses de evolución, tratado solo con diazepam, mostró patrón miopático limitado a antebrazos y manos, sin signos de actividad. La capilaroscopia fue normal. Los niveles de creatinfosfocinasa y aldolasa fueron normales (y han permanecido así), con reactantes de fase aguda algo elevados. Se diagnosticó esclerodermia con biopsia cutánea compatible y se inició tratamiento con prednisona. Apareció endurecimiento cutáneo en antebrazos y piernas, dolor y calambres en pantorrillas y pies, y progresó a brazos y muslos. A la prednisona se añadió metotrexato. La resonancia magnética de piernas no mostró alteraciones. La siguiente EMG, nueve meses después, mostró extensión del patrón miopático a bíceps braquial y gastrocnemio, también sin denervación activa y con cambios de reinervación bas-

tante estables, con hallazgos más discretos en el músculo vasto lateral y normalidad en el deltoides. Se solicitó biopsia muscular en gastrocnemio. Esclerodermia de distribución distal de inicio en antebrazos, que progresa proximalmente, asociada a patrón miopático leve, sin signos de actividad, con creatinfosfocinasa y aldolasa normales. **Conclusiones.** Las formas no inflamatorias de miopatía asociada a esclerodermia, en la frontera entre lo reumatológico y lo neuromuscular, no están aún bien definidas y forman un grupo histológicamente heterogéneo. Su caracterización en subtipos sería relevante en cuanto al pronóstico y tratamiento, que suele ser poco satisfactorio en estos pacientes.

64.

Cálculo de valores de referencia para el análisis automático del patrón interferencial. Aspectos metodológicos

De la Rosa Fernández MA, Urbina Duralde L, Torres Vera L, Andrada Brazo C, Pérez Lozano A

Complejo Hospitalario de Toledo.

Introducción. Para el análisis automático del patrón interferencial habitualmente se utilizan la modificación de Stålberg de giros/amplitud y el EQUIP. Existe una contradicción entre la forma paramétrica de definir los límites de normalidad y la forma no paramétrica de clasificar un músculo como patológico. **Objetivos.** Definir la transformada que produce el mejor ajuste de las 'nubes' de puntos en el cálculo de regresión, calcular el número de desviaciones estándares en cada línea de regresión para definir los límites de la normalidad, con una especificidad diagnóstica superior al 93.3%, comparar los resultados obtenidos con los de otros autores, plantear un método paramétrico de análisis basado en la media de las desviaciones respecto a la distribución teórica o 'residuos' de los datos obtenidos, y presentar las ventajas del método paramétrico de análisis en el diagnóstico de algunas miopatías. **Sujetos y métodos.** Se exploraron los músculos bíceps braquial, vasto interno, tibial anterior y gastroc-

nemio medial de 30 sujetos de cada sexo, entre 25 y 60 años de edad. **Resultados.** El mejor ajuste del cálculo de regresión se obtuvo con la transformada logarítmica/logarítmica. Para definir los valores de la normalidad según la especificidad deseada, se utilizaron desviaciones estándares entre 1,8 y 2,3 según la línea de regresión. Al comparar los resultados obtenidos con los de otros autores, la sensibilidad diagnóstica es comparable e incluso mayor en algunos de los músculos explorados. En el caso de algunas miopatías, se consigue una mayor sensibilidad diagnóstica con el cálculo del error estándar de la media de los puntos. **Conclusiones.** Los resultados obtenidos mediante el método propuesto pueden ser utilizados para clasificar un músculo como patológico, con una especificidad diagnóstica superior al 93,3% y alcanzado una sensibilidad equiparable a los métodos publicados por otros autores. En miopatías con datos en el límite de la normalidad, el método de análisis presentado es una herramienta útil para confirmar el diagnóstico.

65.

Síndrome de Miller Fisher de presentación atípica: a propósito de un caso

Montilla Izquierdo S, Peña Llamas E, Escribano Gascón AB, Martínez García N, Romero Delgado F, Blanco Martín AB, Rodríguez Jiménez M

Hospital Universitario La Moraleja. Madrid.

Introducción. La neuropatía desmielinizante inmunomediada es la variante más frecuente del síndrome de Guillain-Barré. Se caracteriza por la tríada clásica de oftalmoparesia, ataxia y arreflexia. El anticuerpo sérico IgG antigangliósido GQ 1b se ha asociado a la oftalmoparesia. Suele aparecer tras una o dos semanas de cuadro infeccioso. Generalmente tiene un buen pronóstico. **Caso clínico.** Varón de 36 años, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por diplopía. En la exploración neurológica se encuentra paresia 4/5 en las cuatro extremidades y arreflexia generalizada, salvo el rotuliano izquierdo. En 24 horas se pro-

duce una rápida progresión con parésia 2-3/5 en las cuatro extremidades y dificultad respiratoria, requiriendo ventilación asistida. Se añade disfonía y parálisis facial izquierda. Se solicita estudio neurofisiológico para valorar polirradiculoneuropatía y cuadro miasteniforme. Se realiza *jitter* en el orbicular de los párpados y estimulación repetitiva en el abductor del quinto dedo derecho, con valores dentro de la normalidad. En el estudio de conducción nerviosa se obtienen datos de polirradiculoneuropatía aguda sensitivomotora mixta. En la electromiografía se obtienen algunos datos de denervación aguda. Estudios de imagen craneal normales. Cultivos con *Staphylococcus capitis* en orina y *Haemophilus* resistente a metilicina en sangre. Anticuerpos antinucleares y anticuerpos IgG antigangliósido GQ 1b confirman el diagnóstico. Tratamiento antibiótico y con inmunoglobulinas. Tras cinco días de tratamiento comienza la mejoría, con algún periodo de recaída. A los 18 días se repite el electromiograma, con mejoría en las conducciones motoras y en las sensitivas de miembros superiores y leve empeoramiento de las sensitivas de los miembros inferiores. **Conclusiones.** Puesto que el tratamiento precoz en este tipo de patologías es fundamental para mejorar su pronóstico, la ayuda de los estudios neurofisiológicos en el diagnóstico resulta imprescindible.

66.

Leucodistrofia metacromática: ¿una enfermedad hereditaria desmielinizante multifocal?

Teresí Copoví I^a, Martínez Ramírez CV^a, Miró Andreu A^b, Toledo Samper I^a, Cortés Doñate V^a, Millet Sancho E^a, Chumillas Luján MJ^a

^aHospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia. ^bHospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

Introducción. La leucodistrofia metacromática es una enfermedad autosómica recesiva de depósito lisosomal debida a mutación en el gen *ARSA*. El déficit de enzima arilsulfatasa A (ASA) condiciona un cúmulo de sulfatida en el sistema nervioso central y perifé-

co, con progresiva desmielinización. Se describen tres formas según la edad de inicio y cursa con deterioro de función motora y cognitiva. La neuropatía puede preceder en 1-2 años a la desmielinización central en subtipos más graves, dificultando su diferenciación entre enfermedad adquirida o hereditaria. Se describen dos casos de leucodistrofia metacromática en su forma infantil tardía. **Caso clínico.** Dos pacientes fueron identificados en la base de datos de nuestro hospital como leucodistrofia metacromática forma infantil tardía, con confirmación genética y enzimática. Se revisaron retrospectivamente la historia clínica, estudios neurofisiológicos y RM. Se trata de una mujer y un varón, con clínica inicial antes de los 24 meses. El primer caso mostró retraso del lenguaje a los 15 meses e hipotonía y retroceso en bipedestación a los 23 meses. El segundo caso tuvo un desarrollo normal hasta los 14 meses, cuando inició de forma subaguda pérdida de gateo y deambulación e hipotonía, con posterior disfagia a líquidos. En ambos, el líquido cefalorraquídeo mostró disociación albuminocitológica y una RM cerebral normal. El estudio neurofisiológico realizado a los 26 y 15 meses, respectivamente, evidenció lentificación grave de velocidades de conducción, con presencia de desmielinización multifocal por dispersión temporal y bloqueos de conducción. El segundo caso mejoró inicialmente con inmunoglobulinas intravenosas, pero ambos progresaron con espasticidad y distonía. La RM posterior mostró desmielinización difusa de sustancia blanca en ambos. El primer caso tenía ASA indetectable e incremento de sulfatidas en orina; el segundo, ASA disminuida y mutación en el gen *ARSA*. **Conclusiones.** La presencia en los estudios neurofisiológicos de desmielinización multifocal no debe excluir el diagnóstico de enfermedad desmielinizante hereditaria tipo leucodistrofia metacromática, sobre todo en pacientes con presentación infantil tardía.

67.

Valor del estudio neurofisiológico en la selección y control de candidatos a nusinersen en la atrofia muscular espinal tipo III

Díaz Baamonde A, Ferrer Piquer S, Pérez-Morala Díaz AB, Valles Antuña C, Ramón Carbajo C, Morís de la Tassa G, Carvajal García P

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, Asturias.

Introducción. La atrofia muscular espinal es un trastorno genético neurodegenerativo de herencia autosómica recesiva, ocasionado en el 95% de los casos por una mutación o delección homocigota en el gen *SMN1*. Su gravedad y expresión clínica es variable, modulada principalmente por el número de copias de *SMN2* disponibles. **Caso clínico.** Se presenta el caso de dos hermanos, un hombre y una mujer de 33 y 40 años, respectivamente, con diagnóstico genéticamente confirmado de atrofia muscular espinal tipo III y portadores de la misma delección. El hombre presenta debilidad muscular y atrofia de predominio proximal lentamente progresiva desde la infancia, mientras que la mujer se encuentra asintomática. Se analiza la contribución del estudio neurofisiológico como posible piedra angular en el algoritmo terapéutico. El estudio electromiográfico evidencia hallazgos compatibles con la presencia de un patrón neurógeno crónico y estable en los miembros superiores, con un patrón de denervación-reinervación activa en los inferiores en el primero de ellos, así como cambios neurógenos crónicos y estables en el segundo. Dado el progresivo empeoramiento clínico referido por el paciente, más marcado en los miembros inferiores, y dada la adecuada correlación clínico-neurofisiológica evidenciada, se decide intentar tratamiento con nusinersen en el caso sintomático. **Conclusiones.** A la luz de las nuevas alternativas terapéuticas, creemos que el estudio neurofisiológico puede resultar de especial relevancia a la hora de valorar qué pacientes podrían presentar un mayor potencial de mejora en el tratamiento con nusinersen, así como cons-

tituir un posible biomarcador para valorar su efectividad.

68.

Valores de MUNIX en pacientes con síndrome del túnel del carpo

Garnés Sánchez CM, De Mingo Casado P, Maeztu Sardiña MC, Sáez Gallego MV, De San Nicolás Fuertes D, Vazquez Alarcón P, Martínez Puerto AM

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. El MUNIX (*motor unit number index*) es una técnica neurofisiológica novedosa, basada en un modelo matemático que usa el potencial de acción motora compuesto (CMAP) y el patrón de interferencia en el electromiograma de superficie para estimar el número de unidades motoras. Existe escasa bibliografía sobre las técnicas de recuento de unidades motoras en pacientes con síndrome del túnel del carpo (STC), en su mayoría con MUNE. **Objetivo.** Valorar la utilidad del MUNIX en la evolución neurofisiológica de pacientes con STC. **Sujetos y métodos.** Se seleccionó una muestra de 75 sujetos (22 varones y 53 mujeres) de 20-75 años, 40 sin patología y 35 con STC. Se midieron las amplitudes y áreas del CMAP y MUNIX en tres músculos intrínsecos de la mano: *abductor pollicis brevis* (APB), *first dorsal interosseus* (FDI) y *abductor digiti minimi* (ADM). **Resultados.** Se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas en los valores de MUNIX ($168,9 \pm 74,9$ frente a $209,4 \pm 49,9$) y amplitud del CMAP ($10,6 \pm 4,1$ frente a $11,9 \pm 2,2$) de pacientes con STC en comparación con sujetos sin patología. El estudio demostró que existía una correlación moderada y positiva entre la velocidad de conducción sensitiva en el segmento palma-muñeca y el valor del MUNIX en APB ($r = 0,4$; $p < 0,05$) y una correlación alta y positiva entre la velocidad de conducción motora a través del carpo y el MUNIX en APB ($r = 0,6$; $p < 0,01$). **Conclusiones.** El STC es la mononeuropatía más frecuente y disponer de herramientas para su diagnóstico resulta esencial. La compresión del nervio mediano en

el canal del carpo puede conllevar la disminución del número de axones funcionantes con la consecuente disminución de la amplitud del CMAP. En aquellos pacientes con degeneración axonal y reinervación colateral, resulta difícil inferir del valor de la amplitud del CMAP la gravedad de la degeneración axonal por el fenómeno de reinervación colateral. En estos casos, el MUNIX podría ser una técnica útil en la cuantificación de dicha degeneración. Consideramos que nuestro estudio apoya el valor del MUNIX en la evaluación del grado de degeneración axonal en pacientes con STC.

69.

Valores de MUNIX y MUSIX en la musculatura intrínseca de la mano en sujetos normales

Garnés Sánchez CM, De Mingo Casado P, Maeztu Sardiña MC, Sáez Gallego MV, De San Nicolás Fuertes D, Ortigosa Gómez S, Martínez Puerto AM

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. El MUNIX (*motor unit number index*) es una técnica neurofisiológica novedosa, descrita por Nandekar en 2004, basada en un modelo matemático que usa el potencial de acción motora compuesto (CMAP) y el patrón de interferencia en el electromiograma de superficie para estimar el número de unidades motoras. El MUSIX (*motor unit size index*) permite evaluar el tamaño de la unidad motora. **Objetivo.** Evaluar los valores de normalidad de estos parámetros en los músculos *abductor pollicis brevis* (APB), *first dorsal interosseus* (FDI) y *abductor digiti minimi* (ADM). **Sujetos y métodos.** Se seleccionó una muestra de 40 sujetos voluntarios sanos (17 varones y 23 mujeres) de 20-70 años (edad media: 46 ± 15 años), 50% musculatura de la mano derecha y 50% de la mano izquierda. El estudio se realizó con *software* específico. **Resultados.** Los valores obtenidos fueron: APB (MUNIX: $209,4 \pm 49,9$; MUSIX: $58,3 \pm 13,4$; amplitud del CMAP: $11,9 \pm 2,2$), FDI (MUNIX: $264,4 \pm 72,5$; MUSIX: $57,1 \pm 11,2$; amplitud del CMAP: $14,6 \pm 3,1$) y ADM (MUNIX:

$168,6 \pm 35,8$; MUSIX: $66,4 \pm 12,6$; amplitud del CMAP: $10,9 \pm 2,3$). **Conclusiones.** MUNIX y MUSIX constituyen una técnica rápida, reproducible y bien tolerada, que permite estimar el número y el tamaño de las unidades motoras en un músculo. MUNIX se ha utilizado en el seguimiento de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica, en la evaluación de pacientes con parálisis cerebral o daño medular, y en el seguimiento y respuesta al tratamiento en polineuropatías inflamatorias y en otras patologías. El presente estudio en sujetos normales muestra valores similares a los publicados en la bibliografía para los músculos APB y ADM, si bien no hemos encontrado valores normales publicados para el FDI. Es necesario establecer unos valores de normalidad que utilizaremos como referencia en la evolución de las patologías en los que la técnica MUNIX va a aportar información sobre el número y tamaño de las unidades motoras. En posteriores estudios se ampliará la muestra para estratificar por sexo y edad.

70.

Reflejos T y H en radiculopatías S1

Pablo Zaro MJ, Lasier Pérez Y, Benavente Aguilar I

Hospital San Jorge. Huesca.

Introducción. En el diagnóstico de los síndromes compresivos de raíces lumbosacras, la electromiografía puede mostrar signos de denervación aguda y crónica y disminución del número de unidades motoras en los patrones de máximo esfuerzo voluntario. En el caso de lesiones en raíces nerviosas puede no haber daño axonal o sólo un daño axonal leve, por lo que los estudios electromiográficos mostrarían signos de denervación sólo en un número de pacientes relativamente pequeño. La compresión de la raíz nerviosa puede causar daño local en la vaina de mielina, resultando en una disminución de la velocidad de conducción proximal. Asumiendo una velocidad de conducción periférica normal, el período latente de un reflejo monosináptico sobre las raíces comprimidas puede ser útil como medida

del retraso proximal anormal. Los estudios de reflejos en el diagnóstico de los síndromes compresivos de raíces lumbosacras han demostrado ser de gran importancia, sobre todo el reflejo H evocado en el músculo tríceps crural en las radiculopatías S1. En nuestro estudio proponemos realizar el estudio de reflejos T y H, monosinápticos, de fisiología similar, en pacientes con radiculopatía S1, con la hipótesis de que aunque lo esperado es encontrar hallazgos de la misma significación en ambos estudios, es posible observar diferentes grados de afectación en cada una de las respuestas. **Sujetos y métodos.** La muestra del estudio es de 63 sujetos, 30 en el grupo control y 33 en el grupo de pacientes. Se realizan los reflejos T y H en todos los casos. Se estudian las latencias y amplitudes de los reflejos T y M, entre otros parámetros. **Resultados.** A pesar del pequeño tamaño de la muestra, se han observado diferencias significativas en la amplitud del reflejo T y en la latencia del reflejo H. **Conclusiones.** Los estudios de reflejo T y H son simples y rápidos, útiles en la valoración de radiculopatías S1, especialmente en los casos que cursan sin degeneración axonal.

71.

Importancia de los estudios neurofisiológicos en la valoración de parestesias en el pie: a propósito de un caso

Montilla Izquierdo S, Blanco Martín AB, Rodríguez Jiménez M, Fernández García C

Hospital Universitario La Moraleja. Madrid.

Introducción. Las parestesias del pie pueden deberse a múltiples etiologías. Las neuropatías por atrapamiento en tobillo y distal y proximalmente deben tenerse en cuenta. Una neuropatía por atrapamiento es el conjunto de signos y síntomas producidos cuando una rama nerviosa es comprimida por alguna estructura anatómica. En el tobillo, los principales lugares de atrapamiento son la zona medial, con afectación del nervio tibial posterior (síndrome del túnel del tarso), y la zona anterior, con afectación del nervio peroneo profundo (síndrome del tú-

nel tarsiano anterior). **Caso clínico.** Mujer de 53 años, sin antecedentes de interés. Durante años ha trabajado de pie calzando zapatos de tacón. Desde hace aproximadamente un año refiere dolor intenso en el dorso del pie izquierdo, fundamentalmente en el primer espacio interdigital, que se acentúa con los zapatos y disminuye descalza, sin llegar a ceder por completo. No lumbalgia. Radiografía de columna lumbosacra con signos incipientes de artrosis. Se realiza electromiograma de ese pie. Se exploran músculos gemelo, tibial anterior, peroneo lateral largo y extensor corto de los dedos izquierdos y conducciones de los nervios peroneal profundo y superficial, tibial posterior, plantar medial y lateral, interdigitales y sural izquierdos y peroneal profundo y tibial posterior derechos. Se encuentra retraso en la latencia motora del nervio peroneal profundo izquierdo, con velocidades proximales conservadas y amplitudes disminuidas, y disminución de la velocidad de conducción en la rama sensitiva de este nervio. Signos de denervación crónica en extensor corto de los dedos izquierdo. **Conclusiones.** Aunque las parestesias en el dorso del pie es más frecuente que sean por neuropatía del peroneal superficial, el síndrome del túnel tarsiano anterior, a pesar de no ser habitual, con clínica congruente debe tenerse en cuenta y realizar la exploración electromiográfica adecuada.

72.

Complicaciones neurológicas del síndrome de Sjögren primario: revisión de 34 casos

Martín Bujanda B, García de Gurtubay Gallego I, Azcona Ganuza G, Rodríguez Ulecia I, Cascante Rodrigo JA, Pabón Meneses R, Arcocha Aguirrezábal J

Complejo Hospitalario de Navarra.

Introducción. El síndrome de Sjögren primario es un trastorno autoinmune, crónico e inflamatorio caracterizado por una infiltración linfocitaria y plasmacelular de las glándulas exocrinas principalmente, causando xerostomía y xeroftalmia, aunque no son infrecuentes las manifestaciones extraglan-

dulares que incluyen al sistema nervioso. La prevalencia de las manifestaciones neurológicas que afectan tanto al sistema nervioso central como al periférico se sitúa en un 10-60%. Los mecanismos fisiopatogénicos se desconocen. **Objetivo.** Revisar la aparición de dichas manifestaciones, previas o posteriores al diagnóstico de este tipo de vasculitis. **Pacientes y métodos.** Se describen 34 pacientes (30 mujeres y 4 hombres) con síndrome de Sjögren primario y alteraciones neurológicas asociadas. **Resultados.** En 15 pacientes se observó afectación del sistema nervioso periférico; en cuatro, afectación del sistema nervioso central; y en cuatro, neuropatías craneales no habituales a las reportadas en la bibliografía. Dos presentaron miopatía inflamatoria y alteración de la placa neuromuscular postsináptica. En dos se registró afectación simultánea del sistema nervioso central y periférico. En 12 de ellos, a pesar de la sintomatología referida, no se objetivó patología neurológica asociada. **Conclusiones.** Esta serie de casos muestra la diversidad de las posibles manifestaciones neurológicas que pueden darse en el síndrome de Sjögren primario. La polineuropatía sensitiva es la más común, mientras que otros tipos como mononeuropatía múltiple, poliradiculopatía, miopatía y afectación del sistema nervioso central son menos frecuentes. Estas pueden ser previas a la enfermedad e inducir a error. Por ello es importante tener en consideración esta patología ante determinadas manifestaciones neurológicas.

73.

Temblor ortostático, una entidad infradiagnosticada e incapacitante, y EMG como método diagnóstico

Lagoa Labrador I, Diéguez Varela C, Koukoulis Fernández A, Fra Mosquera V, Padrón Vázquez M, Currás Filgueira A, Aguado Valcárcel M

Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo, Pontevedra.

Introducción. El temblor ortostático es una entidad infrecuente caracterizada por la sensación de inestabilidad o miedo a caerse, que aparece segun-

dos o minutos tras adoptar la bipedestación. Es un temblor de alta frecuencia (13-18 Hz), que mejora o desaparece con la marcha, y está ausente en sedestación o en decúbito. Fue descrito por primera vez en 1984 por Heilman. Su prevalencia y fisiopatología se desconocen. Afecta más a mujeres y se inicia en la mediana edad. El temblor ortostático es esporádico, pero excepcionalmente, se han descrito casos familiares. La sincronización en su frecuencia, visto en EMG entre los músculos de las piernas, del tronco y de los brazos, se cree que está impulsada por un oscilador supraespinal. **Pacientes y métodos.** Pequeña serie de casos clínicos atendidos en nuestro centro cuyo diagnóstico es sugerente de temblor ortostático. En primer lugar se extraen datos demográficos y clínicos de cada uno de ellos. Posteriormente se realiza electromiograma de superficie en músculos proximales de miembros inferiores y paravertebrales, estando el paciente en bipedestación y sedestación. **Resultados.** El estudio electrofisiológico realizado con electrodos de superficie demostró un temblor en bipedestación de 14-18 Hz en todos los pacientes, que cede por completo al cambiar de postura (sedestación). Durante la prueba, los pacientes informaron de un espectro de síntomas progresivos ortostáticos en las piernas, que se aliviaban al sentarse. **Conclusiones.** El temblor esencial debe considerarse en el diagnóstico diferencial de pacientes que refieran sensación de inestabilidad durante el ortostatismo. El diagnóstico se confirma a través del EMG, que muestra un temblor de alta frecuencia, y constituye un método sencillo y de gran importancia para el mismo. Realizado de forma precoz ante síntomas clínicos que puedan sugerir este síndrome tremórico poco frecuente, se puede disminuir el impacto que el temblor ortostático provoca sobre la calidad de vida del paciente, a través de estrategias terapéuticas mejor orientadas.

74.

Diplejía facial bilateral con parestesias: a propósito de un caso

Rodríguez Morel P^a, Montes Peña VJ^a, Romero Esteban J^a, Boada Cuéllar JL^a, Navarro Pérez MP^a, Santos Lasasa S^a, García García A^b

^aHospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. ^bHospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La diplejía facial con parestesias es una variante infrecuente del síndrome de Guillain-Barré caracterizada por diplejía facial aislada y parestesias distales en ausencia de oftalmoplejía, ataxia o debilidad de las extremidades. **Caso clínico.** Varón de 41 años, con antecedente de erupción costal derecho de 10 días de evolución, compatible con varicela zóster. Inició un cuadro de parálisis facial derecha de 24 horas de evolución, progresando a la bilateralidad a la semana siguiente, y asociando parestesias distales en miembros inferiores con reflejos osteotendinosos rotulianos abolidos. Fuerza y sensibilidad conservadas en las cuatro extremidades. En el líquido cefalorraquídeo sólo destaca una mínima disociación albuminocitológica. En el estudio de reflejo de parpadeo desde el lado derecho se objetiva ausencia de respuestas R1 y R2i, junto con aumento de la latencia de R2c, y desde el lado izquierdo, latencias aumentadas de R1 y R2i, con R2c ausente. El estudio a los dos meses desde el lado derecho muestra reaparición de las respuestas R1, R2i, y persistencia de la R2c, todas con latencias aumentadas, y desde el lado izquierdo, normalización de respuestas R1 y R2i, con reaparición de R2c de latencia aumentada. El estudio de conducción motora facial y de miembros inferiores mostró un potencial de acción motora compuesto con leve aumento en la latencia de sus respuestas, una onda F prolongada y reflejo H ausente. El estudio ENG de miembros superiores fue normal. Los hallazgos electrofisiológicos y de líquido cefalorraquídeo en el contexto clínico del paciente permitieron el diagnóstico final de

diplejía facial con parestesias en miembros inferiores. **Conclusiones.** La clínica y la correcta interpretación del estudio ENG y del reflejo de parpadeo apoyaron el diagnóstico de diplejía facial con parestesias, una variante regional del síndrome de Guillain-Barré con baja prevalencia y con diagnósticos diferenciales potencialmente graves, entre los que se incluyen síndromes postinfecciosos, enfermedades granulomatosas crónicas como la sarcoidosis, leucemias agudas, tumores de fosa posterior y esclerosis múltiple.

75.

Características de los pacientes con atrofia muscular espinal en la provincia de Las Palmas

Maniscalco Martín S^a, Alemany Rodríguez MJ^a, Amador Gil EM^b, Expósito Hernández GJ^b

^aHospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. ^bComplejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil. Las Palmas de Gran Canaria.

Introducción. La atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad degenerativa de las motoneuronas del asta anterior medular, producida por mutaciones/deleciones del gen *SMN1* (5q12.2-q13.3), que codifica para la proteína SMN, con herencia autosómica recesiva. Cursa con debilidad muscular progresiva de predominio proximal, hipotonía y arreflexia osteotendinosa. **Objetivo.** Determinar las características clínicas de los pacientes con AME en seguimiento actual en el Hospital Materno Infantil de Las Palmas de Gran Canaria. **Pacientes y métodos.** Se revisaron 26 casos, descartándose 12 pacientes fallecidos por insuficiencia respiratoria, siete de ellos AME tipo I y cinco AME tipo II. En total se revisaron las características clínicas y pruebas complementarias de 14 pacientes con diagnóstico de AME. **Resultados.** La edad media al diagnóstico fue de 3 años (rango: 2 meses a 13 años). Se encontró un paciente con AME tipo I, ocho pacientes con AME tipo II y cinco con AME tipo III. Las principales manifestaciones clínicas fueron hipotonía (86%), debilidad muscular (86%) y arreflexia osteotendino-

sa (71%), presentando fasciculaciones linguales un 71%. Se realizó EMG a 10 pacientes, detectando actividad de denervación en el 60%, con un patrón neurógeno en el 80% y sin hallazgos en el 20%, estos últimos dudosos por escasa colaboración y edad temprana. Se realizó estudio genético al 100% de los pacientes, hallándose en todos ellos delección homocigota del exón 7 del gen *SMN1*. **Conclusiones.** La AME es una enfermedad degenerativa que se debe sospechar ante un paciente con hipotonía, arreflexia y fasciculaciones linguales. Para el diagnóstico final de la enfermedad se realizará un EMG, donde es típica la denervación con un patrón neurógeno, y estudio del gen *SMN1*. Actualmente es primordial el diagnóstico temprano por la posibilidad de instaurar tratamiento con nusinersen en los pacientes con AME 5q debido al efecto positivo sobre la evolución clínica.

76.

Evaluación del nervio accesorio espinal tras vaciamiento ganglionar electivo en un cáncer de cabeza y cuello

Gómez Rodríguez A, Alzate Amaya F, Invencio da Costa L, Parente Arias P

Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Introducción. El cáncer de laringe tiene una alta incidencia, con mayor frecuencia del tipo epidermoide (90%). El vaciamiento ganglionar cervical electivo es un tratamiento fundamental del cáncer de laringe epidermoide, siendo invasivo y con secuelas no despreciables. Entre ellas destacan lesiones nerviosas, siendo habitual la del nervio accesorio espinal (XI par craneal), con parálisis evidente en el músculo trapecio. Su diagnóstico es fundamental para localizar la lesión, medir su intensidad y efectuar una aproximación al pronóstico. **Objetivo.** Evaluar la variación en la función motora del XI par craneal en pacientes sometidos a vaciamiento ganglionar cervical electivo. **Pacientes y métodos.** Se realizó electroneurografía (ENG) y electromiografía (EMG) del XI par craneal en 12 pacientes (11 hombres y 1 mujer),

antes (PreQx) y 1-2 meses después (PosQx) del vaciamiento ganglionar electivo. Todos habían sido diagnosticados de cáncer de laringe epidermoide, sin evidencia de metástasis (M0). La media de edad era de 67,7 años. El 80% completaron vaciamentos bilaterales, y el resto, unilaterales. En la ENG se estimuló el XI par craneal en el cuello, detrás del borde posterior del músculo esternocleidomastoideo, registrando la respuesta en el músculo trapecio superior, obteniendo la latencia y la amplitud del potencial motor evocado. La EMG midió con electrodo de aguja la actividad voluntaria y en reposo. **Resultados.** PreQx: el 100% de casos del lado derecho ($n = 11$) resultaron normales (latencia media: 2,2 ms; amplitud media: 6,7 mV); en el lado izquierdo ($n = 10$), el 90% de casos fueron normales (latencia media: 2,2 ms; amplitud media: 6,5 mV). PostQx: el 72,7% ($n = 8$) de casos en el lado derecho resultaron patológicos (latencia media: 2,3 ms; amplitud media: 0,8 mV), mientras que en el lado izquierdo un 80% ($n = 8$) fueron patológicos (latencia media: 2,3 ms; amplitud media: 0,8 mV). La variación PostQx bilateral de la latencia media fue de 4,54% ($2,2 \pm 0,1$ ms). La amplitud media se redujo un 88% del lado derecho (6,7 a 0,8 mV) y un 87% del lado izquierdo (6,5 a 0,8 mV). **Conclusiones.** La variación en la función motora del XI par craneal en pacientes sometidos a vaciamiento ganglionar electivo ocurrió en más 70% de los casos, con denervación y trazados simples o negativos con la contracción voluntaria.

77.

Distonia funcional: estudios neurofisiológicos

Corral Pérez F^a, Luengo Solano S^a, Muñoz Escudero F^b, Godino Durán JA^c, Molina Gallego B^c

^aHospital Nuestra Señora del Prado. Talavera de la Reina, Toledo. ^bHospital Virgen de la Salud. Toledo. ^cHospital Nacional de Paraplégicos. Toledo.

Introducción. La distonia funcional es uno de los trastornos del movimiento psicógenos más frecuentes. Aunque un

neurólogo experto suele sospecharla con la exploración física, un diagnóstico definitivo puede requerir el empleo de técnicas neurofisiológicas, evitando otras pruebas innecesarias y tratamientos con potenciales efectos secundarios. **Caso clínico.** Paciente de 31 años, que se presenta con una postura fija en flexión forzada de muñeca y tercer a quinto dedos de la mano derecha, con dolor intenso al mínimo intento de extensión pasiva. Trofismo conservado. No asimetría de reflejos. La marcha con el miembro inferior derecho semeja parietoespástica, con reflejo cutaneoplantar flexor e hipostesia y apalestesia desde la raíz de la extremidad. Tres años antes, en su primer día laboral, al levantar un peso experimenta un fuerte dolor interescapular y a la mañana siguiente amanece con estos síntomas, que persisten fluctuantes. Incongruente con los síntomas sensitivos es la normalidad de los potenciales evocados somatosensoriales desde miembros inferiores. En cambio, los siguientes hallazgos descartan una 'simulación voluntaria' de la distonía: ausencia en el lado derecho de la normal inhibición recíproca del reflejo H con registro en el músculo FCR, incremento del período de silencio cutaneomuscular y menor umbral motor de reposo en el hemisferio izquierdo. Orienta a un trastorno conversivo la normal plasticidad cortical evaluada con la estimulación pareada asociativa sobre el *target* del músculo APB derecho, mostrando a los 15 minutos ausencia de incremento significativo del potencial evocado motor en el músculo FDI respecto a basal, que sí se observaría en distonía orgánica. Se demostró también la ausencia de cocontracción entre los músculos FCR y EDC y fue normal la curva de recuperación del reflejo de parpadeo. **Conclusiones.** La distonía funcional y la orgánica tienen en común una reducción de los circuitos inhibidores corticales y espinales. La evaluación de la plasticidad cortical sensitivomotora puede ayudar en la diferenciación.

MONITORIZACIÓN INTRAOPERATORIA

78.

Utilidad de la monitorización intraoperatoria del reflejo adductor laríngeo en la cirugía de tiroides: correlación postoperatoria inmediata-tardía

Montes Peña V, Boada Cuéllar JL, Rodríguez Mena D, Guzmán Carreras B, González Enguita R, Millera Escartín A, Deus Fombellida J

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción. La técnica de monitorización intraoperatoria (MIO) más usada durante la cirugía tiroidea incluye la estimulación directa del nervio laríngeo recurrente-vago. Hemos sustituido este método por la MIO del reflejo adductor laríngeo (RAL) y hemos correlacionado los cambios intraoperatorios de éste con los resultados postoperatorios inmediatos-tardíos en una serie de 45 pacientes. **Pacientes y métodos.** Se realizó a todos los pacientes examen pre-postoperatorio ORL de cuerdas vocales y EMG de músculo tiroaritenoides (ORL en 24 h, EMG en 4 semanas). La MIO consistió en: monitorización del RAL, CoPEM-vocal y mapeo del nervio laríngeo recurrente. Se evocó el RAL aplicando un estímulo eléctrico sobre la mucosa laríngea a partir de electrodos de superficie embebidos al tubo endotraqueal contralaterales al campo quirúrgico (duración: 0,1-1 ms; intensidad: 6-8 mA; frecuencia: 1 Hz), con registro de respuestas cR1 y cR2 a partir de los electrodos de superficie embebidos al tubo endotraqueal contralaterales al lado estimulado. La intubación se realizó bajo videolaringoscopia. El parámetro de interpretación MIO del RAL fue el cambio significativo en la amplitud de sus respuestas ($\geq 50\%$). **Resultados.** Se programó en nuestra serie (9 hombres y 36 mujeres, con edades entre 28-81 años) tiroidectomía bilateral en 38 y hemitiroidectomía en siete, evocándose respuesta cR1 en todos los casos al inicio de la cirugía.

Hubo una caída reversible de respuesta cR1 desde un lado en seis casos, con estudio ORL-EMG posterior normal en todos y una caída sostenida de cR1 de un lado en seis casos (dos con abolición total de cR1); de éstos, cinco mostraron cambios ORL (paresia-parálisis) y EMG (denervación subaguda). En todos los casos, el momento en que ocurrieron los cambios se correlacionó temporalmente con maniobras quirúrgicas directas sobre el nervio laríngeo recurrente. **Conclusiones.** Existe una buena correlación entre la MIO del RAL durante cirugía tiroidea con resultados inmediatos y tardíos postoperatorios. El RAL es un método novedoso que ofrece como ventaja mostrar resultados consistentes, ser sencillo en su aplicación, no requerir material sobreañadido y monitorizar de forma ininterrumpida las vías aferentes-eferentes del circuito vagal, evaluando la integridad del nervio laríngeo recurrente.

79.

Cambios en la monitorización intraoperatoria neurofisiológica en cirugía de fístula arteriovenosa espinal dural

Expósito Hernández GJ^a, Amador Gil EM^b, Maniscalco Martín S^a, Navarro Rivero B^a, Peñate Medina J^a, Martínez Toledano I^a, Santana Ojeda HD^a

^aComplejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil. ^bHospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria.

Introducción. La fístula arteriovenosa espinal dural (FAVED) es una causa tratable de mielopatía. En general, las malformaciones vasculares intrarraquídeas tienen una incidencia del 4% y, dentro de éstas, la FAVED constituye el 80%. Provoca mielopatía progresiva y requiere un alta sospecha diagnóstica. Durante la cirugía es indispensable monitorización neurofisiológica intraoperatoria. **Caso clínico.** Varón de 47 años, con un cuadro de seis meses de evolución de parestias y paresia en los miembros inferiores, urgencia miccional e impotencia sexual. Se realiza resonancia magnética, que confirmaba la FAVED en D11-D12. Se

decide tratamiento quirúrgico consistente en laminectomía con miniclip en la vena del *shunt*, posterior coagulación y corte a este nivel. Se realiza monitorización intraoperatoria: PESS con estímulo en nervios medianos y tibial posterior bilateral y registro en C3-C4/Fz y Cz-Fz, respectivamente. PEMt y registro en musculatura distal de miembros superiores, proximal y distal de miembros inferiores, musculatura abdominal y EMG libre. La monitorización intraoperatoria evaluó la integridad funcional de las vías nerviosas durante la cirugía para la detección de la isquemia durante el clipaje, posterior a éste, durante la coagulación y tras la resección de la fístula. Se objetivaron unas respuestas motoras basales disminuidas, principalmente en el miembro inferior derecho, con mejoría de ellas no sólo tras la apertura de la duramadre, sino tras finalizar la resección de la FAVED. **Conclusiones.** La FAVED es una causa tratable de mielopatía que, debido a su presentación inespecífica, requiere un alta sospecha diagnóstica debido al nefasto curso de esta entidad. La monitorización intraoperatoria desempeña un papel indispensable para asegurar la integridad funcional de las vías nerviosas detectando la isquemia, y también aporta información neurofisiológica temprana de la mejoría funcional del paciente.

80.

Monitorización neurofisiológica intraoperatoria durante las angioplastias carótidas: ¿es útil o no?

Postigo Pozo MJ, Fernández Sánchez VE, Díaz Martí T, Romance García A, Bustamante Toledo R, Tamayo Toledo JA Hospital Regional Universitario de Málaga.

Introducción. El tratamiento quirúrgico de las estenosis carótidas mediante la técnica de angioplastia carótida, llevado a cabo por los radiólogos intervencionistas, tiene como objetivo aumentar el aporte de oxígeno cerebral y prevenir el ictus. La técnica convencional en la angioplastia carótida consiste en la dilatación con balón de la estenosis, colocación del *stent* y posterior dilatación, consiguiendo el

15% de reducción de ictus en dos años de seguimiento. Las indicaciones son: pacientes con obstrucción de la arteria carótida interna extracraneal > 75%, sintomática o no. Principales complicaciones: embolización distal, disección, espasmo, rotura arterial, síndrome de hiperperfusión o encefalopatía por extravasación de contraste. **Pacientes y métodos.** Entre 2005 y 2018 se han realizado 212 angioplastias, de las que 133 se han efectuado con monitorización neurofisiológica intraoperatoria (MIO) y 79 sin MIO. La MIO se realizó mediante electroencefalografía (EEG) y potenciales evocados somatosensoriales (PESS) del nervio mediano, adaptándose al régimen anestésico de sedación mínima/despertos en el que se llevaron a cabo las intervenciones. **Resultados.** Se analizaron los cambios transitorios o permanentes en EEG y PESS en los pacientes monitorizados. De los pacientes con MIO, tuvieron cambios 31 en EEG y 10 en los PESS. Las complicaciones fueron: dos hemorragias inmediatas (< 24 h), ambas con cambios transitorios en EEG, una hemorragia y un infarto isquémico tardío (> 24 h), sin cambios durante la MIO, debidos a fenómenos de reperusión. En pacientes sin MIO hubo tres complicaciones hemorrágicas. **Conclusiones.** Se necesita un equipo multidisciplinar (radiólogo intervencionista, neurólogo, anestesta, enfermería y neurofisiólogo) en estrecha colaboración

81.

Monitorización neurofisiológica intraoperatoria en cirugía de cáncer de recto: protocolo de actuación en nuestro centro

Postigo Pozo MJ, Fernández Sánchez VE, Ruiz López M, Mera Velasco S

Hospital Regional Universitario de Málaga.

Introducción. La monitorización neurofisiológica intraoperatoria (MIO) en cirugía de cáncer rectal tiene como indicación salvaguardar las estructuras nerviosas puestas en riesgo durante este tipo de abordajes, con el fin de mantener su correcta función tras la cirugía. **Pacientes y métodos.** Análisis del esquema de MIO multimodal con-

vencional—electromiografía (EMG) de barrido libre, EMG estimulada, PES tibial, PES del pudendo, PEM y reflejos sacros—, utilizado en las intervenciones de cirugía de cáncer rectal en nuestro hospital. Determinar su relación con resultados posquirúrgicos. **Resultados.** En los dos pacientes a los que se les realizó resección guiada por MIO, se localizaron estructuras nerviosas con respuestas en musculatura esfinteriana (raíces sacras S3-S4), se produjeron cambios transitorios en la EMG de barrido y PES. Se mantuvieron las respuestas de PES, PEM sacros hasta el final de la intervención, con cambios permanentes en reflejos y PES del pudendo en un paciente. **Conclusiones.** Se destaca la utilidad de la MIO multimodal convencional en las intervenciones de cirugía de cáncer rectal con el objetivo de salvaguardar las funciones esfinterianas, y se reseña la necesidad del desarrollo de técnicas de monitorización autonómica.

82.

Monitorización neurofisiológica intraoperatoria del circuito vagal mediante el reflejo adductor laríngeo para valorar la integridad del tronco del encéfalo

Montes Peña V, Boada Cuéllar JL, Rodríguez Mena D, Guzmán Carreras B, Martín Risco M, Sánchez Ortega JF, Benito Naverac H

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción. La cirugía del tronco cerebral constituye un desafío debido a la gran concentración de núcleos y vías en un pequeño espacio, aumentando el riesgo de daño iatrogénico. Se presentan dos casos en los que se evalúa la integridad del nervio vago y la región caudal del troncoencéfalo mediante la monitorización neurofisiológica intraoperatoria (MIO) del reflejo adductor laríngeo (RAL). **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 62 años, ingresada para exéresis de schwannoma del VIII par craneal izquierdo. Caso 2: varón de 32 años, programado para resección de meningioma en APC derecho. En ambos casos, la lesión ocupante de espacio ejercía un im-

portante efecto de masa. La técnica de MIO consistió en: monitorización de PEM, CoPEM de pares craneales bajos, PESS, PEAT, reflejo de parpadeo, RAL y mapeo de pares craneales. Se evocó el RAL aplicando estímulos eléctricos sobre la mucosa laríngea, registrando las respuestas R1 y R2 contralateral al estímulo a partir de electrodos de superficie contenidos en el tubo endotraqueal (contralaterales al campo quirúrgico para el estímulo e ipsilaterales para el registro de las respuestas). El parámetro de interpretación MIO del RAL fue el cambio significativo en la amplitud de sus respuestas. En ambos casos se evocaron los PEM-CoPEM-PESS-reflejo de parpadeo y RAL al inicio de la cirugía, no así los PEAT en el primer caso. En dos ocasiones en ambos pacientes, durante la resección del tumor adyacente al X par craneal, se observó una caída grave de la presión arterial y la frecuencia cardíaca. Se informó al cirujano de inmediato y se interrumpió la manipulación quirúrgica en todas las ocasiones. Al mismo tiempo, hubo una caída en la amplitud del RAL, con mejoría cuando los parámetros hemodinámicos se normalizaron. En una oportunidad se precedió la caída del RAL antes que la frecuencia cardíaca y la presión arterial, pudiendo advertir al cirujano. Creemos que la estimulación del nervio vago o del tallo cerebral subyacente a él fueron la causa de estas respuestas depresoras. **Conclusiones.** El RAL es un método que monitoriza continuamente las vías aferentes-eferentes del circuito vagal, optimizando la MIO de las cirugías de fosa posterior en donde la integridad del troncoencéfalo y del X par craneal podría verse afectada.

83.

Mapeo cortical y subcortical: serie de diez casos

Revilla Aparicio A, Nieto Jiménez E, Vázquez Rodríguez R

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El tratamiento quirúrgico de los tumores cerebrales supone una gran mejora en la supervivencia y

calidad de vida de los pacientes. Para conseguir óptimos resultados es esencial la monitorización intraoperatoria por ser la herramienta más útil para localizar áreas elocuentes y permitir resecciones más amplias y con menos secuelas neurológicas. **Pacientes y métodos.** Se identifican los diez últimos casos de mapeos corticales y subcorticales intraoperatorios realizados en los quirófanos del Servicio de Neurocirugía de nuestro hospital, recogiendo datos epidemiológicos, clínica prequirúrgica, diagnóstico principal, tipo de mapeo realizado (cortical o subcortical, motor o lenguaje, despierto/dormido) y clínica posquirúrgica, entre otros. **Resultados.** De los diez casos, dos son mujeres y ocho son hombres, con edades comprendidas entre 25 y 61 años (edad media: 42 años). El motivo de la cirugía es, en cinco casos, tumores insulares; en cuatro, lesiones frontales, y en uno, un tumor parietal. Como clínica prequirúrgica presentaban, por orden de frecuencia, crisis focales (sensitivas y motoras), alteración del lenguaje, crisis tónico-clónicas generalizadas y un caso fue un hallazgo casual, encontrándose asintomático. Se realizó mapeo cortical con técnica de Penfield 50/60Hz del área del lenguaje, despiertos en tres casos, con trenes multipulso y Penfield del área motora dormidos en otros tres casos, y mapeo subcortical con trenes de la vía corticoespinal en ocho casos. Tras la cirugía, la mitad de los sujetos no presentaba clínica neurológica, dos tenían crisis focales ocasionales, uno tenía crisis y afasia global (similar al previo a la cirugía), y otro, hemiparesia izquierda grave. **Conclusiones.** La participación del neurofisiólogo clínico en las cirugías de lesiones cerebrales que afectan áreas motoras o del lenguaje permite, gracias al mapeo intraoperatorio, una resección de la lesión más amplia y con menos secuelas. Esta serie muestra una notable concordancia en las técnicas empleadas respecto a lo recomendado en la bibliografía.

84.

Estimulación cortical en el dolor facial neuropático crónico

Revilla Aparicio A, Palomar Simón FJ, Vázquez Rodríguez R

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El dolor facial neuropático crónico (DFNC) es un dolor de difícil control con causas heterogéneas identificables, localizadas tanto en el sistema nervioso periférico como en el central. La neuroestimulación supone un avance en el manejo del dolor neuropático intratable física o farmacológicamente, siendo la participación del neurofisiólogo clínico imprescindible para la correcta colocación del electrodo definitivo y el éxito de la intervención. **Pacientes y métodos.** Se revisan tres casos con DFNC sometidos a neurocirugía en los últimos seis meses para implantación de un neuroestimulador cortical. Se recogen datos epidemiológicos, la clínica previa a la intervención, la técnica empleada en la localización del surco central y en el mapeo cortical despiertos, la presencia de complicaciones y la mejoría del dolor tras la intervención. **Resultados.** De los tres casos, dos son mujeres y uno hombre, de 45, 55 y 65 años. Los tres llevaban más de diez años con DFNC y habían probado múltiples tratamientos. Referían un dolor intenso irruptivo que les afectaba las actividades de la vida diaria, como comer o cepillarse los dientes, y con un desgaste emocional notable asociado. En los tres casos se realizó inversión de fase para localización del surco central (con colocación de tira de electrodos subdural y en uno de ellos también previo a la craneotomía, con agujas subcutáneas). En todos se localizó el área motora cortical correspondiente a la hemicara dolorosa con mapeo con técnica de Penfield y trenes multipulso despiertos, además de registro de EMG de musculatura de la hemicara y miembro superior ipsilateral del lado sintomático. **Conclusiones.** La neuroestimulación es una opción segura, reversible y con una eficacia en el alivio del DFNC del 50-60%, aceptable para casos refractarios a otros tra-

tamientos. Destacar la importancia de la neurofisiología para la correcta colocación del neuroestimulador, clave para el éxito de la técnica quirúrgica.

85.

Valor de la estimulación del trayecto pedicular tras la retirada de tornillos transpediculares lumbares

Cabañas Martínez L^a, Hernández Hernández P^b, Antón Rodríguez M^a, Burgos Flores J^a, Regidor Bailly-Balliere I^a, Martín Palomeque G^a, De Blas Beorlegui G^a

^a Hospital Universitario Ramón y Cajal.

^b Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción. La estimulación del trayecto pedicular y la posterior estimulación del tornillo es un método establecido para evitar la malposición de tornillos lumbares. En ocasiones es necesario retirar parte de la instrumentación en una segunda cirugía y nos planteamos la necesidad de estimular los trayectos de los tornillos retirados antes de volver a instrumentar esos niveles. **Pacientes y métodos.** Hemos estudiado 12 pacientes con instrumentaciones previas por deformidades vertebrales, a los cuales se les ha retirado la instrumentación lumbar en una cirugía posterior. Se han estimulado los tornillos antes de su retirada y se han estimulado los trayectos de estos tornillos una vez retirados. Hemos considerado anormales los umbrales por debajo de 10 mA. **Resultados.** Se han retirado un total de 62 tornillos lumbares. En la cirugía previa, todos habían tenido umbrales de estimulación normales tanto del trayecto como del tornillo. Ningún paciente tenía síntomas. Se realizó una tomografía computarizada antes de la retirada de los tornillos, observándose cierta malposición en 16 tornillos a retirar. Durante la cirugía de retirada de instrumentación se realizó t-EMG de los tornillos, que fue normal. Tras retirar los tornillos, se estimularon los trayectos. Un 48% de los trayectos mostró umbrales por debajo de 10 mA. Ninguno de los tornillos retirado fue reposicionado. Haciendo un análisis posterior de los resultados, de los 16 tornillos que pre-

sentaban malposición, 14 (87%) tuvieron un umbral bajo en el trayecto tras su retirada. De los 46 tornillos correctamente posicionados, 16 (34%), tuvieron un umbral bajo en el trayecto. **Conclusiones.** Aunque la estimulación del trayecto ha demostrado su utilidad para evitar la malposición de los tornillos pediculares, parece que la estimulación del trayecto una vez retirado el tornillo no tiene la misma implicación. Son necesarios más casos para poder establecer el t-EMG de los trayectos de tornillos retirados como una herramienta útil a la hora de decidir si volver a colocar un tornillo en el mismo trayecto.

86.

Monitorización intraoperatoria en la termocoagulación del ganglio de Gasser como tratamiento de la neuralgia refractaria del trigémino

Domínguez Lorenzo JM, Soto Cruz W, Relova Quinteiro JL

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La ablación por radiofrecuencia es una técnica simple y efectiva, utilizada para el tratamiento de la neuralgia del trigémino refractaria, que ofrece alivio inmediato del dolor con una baja morbilidad. La monitorización intraoperatoria del nervio trigémino es de gran relevancia para la correcta identificación de cada una de las ramas a tratar y un exitoso resultado. **Pacientes y métodos.** Una serie de 12 pacientes diagnosticados de neuralgia del trigémino refractaria fueron sometidos a termocoagulación por radiofrecuencia del ganglio de Gasser de una o dos ramas nerviosas, asistido con monitorización neurofisiológica intraoperatoria mediante estimulación antidrómica del nervio trigémino. Se utilizaron electrodos de agujas subdérmicas monopares colocadas próximas a la salida del agujero supraorbitario, infraorbitario y foramen mentoniano, con su respectivo electrodo de referencia a 5 mm aproximadamente. EMG registrada del músculo masetero. Un electrodo de tierra. **Resultados y conclusiones.** La neuroesti-

mulación del nervio trigémino demuestra ser de gran utilidad para determinar la exacta localización de cada una de las ramas del nervio trigémino, ya que la posición anatómica obtenida mediante el fluoroscopio no siempre suele coincidir, lo que aporta una mayor seguridad al neurocirujano a la hora de trabajar. El 91,6% de los pacientes al alta se encontraban asintomáticos.

87.

Descripción de un nuevo procedimiento para la monitorización intraoperatoria en cirugía XLIF

Domínguez Lorenzo JM, Pardellas Santiago E, Soto Cruz W, Volkmer García CM, Vidal Lijó MP, Relova Quinteiro JL

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. Los protocolos existentes para la monitorización intraoperatoria en las cirugías XLIF (*Xtreme lateral interbody fusion*) presentan ciertas limitaciones, como interferir con el procedimiento quirúrgico mientras se realiza la estimulación transcraneal. Con el fin de mejorar la calidad de la supervisión neurofisiológica y preservar la función de las estructuras nerviosas, describimos una nueva técnica de estimulación para la monitorización continua de las vías motoras y sensoriales. **Objetivo.** Describir una nueva técnica de estimulación para la monitorización neurofisiológica durante la cirugía XLIF, que podría añadirse fácilmente a los protocolos ya existentes. **Pacientes y métodos.** Durante los años 2016-2018, 13 pacientes consecutivos sometidos a cirugía XLIF fueron monitorizados usando el protocolo descrito en la bibliografía; además se realizó estimulación eléctrica laminar en todos ellos. El estudio fue realizado en cinco hombres y ocho mujeres con escoliosis lumbar, con una edad media de $68 \pm 6,69$ años. El estímulo fue realizado en lámina transversa de vértebras torácicas inferiores. La estimulación eléctrica laminar evocó respuestas no sólo en los músculos ipsilaterales inervados por nervios originados en el plexo lumbar, sino también se re-

gistraron respuestas sensitivas de los nervios femorocutáneo y genitofemoral. Las respuestas motoras presentaron mayor amplitud y menor variabilidad que en el caso de las obtenidas tras estimulación eléctrica transcraneal. **Resultados.** Tras estimulación eléctrica laminar se registraron respuestas miógenas en todos los músculos monitorizados. Estas respuestas presentaban alta reproducibilidad y amplitudes constantes. La estimulación de los axones del nervio femorocutáneo evocó respuestas antidrómicas registradas en la espina ilíaca superior. **Conclusiones.** La estimulación eléctrica laminar es una técnica fácil, segura y muy reproducible para monitorizar la integridad de los nervios periféricos en riesgo durante la cirugía XLIF. Este procedimiento no excluye otros protocolos de estimulación, sino que complementa protocolos ya existentes.

88.

Cambios periféricos en los potenciales evocados durante la monitorización intraoperatoria en la cirugía de columna

Miró Andreu A^a, Carrasco Méndez CA^b, Martínez de Quintana A^b, López Bernabé R^c, López J^d, Sobrino Torrens R^a, Gómez Cárdenas CP^b

^aHospital General Universitario Santa María del Rosell. ^bHospital Universitario Reina Sofía.

^cHospital Universitario Morales Meseguer. Murcia. ^dStanford Medical Center. California, Estados Unidos.

Introducción. La monitorización intraoperatoria es un conjunto de técnicas neurofisiológicas que se utilizan de forma complementaria en la cirugía para evitar/disminuir el riesgo de déficit neurológico postoperatorio. Los cambios no sólo pueden aparecer como consecuencia de un daño central o medular, sino también por fallos técnicos, efecto de los anestésicos o daño de origen periférico. **Caso clínico.** Varón de 71 años, obeso y diabético, con debilidad en miembros inferiores y dificultad para la marcha, por estenosis moderada de canal (T10-L1). Remitido para fusión espinal posterior (D4-ilion) y laminectomía (D11-D12). Durante la cirugía se observó una re-

ducción/desaparición de los PEM de los músculos psoas y tibial anterior del miembro inferior derecho. Tras descartar que era un fallo técnico y ante la persistencia de los cambios se decidió la finalización de la cirugía. Tras 48 horas, se retomó el procedimiento quirúrgico, con la reaparición de los PEM de los músculos psoas y tibial anterior. Tras la inducción anestésica, y previamente a la incisión, se registraron cambios significativos en las respuestas del PESS, tanto corticales/subcorticales como C7 y punto de Erb, tras estímulo del nervio mediano izquierdo. Se modificó la posición del miembro superior izquierdo, con recuperación inmediata y completa de las respuestas, pudiendo finalizar la cirugía. **Conclusiones.** Los cambios registrados en los PEM del miembro inferior derecho durante la primera intervención son compatibles con una neuroapraxia del nervio femoral derecho. En el segundo tiempo quirúrgico, los cambios en los PESS son congruentes con una lesión del plexo braquial izquierdo. En ambos casos estamos ante un paciente susceptible de lesión nerviosa por su patología de base, junto a las posturas anómalas propias de la cirugía. Resaltamos la importancia de la obtención de las respuestas basales antes/después de la colocación, así como el uso de otras derivaciones, para la localización de las posibles lesiones nerviosas.

89.

Cirugía de hipoplasia del arco posterior del atlas (C1): monitorización pre e intraoperatoria

Volkmer García CM, Relova Quinteiro JL, Domínguez Lorenzo JM, Martín Vigo A

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. Las anomalías del arco posterior del atlas son un grupo poco frecuente de trastornos del desarrollo debidos a la disregulación en la expresión de varios genes. Se distinguen cinco tipos en función de la malformación encontrada. Pueden cursar de manera asintomática, con dolor o con la presencia de sintomatología neuro-

lógica. El tratamiento quirúrgico está indicado en casos sintomáticos. **Caso clínico.** Neonato con afectación medular secundaria a hipoplasia del arco posterior del atlas. Se realiza estudio con PEATC, PESS-NM y PESS-TP de manera ambulatoria para la obtención de respuestas basales, de manera preoperatoria para la evaluación de posible daño medular con la movilización cervical, y finalmente, como parte del seguimiento intraoperatorio. Se obtienen PEATC, PESS-NM y PESS-TP ambulatorios sugestivos de estado madurativo de las vías auditiva y somato-sensorial. La monitorización prequirúrgica con PESS-NM y PESS-TP durante la realización de maniobras de flexión cervical objetiva una caída de amplitud y aumento de latencia de todas las respuestas corticales, que se recuperan con la extensión cervical. La monitorización intraoperatoria con PESS-NM, PESS-TP, PEM y PEATC sucede sin modificaciones significativas en los parámetros evaluados. **Conclusiones.** Destacamos la importancia de la monitorización neurofisiológica no sólo como parte del seguimiento intraoperatorio, sino también como parte de la evaluación prequirúrgica, para el conocimiento de las respuestas basales y para realizar recomendaciones posicionales que permitan minimizar la posibilidad de daño medular tanto en el domicilio como durante el acto quirúrgico.

90.

Análisis de anestésicos, fármacos y montajes de registro para optimizar las respuestas de los potenciales evocados visuales intraoperatorios

Guzmán Carreras B, Montes Peña VJ, Rodríguez Mena D, Boada Cuéllar JL, Romero Esteban J, Rodríguez Morel PM, Benito Naverac H

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción. El uso de los potenciales evocados visuales (PEV) intraoperatorios ha sido un reto debido a la inestabilidad, falta de reproducibilidad de las respuestas y susceptibilidad a la anestesia. Hemos analizado diferen-

tes variables: anestésicos, uso de fármacos midriáticos y empleo de diferentes montajes de registro, para optimizar las respuestas de los PEV. **Pacientes y métodos.** Se realizó PEV-flash preoperatorio a todos los pacientes. Se monitorizaron los PEV en 34 ojos (17 cirugías): una tumorectomía en el lóbulo frontal y 16 hipofisectomías con abordaje transesfenoidal. Se usó estímulo flash con goggle LED y se adicionaron a los canales habituales de registro anteroposterior dos canales a 5 cm lateral (laterolateral) a O1 y O2. El régimen anestésico usado fue TIVA, salvo en un caso, donde incidentalmente se usó sevoflurano. Tras el registro PEV intraoperatorio basal, se aplicaron midriáticos a los 5 y 10 minutos, con obtención de un nuevo registro basal. Al finalizar la cirugía y obtención del registro final, se administraron gases halogenados en dosis ascendentes (0,1-1,5 CAM) para valorar los cambios PEV. **Resultados.** Once de 17 pacientes presentaron alteraciones visuales preoperatorias (una muy grave). Se obtuvieron PEV intraoperatorios estables en 15 pacientes, sin reproducibilidad en el paciente con lesión preexistente grave, en el cual se usaron gases al inicio. Hubo un aumento significativo en la amplitud de los PEV intraoperatorios tras la instilación de midriáticos, sin cambios en la latencia. Las respuestas fueron estables en todos los registros anteroposteriores y laterolaterales, excepto en uno, donde sólo se registró el laterolateral. El uso de halogenados produjo caídas de amplitud de los PEV, retraso de latencia dosis-dependiente en 11 pacientes y pérdida completa de PEV en cuatro con dosis $\geq 1,1$ CAM, 15-20 minutos tras su aplicación. **Conclusiones.** La reproducibilidad de los PEV disminuye en pacientes con disfunción visual preexistente grave. Se corroboró que el uso de gases halogenados destruye los registros de los PEV intraoperatorios. El empleo de ciclopléjicos amplía las respuestas de los PEV intraoperatorios. El registro laterolateral aporta respuestas con mayor estabilidad.

91.

Evolución de los bloqueos de la marcha con estimulación cerebral profunda del núcleo subtalámico en la enfermedad de Parkinson

González Garés M^a, Valdivia Almazán AK^a, González Hidalgo MM^a, Del Valle Loarte M^b, Fernández García C^a, Catalán Alonso MJ^a, Alonso Frech F^a

^aHospital Clínico Universitario San Carlos.

^bHospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid.

Introducción. Los bloqueos de la marcha afectan al 60% de pacientes con enfermedad de Parkinson (EP). El tratamiento farmacológico se muestra ineficaz a largo plazo en muchos casos. El riesgo de caídas y deterioro funcional hacen de este problema un reto terapéutico. El presente estudio valora, de forma retrospectiva, la evolución de los bloqueos de la marcha en pacientes con EP intervenidos mediante estimulación cerebral profunda del núcleo subtalámico (ECP-NST). **Pacientes y métodos.** Se estudió la evolución de 44 pacientes con EP avanzada, 29 (66%) presentaban bloqueos de la marcha graves diarios y con caídas, de los cuales 20 respondían completamente a levodopa. A todos ellos se les realizó monitorización intraoperatoria, durante cirugía estereotáctica para localización anatómica del NST izquierdo y derecho en condiciones de analgesia sin sedación, mediante microestimulación cerebral, microrregistro y análisis de la actividad neuronal para la localización funcional del NST y la sustancia negra *pars reticulata* y para la implantación definitiva de macroelectrodos profundos y posterior ECP. **Resultados.** No se objetivó ninguna complicación durante la monitorización intraoperatoria y en todos los pacientes se pudo realizar la ECP. El 100% respondió a ECP, cinco presentaron bloqueos de la marcha en la evolución de su enfermedad tras ECP, de los que el 60% respondieron con estimulación del NST a frecuencias bajas. De tres pacientes que no tenían una respuesta óptima a la levodopa, dos no mejoraron con la ECP-NST y uno mejoró añadiendo estimulación

de la sustancia negra *pars reticulata*. Un paciente que presentó bloqueos de la marcha en *on* mejoró también con la ECP-NST. Ningún paciente desarrolló bloqueos de la marcha en relación con el tratamiento de ECP. **Conclusiones.** La ECP-NST representa un tratamiento eficaz en los bloqueos de la marcha en la EP avanzada. La estimulación de dicho núcleo a frecuencias bajas y la estimulación conjunta de la sustancia negra *pars reticulata* podrían rescatar a los pacientes que no respondan adecuadamente a la ECP-NST. Remarcar la importancia de la localización funcional de la sustancia negra *pars reticulata* durante el microrregistro neurofisiológico intraoperatorio en la cirugía para implantación de macroelectrodos.

POTENCIALES EVOCADOS

92.

Detección precoz de hipoacusia neonatal: casuística de 10 años

Escobar Ipuz FA, Soria Bretones C, García Jiménez MA, Cueto Calvo E

Hospital Virgen de la Luz. Cuenca.

Objetivo. Describir la prevalencia de la hipoacusia neonatal en nuestro centro en los últimos 10 años. **Pacientes y métodos.** 352 pacientes procedentes del cribado universal de hipoacusia (cribado previo mediante otoemisiones acústicas) para diagnóstico, estudiados en los primeros tres meses de vida mediante potenciales evocados auditivos del tronco encefálico (PEATC). Motivos de remisión: factores de riesgo descritos por la CODEPEH (Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil), así como otoemisiones acústicas negativas. Se realizó audiometría mediante PEATC (curva latencia-intensidad y determinación del umbral auditivo objetivo de la onda V). **Resultados.** La mayoría de los pacientes estudiados presentaban otoemisiones acústicas negativas (34%) y como factor de riesgo más frecuente la prematuridad (28%). El estudio fue patológico en el 44%. De ellos, el

61% presentaban hipoacusia bilateral de transmisión de grado leve. Sólo el 3,85% de los casos se diagnosticó como hipoacusia grave de tipo neurosensorial (prevalencia del 1,7% de todos los pacientes estudiados). Los factores de riesgo que más se asocian a hipoacusia son malformaciones craneofaciales, infecciones y prematuridad. Al 45% de los casos patológicos se les realizó un nuevo estudio. De ellos, el 76% mejoraron. **Conclusiones.** Nuestros datos (prevalencia global y de hipoacusia grave) son similares a otros estudios realizados en España. Las alteraciones diagnosticadas en un primer estudio son leves y en la mayoría de los casos se normalizan en estudios sucesivos. Los casos observados de hipoacusia neurosensorial grave se benefician de una intervención temprana.

93.

Fampiridina en pacientes con esclerosis múltiple: efectos sobre los potenciales evocados visuales, cognitivos y motores

Fernández Sánchez VE, Postigo Pozo MJ, Gallardo A, Urbaneja Romero P, Guerrero M, León A, Fernández O
Hospital Regional Universitario de Málaga.

Introducción. La fampiridina es un fármaco bloqueador de los canales de potasio que, al reducir la fuga de corriente iónica a través de estos canales, prolonga la repolarización e intensifica la formación del potencial de acción en los axones mielinizados y mejora la función neurológica. Está aprobado para mejorar la marcha en los pacientes con esclerosis múltiple. Sus efectos sobre otros aspectos de la enfermedad no se han evaluado en profundidad. **Pacientes y métodos.** Análisis prospectivo, en un ensayo clínico fase IV, abierto, de seguimiento longitudinal pre y 6 meses postratamiento con fampiridina. Se evalúan efectos clínicos (EDSS, visión: escalas de agudeza visual, test de Sloan; cognición: Symbol Digit, PASAT; y movilidad: 9-HPT, TW25, *dual test*) y sobre parámetros de potenciales evocados (visuales, p300 y motores). **Resultados.** Se incluyeron 31 pacientes, 11 hombres (35,5%) y 20 mujeres (64,5%), de 52,24

años de edad (rango: 29-69 años) y tiempo de evolución de la enfermedad de 15,6 años de media (rango: 3-36 años). Las formas clínicas eran recurrentes remitentes en 19 pacientes (76%), secundarias-progresivas en cuatro (16%) y progresivas primarias en dos (8%). EDSS basal medio: 4,9 (rango: 3-6,5). Tras seis meses de tratamiento con fampiridina, se observó una mejoría significativa en el test 9-HPT, tendencia a la disminución de latencia de p300 y disminución significativa de latencia de los potenciales evocados visuales y del tiempo de conducción central para miembros superiores e inferiores. **Conclusiones.** La fampiridina presenta efectos sobre la función visual, cognitiva y motora de los pacientes con esclerosis múltiple, que puede objetivarse mediante potenciales evocados.

94.

Evolución del electrorretinograma multifocal en pacientes con enfermedad de Parkinson tras dos años de seguimiento

De Francisco Moure J, Ulloa Melo L, Navarrete Navarro S, Haddad Garay M, Almarcegui Lafita C
Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. La retina constituye una prolongación del sistema nervioso central accesible al estudio no invasivo mediante exploraciones funcionales o de imagen. Por ello, la retina ha sido objeto de estudio en diferentes trastornos neurodegenerativos, como la enfermedad de Parkinson. Existe evidencia de que el componente N95 del electrorretinograma (ERG) obtenido con damero alternante es un marcador de calidad de vida y discapacidad en estos pacientes. En cuanto al estudio mediante ERG multifocal, existen menos datos al tratarse de una técnica de introducción más reciente en la clínica. **Pacientes y métodos.** Se presentó el proyecto en una asociación de pacientes con enfermedad de Parkinson y se obtuvieron 13 voluntarios. A todos ellos se les realizó un ERG multifocal cada seis meses. Se empleó un panel de 103 hexágonos y se

obtuvo el ERG con estímulo binocular tras adaptación a la oscuridad. Se analizó la amplitud, latencia de la onda P1 y densidad de respuestas en el anillo central y los cuatro anillos siguientes. **Resultados.** En el estudio basal, la media $\pm$ desviación estándar de los parámetros estudiados fueron: anillo 1 ($146 \pm 76 \mu V$; $37,8 \pm 3,5$ ms; $12,4 \pm 6,7$ nV/deg2), anillo 2 ($141 \pm 67 \mu V$; $37,4 \pm 3,4$ ms; $12,4 \pm 4$ nV/deg2), anillo 3 ($140 \pm 60 \mu V$; $37,2 \pm 2,3$ ms; $5,6 \pm 2,5$ nV/deg2), anillo 4 ($134 \pm 60 \mu V$; $37,5 \pm 2,2$ ms; $4,1 \pm 1,9$ nV/deg2) y anillo 5 ($129 \pm 64 \mu V$; $38,1 \pm 2,5$ ms; $3,3 \pm 1,5$ nV/deg2). Únicamente cinco pacientes completaron los dos años de seguimiento y los resultados en este último estudio fueron: anillo 1 ($182 \pm 42 \mu V$; $37,1 \pm 2,6$ ms; $14,4 \pm 3,3$ nV/deg2), anillo 2 ($164 \pm 42 \mu V$; $37,2 \pm 2,5$ ms; $9,1 \pm 2,3$ nV/deg2), anillo 3 ($160 \pm 39 \mu V$; $37,1 \pm 2$ ms; $6,2 \pm 1,5$ nV/deg2), anillo 4 ($166 \pm 41 \mu V$; $37,7 \pm 1,6$ ms; $4,9 \pm 1,2$ nV/deg2) y anillo 5 ($166 \pm 43 \mu V$; $38,5 \pm 1,7$ ms; $4,2 \pm 0,9$ nV/deg2). **Conclusiones.** Teniendo en cuenta las limitaciones del estudio no parece que exista un deterioro del ERG multifocal tras dos años de seguimiento en pacientes con enfermedad de Parkinson.

95.

Estudio neurofisiológico de la vía visual en la edad pediátrica

Luján Bonete M, Moliner Ibáñez J, Gil Galindo N, Balaguer Roselló E, Giner Bayarri P, Zalve Plaza G, Chornet Lurbe A
Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

Introducción. La capacidad de acertar en el diagnóstico oftalmológico preciso de un paciente pediátrico con problemas de visión es esencial para su tratamiento y rehabilitación temprana. La realización de pruebas neurofisiológicas sobre la vía visual (PEV, ERG, EOG) es factible desde edades tempranas. **Pacientes y métodos.** Serie de casos de 10 pacientes (60% de sexo femenino) con edades comprendidas entre los 5 y 14 años, remitidos para valoración de baja agudeza visual. Se estudia a los pacientes mediante la realización de PEV-pattern (con ángulo visual de $1^\circ 15'$), ERG-mul-

tifocal, ERG a campo completo (Ganzfeld) y, en algunos casos, EOG. **Resultados.** Un 70% presentaron una exploración oftalmológica normal y un 20% mostraban alteraciones previas (un caso de atrofia óptica congénita, un paciente con afectación previa en tomografía de coherencia óptica y ERG). En un 70% de los pacientes de la muestra los estudios resultaron normales, en un 30% se halló afectación retiniana macular y paramacular (20%) o únicamente macular (10%). En todos los pacientes se realizó estudio con PEV-pattern con damero de distintos tamaños. El 90% resultó dentro de la normalidad. Las pruebas que requieren fijación de la mirada (PEV-pattern, ERG-multifocal) y EOG necesitan un mayor grado de colaboración. El paciente más joven de la serie al que se realizó ERG multifocal con electrodo de contacto ocular tenía 5 años. **Conclusiones.** En una consulta de neurofisiología de la visión es posible obtener información acerca de la función de la vía visual para ayudar al diagnóstico, tratamiento y rehabilitación precoces en pacientes pediátricos. No suele ser necesaria sedación.

96.

Utilidad de la respuesta escotópica flicker en la ceguera congénita estacionaria nocturna: a propósito de un caso

Grande Martín A, Pozo Martos PM, Pardo Fernández JM, Guerrero Solano JL, Godes Medrano B
Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Introducción. La ceguera congénita estacionaria nocturna, enfermedad retiniana cuyo síntoma guía es la hemeralopía no progresiva, es un diagnóstico sintromático que engloba múltiples y raras entidades heterogéneas, tanto clínica como genéticamente. En concreto, el subtipo de Schubert-Bornschein, que cursa con fondo de ojo normal y electrorretinograma (ERG) típicamente electronegativo, se divide en dos formas: una completa, en la que se afecta la vía *on* de las células bipolares, y otra incompleta, en la que ambas vías, *on* y *off*, están alteradas. Las

dos son diferenciables con estudios ERG convencionales; sin embargo, el estudio genético, la mayor parte de las veces realizado a través de paneles con gran coste asociado, es necesario para asegurar el diagnóstico y precisar el patrón de herencia. No obstante, un buen conocimiento de la fisiología retiniana y, con ello, la aplicación de respuestas ERG no habituales son en algunos casos de gran ayuda para dirigir dicho estudio. **Caso clínico.** Niño de 8 años, sin antecedentes de interés, con gran dificultad en la visión nocturna, de larga evolución y no claramente progresiva, con agudeza visual y fondo de ojo normales. Su estudio ERG no sólo orientó el diagnóstico hacia la forma completa de Schubert-Bornschein, sino que también los hallazgos en la respuesta no convencional escotópica flicker 10 Hz permitieron acotar, en gran medida, el estudio genético. La secuenciación dirigida del gen *GRM6* mostró sus dos alelos mutados, lo que permitió confirmar el diagnóstico y establecer su patrón de herencia. **Conclusiones.** El diagnóstico y diferenciación de las distintas formas de ceguera congénita estacionaria nocturna supone un reto diagnóstico en el que el estudio neurofisiológico constituye un pilar fundamental. Además, algunos casos como el presentado pueden cursar con hallazgos distintivos en respuestas ERG no convencionales, que permiten dirigir el estudio genético y así simplificar el proceso diagnóstico y reducir sus costes asociados.

97.

Importancia de la neurofisiología en un paciente con malformación de Arnold-Chiari tipo I de baja repercusión radiológica

Luján Bonete M, Hoyo Rodrigo B, Gil Galindo N, Balaguer Roselló E, Cors Serra S, Mazzillo Ricaurte A, Chilet Chilet R
Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

Introducción. La malformación de Arnold-Chiari tipo 1 (MAC-1) se caracteriza por la alteración anatómica de la base del cráneo y estructuras neurológicas adyacentes, con gran variabilidad en su presentación clínica. **Objeti-**

vo. Presentar el caso clínico de un paciente con MAC-1, afecto de deterioro neurológico lentamente progresivo, sugerente de afectación del sistema nervioso central, remitido por sospecha de mielopatía cervical. Inicialmente no se sospechó afectación por MAC-1, dada la baja expresividad en la resonancia magnética, siendo fundamentales las pruebas neurofisiológicas para su diagnóstico. **Caso clínico.** Varón de 49 años, con un cuadro de dos años de evolución de inestabilidad para la marcha, parestesias distales en extremidades, incontinencia urinaria y disfunción eréctil. La resonancia magnética objetiva MAC-1 sin alteración de señal en el bulbo raquídeo o la médula cervical. Remitido para EMG por sospecha de radiculopatía/polineuropatía, se descarta afectación periférica. En consulta destaca una marcha atáxica/espástica, habla disártrica, hiperreflexia, nistagmo multidireccional y Hoffman bilateral. Se sugiere afectación del sistema nervioso central y se realizan PESS, EEG, EMT y polisomnografía (sospecha de apneas centrales). La EMT muestra baja amplitud de la respuesta motora en las cuatro extremidades y tiempo de conducción central prolongado en miembros inferiores. Los PESS muestran amplitud disminuida y latencia alargada de la onda cortical con tiempo de conducción central prolongado. La polisomnografía muestra síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño y el EEG es normal. La resonancia magnética control muestra marcado un descenso de las amígdalas cerebelosas y estenosis del canal occipital, sin alteración de la señal medular. Los hallazgos son compatibles con afectación de la vía motora piramidal y somatosensorial bilateral en el sistema nervioso central, a considerar MAC-1 como causa de la clínica. Se remite a neurocirugía. **Conclusiones.** La MAC-1 es una enfermedad con una gran variabilidad clínica, cuyo grado de afectación clínica no siempre corresponde con el radiológico, por lo que la neurofisiología desempeña un papel importante para su diagnóstico.

98.

Utilidad de los potenciales evocados miogénicos vestibulares en la enfermedad de Menière unilateral

Macario Argueta M, Luque Cárdenas C, Rocío Martín E

Hospital Universitario de la Princesa. Madrid.

Introducción. La prueba de potenciales evocados miogénicos vestibulares (PEMV) promedia respuestas miogénicas evocadas por sonido que activa a los órganos otolíticos. Evalúa la integridad del arco reflejo vestibulo-ocular (PEMV ocular) y vestibulo-cólico (PEMV cervical). La enfermedad de Menière se caracteriza por ataques episódicos de vértigo y síntomas cocleares fluctuantes. **Objetivo.** Describir las respuestas PEMV obtenidas en pacientes diagnosticados de enfermedad de Menière unilateral. **Pacientes y métodos.** Se analizaron los PEMV realizados en pacientes con diagnóstico de enfermedad de Menière unilateral, menores de 60 años y realizados entre 2014 y 2017. Se estimuló monoauralmente con *bursts* tonales de 500 Hz intensos (105 dB nHL), a 5 Hz, con auriculares, enmascarando el lado contralateral con ruido blanco (-40 dB nHL). Se registró PEMV ocular en el párpado inferior y PEMV cervical en el músculo esternocleidomastoideo con electrodos de superficie, bilateralmente. Las respuestas se promediaron 100-200 veces, se obtuvieron al menos dos respuestas reproducibles de cada uno, filtros 20 Hz-1,5 kHz. Se realizó un análisis estadístico para muestras pareadas en el programa SPSS. Se compararon los parámetros (latencia y amplitud) de los PEMV ocular y cervical del lado afecto con los del lado sano. **Resultados.** Se incluyeron nueve pacientes, con una edad media de $48,7 \pm 6,8$ años y una duración media de la enfermedad de $3,8 \pm 2,6$ años. El 89% fueron mujeres. Los pacientes que no mostraron respuestas bilateralmente (uno en PEMV cervical, dos en PEMV ocular) no se incluyeron en el análisis estadístico de dicha categoría. En el 87,5% de los casos, la latencia p13 fue mayor en el la-

do afecto (13,5-21,1 ms) que en el lado sano (12,9-15,9 ms) ($p = 0,017$; test de Wilcoxon). No se obtuvieron diferencias significativas en los parámetros restantes de PEMV cervical, ni en los de PEMV ocular. **Conclusiones.** La latencia p13 de los PEMV cervicales se encontró prolongada en el lado afecto en comparación con el lado sano contralateral. Dado que los PEMV son una prueba que permite evaluar clínicamente la función otolítica de forma no invasiva, práctica y bien tolerada, debería extenderse su uso.

SUEÑO

99.

Influencia del entorno laboral en los trastornos del sueño y la fatiga en pacientes con esclerosis múltiple

Llorente Rodríguez EL, Montero Pérez B, Pérez Gómez J, Romero Puertas F, De Francisco Moure J, Dolz Zaera I, Martínez Jarreta B

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. La esclerosis múltiple (EM) remitente recurrente es la enfermedad desmielinizante más común del sistema nervioso central. Uno de los síntomas más prevalentes es la fatiga (75-90% de los afectados), así como la presencia de trastornos del sueño (43-68%), siendo estos últimos cuatro veces más frecuentes que en la población general. Se conoce que ambos factores repercuten negativamente en la calidad de vida de los pacientes, pero no cómo influyen en su actividad laboral. **Pacientes y métodos.** Se crearon tres grupos de discusión (*focus groups*) en pacientes con EM remitente recurrente, dentro de un diseño de estudio cualitativo. Para ello se tomaron como referencia los resultados obtenidos en las escalas de fatiga, calidad del sueño de Pittsburgh y estudio polisomnográfico. Se clasificó a los pacientes en tres grupos, en función de la presencia o no de fatiga o trastornos del sueño, y se realizaron

tres entrevistas estructuradas. **Resultados.** Se observó que aquellos pacientes con estudios medios, que tenían actividades laborales con mayor carga física y horarios partidos o con turnos, presentaron peores valores tanto en las escalas de fatiga como en calidad del sueño, a diferencia de los pacientes que tenían jornadas laborales reducidas, que presentaron una alta puntuación en fatiga pero mejor calidad del sueño. De lo contrario, los pacientes con trabajos relacionados con cargos superiores y de mayor responsabilidad no mostraron influencia en la fatiga, pero sí una peor calidad del sueño. **Conclusiones.** Dado que la EM remitente recurrente se caracteriza por episodios de recidivas o brotes (80-90% de los afectados), resulta delimitante para llevar a cabo las tareas laborales. Todos los pacientes que realizaron una reducción de su jornada laboral o que buscaron otro trabajo que se adaptase a su enfermedad mostraron mejoría en su calidad de sueño y fatiga. Este hecho orienta a que los pacientes con EM, en función de su desempeño laboral, pueden requerir adaptación a sus puestos de trabajo, mejorando de este modo su calidad de sueño y disminuyendo la fatiga.

100.

Síndrome de apnea central del sueño con patrón respiratorio de Cheyne-Stokes no asociado a insuficiencia cardíaca congestiva: a propósito de un caso

González Uriel P, Martín Robles I

Hospital Universitario Lucas Augusti. Lugo.

Introducción. El síndrome de apnea central del sueño (SACS) se caracteriza por la ausencia de movimientos torácicos respiratorios durante el sueño, debido a una pérdida transitoria del control ventilatorio. Puede ser o no hipercápnico. En este segundo grupo existen varias causas: insuficiencia cardíaca congestiva e ictus son las más frecuentes y suelen presentar, de forma mayoritaria, el patrón respiratorio de Cheyne-Stokes, que se caracteriza por oscilaciones de la amplitud

ventilatoria y apneas centrales intercaladas. **Caso clínico.** Mujer de 51 años, remitida a la consulta de sueño por excesiva somnolencia diurna. Antecedentes personales: fumadora activa de 34 paquetes al año, diabetes mellitus de tipo 2, hipotiroidismo, hiperparatiroidismo, virus de la hepatitis C, insuficiencia renal secundaria a opiáceos, fibromialgia, trastorno depresivo recurrente, toxicodependencia con consumo de heroína hasta hace 11 años y cocaína esnifada esporádica. En la anamnesis dirigida refería buena higiene de sueño, somnolencia y cansancio diurnos, y ausencia de insomnio. Una polisomnografía basal objetivó una adecuada macroestructura del sueño, con cinco ciclos completos, latencias conservadas y proporción de fases correcta para la edad de la paciente. Índice apnea/hipopnea (IAH) de 18,4 (IAH no REM: 22,1; IAH en REM: 2,2), a expensas de brotes de apneas centrales de corta duración durante el sueño no REM, en patrón respiratorio de Cheyne-Stokes y con repercusión leve sobre la saturación de oxígeno. No se evidenciaron trastornos del movimiento ni conductuales. **Conclusiones.** En la bibliografía aparecen descritas como causas del SACS no hipercápnico la insuficiencia renal crónica, el hipotiroidismo y el hiperparatiroidismo. Aunque es característico de pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva, el patrón respiratorio de Cheyne-Stokes durante el sueño también puede aparecer en otras patologías en las que no siempre se sospecha, por lo que la polisomnografía basal supone una prueba fundamental en su correcto diagnóstico.

101.

Relación entre fatiga y somnolencia en pacientes con esclerosis múltiple

González García JA^a, Llorente Rodríguez EL^a, Montero Pérez B^a, Pérez Gómez J^a, Romero Puertas F^a, De Francisco Moure J^a, Martínez Jarreta B^b

^aHospital Universitario Miguel Servet.

^bUniversidad de Zaragoza.

Introducción. La fatiga es el síntoma más prevalente en la esclerosis múltiple,

siendo referida por un 80-97% de los pacientes. Se define como ausencia de energía física o mental, con impacto en actividades sociales, laborales y las relaciones personales y familiares. Este síntoma en ocasiones puede confundirse con somnolencia. **Objetivo.** Determinar si existe relación entre el nivel de fatiga y la somnolencia en un grupo de pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente. **Pacientes y métodos.** Muestra constituida por 39 pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente, a los que se les realizó un test de la escala modificada de fatiga, la escala de gravedad de fatiga, la escala de somnolencia de Epworth y la escala de calidad de sueño de Pittsburgh. **Resultados.** En los pacientes con esclerosis múltiple se observó que no existe correlación entre los valores obtenidos en la escala de somnolencia de Epworth y la escala modificada de fatiga. Sin embargo, sí se apreció relación entre una pobre calidad de sueño percibida, mediante la escala de calidad de sueño de Pittsburgh, y un mayor grado de fatiga. **Conclusiones.** La escala de somnolencia de Epworth y la escala modificada de fatiga son instrumentos que miden dos fenómenos distintos, permitiendo la diferenciación entre ellos. Sin embargo, una mala calidad de sueño percibida se asoció a síntomas de fatiga más prominentes.

102.

Calidad de sueño en pacientes con esclerosis múltiple: comparativa entre test de Pittsburgh y polisomnografía

Llorente Rodríguez EL, Montero Pérez B, González García JA, Pérez Gómez J, De Francisco Moure J, Romero Puertas F, Martínez Jarreta B

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. El sueño es una función biológica fundamental, cuya alteración puede tener consecuencias físicas y mentales que afecten la calidad de vida, por lo que su detección y valoración mediante instrumentos válidos, fiables y sensibles es muy importante. El índice de calidad de sueño de Pitts-

burgh (ICSP) es un cuestionario que evalúa la calidad del sueño del sujeto y sus alteraciones clínicas durante el mes previo de un modo subjetivo. Dada la alta prevalencia de trastornos del sueño en la esclerosis múltiple, sería de gran apoyo en la práctica clínica su determinación de un modo rápido y sensible. **Pacientes y métodos.** Estudio longitudinal constituido por una muestra de 39 pacientes con esclerosis múltiple a los que se les realizó un cuestionario de ICSP y un estudio polisomnográfico nocturno domiciliario. El cuestionario se repitió en dos ocasiones con un intervalo de tiempo de seis meses. **Resultados.** Según los datos obtenidos en los cuestionarios del ICSP y los datos obtenidos en la polisomnografía, no existía una buena correlación entre la eficiencia del sueño percibida (ICSP) y la eficiencia de sueño objetivamente medida mediante polisomnografía. **Conclusiones.** No existe una adecuada correlación entre la valoración subjetiva del paciente medida con el ICSP y la eficiencia de sueño determinada mediante la polisomnografía.

103.

Síndrome de piernas inquietas: una realidad visible

Andrada Brazo C, Torres Vera LV, De la Rosa Fernández MA, Montes Gonzalo MC

Complejo Hospitalario de Toledo.

Introducción. El síndrome de piernas inquietas (SPI) es un trastorno común con una relevante repercusión en la calidad de vida de los pacientes; debe sospecharse ante cualquier sujeto con molestias en las piernas durante el reposo nocturno o al final del día. Existen varias formas de presentación, una de inicio precoz, con un patrón familiar frecuente y de progresión más lenta con respecto a la formas de inicio tardío. En un alto porcentaje, los pacientes experimentan movimientos periódicos de las piernas durante el período de sueño. **Caso clínico.** Mujer con síndrome de Down, que desde la infancia tiene cambios frecuentes de postura, asociando postura mantenida anómala de miembros inferiores (movimientos de flexión y en ocasio-

nes recostada sobre ellos), fundamentalmente en prono. Tras anamnesis dirigida, se realizó estudio polisomnográfico nocturno, con resultados que detectaron movimientos periódicos de las piernas en un índice elevado. Ante la sospecha fundada de SPI, se inició tratamiento específico e individualizado de la paciente. Se obtuvieron resultados en los que se objetivaron movimientos periódicos de las piernas en un índice elevado y se descartó la existencia de eventos respiratorios concomitantes durante el sueño. Se constató el diagnóstico de sospecha de SPI tras la administración de tratamiento específico y cierta mejoría objetiva. **Conclusiones.** El SPI es una patología frecuente dentro del conjunto de los trastornos del sueño, a menudo infradiagnosticado. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico y es importante hacer un diagnóstico diferencial con otros trastornos del mismo grupo, descartar posibles causas desencadenantes, así como eventos respiratorios durante el sueño. La sospecha de hiperlaxitud articular, como en el caso de esta paciente, puede tenerse en cuenta como factor que permite adoptar una postura frenadora de los movimientos. La respuesta positiva a tratamiento específico e individualizado apoya en el mismo sentido.

104.

Estudio de parámetros del sueño en pacientes con esclerosis múltiple mediante polisomnografía domiciliar

Montero Pérez B, Llorente Rodríguez L, Martínez Jarreta B, Pérez Gómez J, González García JA, Romero Puertas F, De Francisco Moure J

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. Los trastornos del sueño en la esclerosis múltiple provocan diversas alteraciones durante el sueño, pudiendo llegar a modificar de manera considerable su estructura normal, repercutiendo negativamente en el descanso y disminuyendo la calidad de vida. **Pacientes y métodos.** Estudio constituido por una muestra de 39 pacientes con esclerosis múltiple a los

que se les realizó una polisomnografía nocturna domiciliar. **Resultados.** Se observó en general un aumento de sueño superficial N1 (media: 12,1%) y N2 (media: 47,8%) y una disminución de N3 (media: 21,1%) y sueño REM (media: 17,6%). Veinte pacientes (51,2%) tuvieron más del 10% de N1, 33 (84,6%) tuvieron más del 40% de N2, 28 (71,7%) tuvieron menos del 25% de N3 y 35 (89,7%) tuvieron menos del 25% de sueño REM. Eficiencia media del 80,4%, siendo en el 27,6% de los pacientes menor del 85%. **Conclusiones.** Existe evidencia objetiva de una alteración en la macroestructura del sueño de los pacientes con esclerosis múltiple. Estos pacientes tienen un sueño más superficial y de menor calidad que la población general. Sería conveniente realizar una correcta evaluación del sueño para intentar corregir estas alteraciones y mejorar de esta forma su calidad de vida.

105.

Valoración del insomnio en pacientes con esclerosis múltiple

Montero Pérez B, Llorente Rodríguez L, Martínez Jarreta B, Pérez Gómez J, De Francisco Moure J, Romero Puertas F, Dolz I

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. La esclerosis múltiple es una enfermedad desmielinizante que con una alta prevalencia asocia trastornos del sueño, siendo el insomnio uno de ellos. Muchos de los síntomas diurnos derivados del insomnio, como ansiedad o depresión, pueden ser solapados con los propios de la enfermedad, por lo que es necesaria una adecuada valoración que permita realizar intervenciones específicas para mejorar la calidad de vida de estos pacientes. **Pacientes y métodos.** Estudio longitudinal constituido por una muestra de 39 pacientes con esclerosis múltiple a los que se les realizó un cuestionario de escala de gravedad del insomnio y un estudio polisomnográfico nocturno domiciliar. **Resultados.** Se observó que aquellos pacientes que presentaban mayores puntuaciones en el cuestionario de esca-

la de gravedad del insomnio (27 pacientes presentaron más de 7 puntos) mostraban una mayor correlación con el índice de microdespertares nocturnos (índice medio: 5,84; $R^2 = 0,12$), siendo menor la asociación estadística con otros parámetros como el tiempo total de vigilia intrasueño (WASO media: 27,6%; $R^2 = 0,00$), latencia de inicio del sueño (media: 43,6; $R^2 = 0,01$) o eficiencia del sueño (media: 80,4%; $R^2 = 0,06$). **Conclusiones.** Existe una correlación entre el índice de microdespertares determinado mediante polisomnografía con la gravedad del insomnio medida con la escalada de gravedad del insomnio.

106.

Estudio del sueño en niños con epilepsia: análisis de la micro y macroestructura

Jiménez Jurado GM, Aguilar Andújar M, Dinca Avarvare L, Menéndez de León C

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La epilepsia y los trastornos del sueño en niños son problemas muy frecuentes, con interacción entre ambos y que generalmente derivan en una alteración de la estructura del sueño. Son pocos los estudios realizados en esta población. **Objetivo.** Describir el efecto de la epilepsia en la arquitectura del sueño, tanto en micro como en macroestructura. **Sujetos y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo, realizado en la Unidad de Sueño de Neurofisiología Clínica. Se incluyeron niños que se sometieron a un polisomnograma entre enero de 2015 y diciembre de 2017, con una edad de 4-16 años en el momento de la realización. Los criterios de inclusión fueron: diagnóstico de epilepsia, no presentar déficit intelectual ni alteración psiquiátrica, no diagnóstico de TDAH o autismo. **Resultados.** Dieciséis niños (6 niñas y 10 niños), con una edad media de 7,25 años, un 75% diagnosticados de epilepsia focal y un 25% de epilepsia generalizada. Respecto al polisomnograma, un 68,75% presentaron más de tres episodios de despertar intrasueño ≥ 5 min. Latencia media de sueño: 23,12 min. Latencia media de

sueño REM: 138,75 min. Eficiencia media de sueño: 81,13%. Porcentaje medio de fases de sueño: 5,69% N1, 46,83% N2, 29,69% N3 y 17,79% fase REM. Un 12,5% presentaron un índice apnea/hipopnea > 1 y un 62,5% presentaron un índice de movimientos periódicos de miembros durante el sueño > 5 . Respecto a la microestructura, un 75% presentó una baja proporción de husos de sueño, con un valor medio de 107,44 husos/h, apareciendo la menor proporción en epilepsias generalizadas. El valor medio de índice de *arousal* fue de 29,15, la mayoría en relación con los movimientos en miembros inferiores. **Conclusiones.** La epilepsia parece no influir significativamente en la macroestructura del sueño; sin embargo, en la microestructura se encuentra una alteración principalmente en la proporción de husos de sueño, con la relevancia que puede implicar en relación al desarrollo cognitivo. Es necesario ampliar la muestra y poder comparar resultados con otros estudios similares para obtener datos más concluyentes.

107.

Narcolepsia y esclerosis múltiple

Revilla Aparicio A, Porcacchia P, Caballero Martínez M

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La narcolepsia es una enfermedad poco frecuente con unos criterios diagnósticos bien definidos. La clasificación ICSD-3 distingue entre tipos I y II en función de que exista catapleja o bajos niveles de hipocretina en el líquido cefalorraquídeo, e incluye subtipos secundarios a enfermedad médica en ambas entidades. Existe una susceptibilidad genética localizada en el HLA DR-DQ común a narcolepsia y esclerosis múltiple. **Caso clínico.** Varón de 29 años, con antecedentes de consumo de tóxicos, que padece desde hace cinco años somnolencia diurna excesiva, parálisis de sueño y catapleja. Además, presenta desde hace dos años signo de Lhermitte, y desde hace tres meses, parestesias progresivas en el miembro superior izquierdo. Se realiza exploración física, resonancia

cia magnética craneal, polisomnografía y test de latencias múltiples de sueño. Se revisan los trabajos indexados en PubMed con los términos *Mesh* 'narcolepsy' AND 'multiple sclerosis', publicados en los últimos diez años. La resonancia magnética craneal muestra lesiones desmielinizantes en la sustancia blanca, supratentoriales, yuxtacorticales y margen inferior del pedúnculo cerebeloso medio izquierdo, en C3-C4, sin afectar al hipotálamo ni al troncoencefalo. La polisomnografía mostró una eficiencia del 75,6%, sueño fragmentado y latencia de sueño de 4 min 30 s. El test de latencias múltiples de sueño mostró una latencia media de 2 min 48 s y dos períodos REM. La exploración física y las pruebas complementarias confirmaron los diagnósticos de esclerosis múltiple remitente recurrente y narcolepsia tipo I. La búsqueda bibliográfica ofrece 13 trabajos. **Conclusiones.** Los diagnósticos de narcolepsia tipo I y esclerosis múltiple remitente recurrente en un mismo individuo plantean la posibilidad de una narcolepsia secundaria a esclerosis múltiple, o bien la coexistencia de ambas entidades. En este caso, la cronología de presentación de los síntomas y la ausencia de lesiones en hipotálamo en la resonancia magnética craneal orientan a una comorbilidad más que a una narcolepsia secundaria.

108.

Edad, sexo y antropometría. Relación estadística con el índice de apnea-hipoapnea

Serrano García I^a, Iznaola Muñoz MC^a, Khoury Martín EF^a, Ruiz Navarrete A^a, Cazorla Cabrera C^b, Ruiz García J^a

^aHospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. ^bComplejo Hospitalario de Toledo.

Introducción. Está establecida la relación entre el síndrome de apnea-hipoapnea del sueño (SAHS) y los parámetros antropométricos definitorios de la obesidad. A partir de ello, y con la intención de poder apoyar la decisión terapéutica cuando existe una clínica clara de SAHS, se revisan 200 pacientes con sospecha de SAHS. **Objetivo.** Conocer la relación estadística de las variables perímetro cervical (PC),

perímetro abdominal (PA) e índice de masa corporal (IMC) con el índice de apnea-hipopnea (IAH) y, a partir de ahí, tener la posibilidad de indicar el tratamiento más adecuado. **Pacientes y métodos.** Se seleccionan 65 pacientes con SAHS (31 mujeres y 34 hombres), con una edad media de 54,65 ± 12,56 años. PC medio: 39,44 ± 4,30. PA medio: 105,9 ± 17,30. IMC medio: 32,32 ± 7,00. IAH medio: 18,74 ± 20,02. Análisis estadístico descriptivo: test de Kolmogorov-Smirnov y Shapiro-Wilk. Análisis de correlaciones: coeficiente de Spearman para calcular las ecuaciones definitorias de la relación de cada uno de las mencionadas variables con el IAH. **Resultados.** Las diferentes ecuaciones obtenidas son: IAH y edad: IAH: $-4,421 + 0,424 \times \text{edad}$ ($r = 0,266$; $R^2 = 0,071$). IAH e IMC: IAH: $-3,139 + 0,677 \times \text{IMC}$ ($r = 0,237$; $R^2 = 0,056$). IAH y PC: IAH: $-27,590 + 1,175 \times \text{PC}$ ($r = 0,253$; $R^2 = 0,064$). IAH y PA: IAH: $-20,872 + 0,374 \times \text{PA}$ ($r = 0,323$; $R^2 = 0,104$). Análisis por sexos: en el sexo masculino, el IAH se correlaciona con edad, IMC, PC y PA, y en el sexo femenino, con ninguna. Sexo masculino: IAH y edad: IAH: $-19,887 + 0,627 \times \text{edad}$ ($r = 0,395$; $R^2 = 0,156$). IAH e IMC: IAH: $-7,684 + 0,791 \times \text{IMC}$ ($r = 0,252$; $R^2 = 0,064$). IAH y PC: IAH: $-82,692 + 2,751 \times \text{PC}$ ($r = 0,352$; $R^2 = 0,124$). IAH y PA: IAH: $-40,198 + 0,587 \times \text{PA}$ ($r = 0,370$; $R^2 = 0,137$). Análisis por grupos de edad: en el grupo de edad de 50 años, con ninguna. **Conclusiones.** La variable IAH se correlaciona de forma estadísticamente significativa y directa con las variables edad, IMC, PC y PA. La posibilidad de conocer en la primera visita el valor calculado de IAH a partir de valores antropométricos objetivos podría apoyar una rápida decisión terapéutica si fuera necesario.

109.

Trastorno de conducta del sueño REM en un paciente con síndrome de Prader-Willi

González Rodríguez L, Gómez Domínguez A, Valera Dávila C, López Viñas L, Pedrera Mazarro A, Martín Palomeque G
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. Se ha documentado la frecuente afectación respiratoria que conlleva el síndrome de Prader-Willi, sobre todo en lo que concierne al síndrome de apnea-hipoapnea del sueño, así como la tendencia a presentar excesiva somnolencia diurna a lo largo de su evolución, tanto de causa idiopática como secundaria al trastorno respiratorio del sueño o incluso a la narcolepsia. **Caso clínico.** Mujer con síndrome de Prader-Willi, a la que se diagnosticó un trastorno de conducta del sueño REM, hallazgo no descrito en la bibliografía revisada en nuestro conocimiento. Se realiza polisomnografía nocturna y test de latencias múltiples por excesiva somnolencia diurna para descartar síndrome de apnea-hipoapnea del sueño frente a hipersomnia diurna de origen central. Durante la realización de la polisomnografía nocturna, se objetivaron signos clínicos y neurofisiológicos de un trastorno de conducta del sueño REM. El test de latencias múltiples mostró datos de hipersomnia diurna excesiva sin cumplir criterios de narcolepsia. Ante estos sorprendentes hallazgos se repitió la polisomnografía nocturna, volviéndose a objetivar un registro compatible con un trastorno de conducta del sueño REM. **Conclusiones.** El síndrome de Prader-Willi asocia múltiples trastornos del sueño en su espectro clínico, pero hasta la actualidad no estaba entre ellos el trastorno de conducta del sueño REM, lo que puede conllevar la falta de su sospecha y diagnóstico en estos pacientes.

110.

Oscilaciones corticales en el trastorno de movimientos periódicos de las piernas

Manzanilla Zapata O, Cocho B, Rivas E, Alegre M, Urrestarazu E, Artieda J, Valencia M

Clínica Universidad de Navarra.

Introducción. La fisiopatología de los movimientos periódicos de las piernas se ha relacionado con la existencia de un generador en el tronco encefálico. Esta noción ha recibido apoyo de estudios hechos con resonancia magnética funcional, pero no se pue-

de descartar su origen en otros centros del sistema nervioso central. La actividad del sistema motor se ha caracterizado sobre la corteza cerebral a través del uso de herramientas matemáticas, como la desincronización relacionada a evento. El análisis de esta actividad durante el sueño no suele ser posible; no obstante, dicho trastorno presenta una oportunidad única para su estudio. **Pacientes y métodos.** Se han analizado estudios polisomnográficos de 20 pacientes con diagnóstico de movimientos periódicos de las piernas. Se seleccionaron períodos de sueño con un mínimo de 40 movimientos que fueron marcados y analizados en Spike y Matlab. Los valores de frecuencia y amplitud obtenidos fueron analizados en SPSS según modelos lineales generales y tests estadísticos descriptivos. **Resultados.** Se evidenció una disminución de amplitud en los rangos de frecuencia de 4-8 Hz, desde 1 hasta 5 s posteriores a la detección del movimiento. Entre 10-30 Hz se observó un aumento de amplitud. Previamente al movimiento no se registró ningún cambio. Estos resultados fueron estadísticamente significativos ($p < 0,05$) en el análisis de cada rango de frecuencia, tomando como variable independiente el tiempo de medición en relación con la aparición del movimiento. **Conclusiones.** Estos resultados no concuerdan totalmente con las frecuencias típicas de la desincronización relacionada a evento (8-12 Hz), pero sí cuentan con una morfología similar, por lo que inferimos que estos cambios corresponden a la actividad del sistema motor. En cuanto al aumento de amplitud a frecuencias altas, podría decirse que corresponden a artefacto muscular. Todo esto demuestra evidencia de la actividad cortical del sistema motor en los movimientos periódicos de las piernas.

111.

Seguimiento clínico en el implante de estimulador del nervio hipogloso y síndrome de apneas del sueño

Cocho Archiles B, Manzanilla O, Alegre M, Rivas E, Artieda J, Baptista P, Urrestarazu E

Clínica Universidad de Navarra.

Introducción. El estimulador del nervio hipogloso ha demostrado ser un tratamiento eficaz para el síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS). La mayoría de los estudios se han realizado en Estados Unidos y Alemania.

Objetivo. Realizar una revisión clínica de nuestra experiencia en el seguimiento de los pacientes diagnosticados de SAHS, tratados mediante el implante de un estimulador del nervio hipogloso. **Pacientes y métodos.** Se presentan 12 casos de pacientes diagnosticados de SAHS de intensidad moderada-grave (IAH > 15) y colapso anteroposterior de la vía aérea superior constatado por endoscopia bajo sedación, y que no han tolerado el tratamiento con CPAP. Se valoran las siguientes variables: escala de Epworth, IAH, saturación mínima de oxígeno y promedio de saturación de oxígeno. Todos los pacientes incluidos fueron evaluados mediante estudios polisomnográficos, previamente a la realización de la cirugía. Un mes después de la cirugía se realizó un nuevo estudio polisomnográfico para la titulación de los valores de la estimulación. Aproximadamente un año después se realizó un estudio polisomnográfico adicional para valorar efectividad. Asimismo, se tuvo en cuenta la mejoría sintomática. Todos los indicadores se analizaron estadísticamente a través del programa SPSS utilizando tests estadísticos descriptivos y modelos lineales generales. **Resultados.** En los 12 casos se objetivó una mejoría significativa ($p < 0,05$) de los indicadores escala de Epworth e IAH. Igualmente, se evidenció una mejoría en el resto de los parámetros, si bien los resultados obtenidos no fueron estadísticamente significativos. En términos clínicos, se evidenció una mejoría sintomática en todos los pacientes en

los que se realizó el implante de un estimulador de nervio hipogloso. **Conclusiones.** Los resultados preliminares obtenidos evidencian una mejoría tanto en los indicadores analizados como en los síntomas de los pacientes con la activación del implante.

112.

Valor diagnóstico de la polisomnografía en la enfermedad priónica: a propósito de un caso

Pérez Brandariz L, Soto Cruz W, Pardellas Sánchez E, Nogueira Gómez A, Relova Quinteiro L

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Objetivo. Reseñar la utilidad de la polisomnografía (PSG) en el diagnóstico de enfermedades de origen priónico; numerosas publicaciones demuestran su utilidad como primera línea de pruebas complementarias. **Caso clínico.** Varón de 48 años, sin antecedentes relevantes, que acude por primera vez a neurología por insomnio y trastorno conductual. Durante los 16 meses siguientes, el paciente desarrolla un cuadro progresivo de deterioro cognitivo, trastorno del movimiento, disautonomía y alteraciones de la percepción. Finalmente es diagnosticado de insomnio familiar fatal. Se realiza exploración física y pruebas complementarias: en primer ingreso, LCR, TAC abdominal, EEG, analítica de sangre, ECG, ENMG y PSG (extramuros), y en segundo ingreso, anticuerpos antionconeuronales, PCR de Whipple, nuevos EEG, body-TAC, RM cerebral DAT-Scan y PSG en nuestro centro. Obtenemos datos inespecíficos en las distintas pruebas complementarias realizadas, salvo alteración en la estructuración del sueño en la primera PSG, que en la segunda se agrava y se acompaña de reducción grave del tiempo de sueño y nula eficacia de éste. **Conclusiones.** Se pretende reconsiderar en el planteamiento diagnóstico el valor de la PSG tanto en su precocidad como en su especificidad y sensibilidad para las enfermedades priónicas. Los trastornos del sueño son síntomas tempranos y constantes en estas patologías,

por lo que situar la PSG en una primera aproximación diagnóstica en las demencias rápidamente progresivas o sospechas de enfermedad priónica puede facilitar la velocidad de diagnóstico y abrir la posibilidad de un tratamiento precoz, que aunque no curativo, ofrece alternativas a los pacientes y un mejor consejo genético.

113.

Papel de la polisomnografía en el diagnóstico precoz de la enfermedad de Alzheimer

Díaz Román M^a, Pulopulos M^b, Baquero M^a, Torres T^a, Gómez E^a

^aHospital Universitari i Politècnic La Fe.

^bLaboratorio de Neurociencia Social Cognitiva. Universitat de València.

Introducción. Se ha descrito que la prevalencia de trastornos de sueño se incrementa con la edad y que existe una relación entre el síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS) y el deterioro cognitivo. Sin embargo, hay pocos estudios acerca de la relación entre biomarcadores de la enfermedad de Alzheimer y los parámetros objetivos de sueño en pacientes diagnosticados de deterioro cognitivo leve. **Objetivo.** Investigar la asociación de la gravedad del SAHS y los niveles de Aβ42, T-tau y P-tau en líquido cefalorraquídeo en un grupo de pacientes diagnosticados de deterioro cognitivo leve. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron 63 pacientes con deterioro cognitivo leve en el estudio. Se analizaron parámetros subjetivos de sueño mediante entrevista médica (somnolencia diurna excesiva, despertares nocturnos, apneas observadas, ronquido y realización de siesta) y parámetros objetivos de sueño mediante estudio polisomnográfico (IAH, tiempo total de sueño, eficiencia de sueño, latencia de inicio de sueño, número de despertares, índice de *arousal*, proporción de fases de sueño, movimientos periódicos de las piernas y saturación de oxígeno). Los niveles de Aβ42, T-tau y P-tau se midieron en líquido cefalorraquídeo. **Resultados.** El análisis estadístico de regresión mostró que un mayor IAH se relacionó de manera estadísticamente significativa con ni-

veles mayores de T-tau y P-tau y con niveles más bajos de Aβ42 (todos $p < 0,025$). Tras controlarlo con posibles variables influyentes (edad, sexo, índice de masa corporal, medicación, tabaquismo, hipertensión, enfermedades cardiovasculares y cerebrovasculares), el IAH mayor (más grave) se relacionó con mayor P-tau ($p = 0,012$) y T-tau ($p = 0,003$), pero no con Aβ42 ($p = 0,163$). Las otras relaciones estudiadas entre líquido cefalorraquídeo y parámetros de sueño no fueron estadísticamente significativas. **Conclusiones.** Este estudio demuestra que existe una asociación entre el IAH subclínico y los biomarcadores de enfermedad de Alzheimer. Estos resultados sugieren que el IAH podría relacionarse con el desarrollo de enfermedad de Alzheimer en pacientes con deterioro cognitivo leve.

114.

Apneas centrales ictales en niños: descripción de un caso y revisión de la bibliografía

Díaz Cid A, Pedrera Mazarro AJ, Gómez Domínguez A, Mateo Montero RC, González Rodríguez L, Sáez Landete I, Martín Palomeque G

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. La actividad epiléptica crítica en algunas ocasiones se puede manifestar con clínica de disautonomía, como alteración en el ritmo cardíaco o en el patrón respiratorio sin otros síntomas acompañantes, lo que dificulta su diagnóstico. La apnea central crítica, más frecuente en crisis temporales o frontales, es una manifestación clínica poco frecuente, pero tiene implicaciones letales sobre todo si se asocia a hipoxemia grave o prolongada en el tiempo. **Objetivo.** Describir un caso que ilustra la utilidad de los estudios EEG con poligrafía en la detección de anomalías en el patrón respiratorio de origen crítico. **Caso clínico.** Varón de 4 años, con antecedentes de encefalopatía epiléptica tipo Lennox-Gastaut y posible encefalomiopatía mitocondrial, pendiente de estudio genético, al que se le solicitó una videopolisomnografía con capnografía ante la sospecha de hipoventi-

lación nocturna. Los resultados obtenidos muestran un registro EEG con actividad basal de encefalopatía moderada sobre la que se registran, exclusivamente durante la fase no REM de sueño, múltiples anomalías epileptiformes multifocales y el registro de más de 30 episodios críticos electroclínicos, cuya única manifestación clínica evidente fue una apnea central, asociada a desaturaciones intensas sin cambios en el ritmo cardíaco. No se evidencian datos sugerentes de hipoventilación. **Conclusiones.** La apnea ictal en niños es poco frecuente y tiene potencial relación con la muerte súbita e inesperada en la epilepsia, según señalan trabajos en los últimos años. La experiencia que aporta este caso clínico denota la importancia de detectar este tipo de manifestaciones disautonómicas ictales, en ocasiones muy sutiles, y para ello se precisa la colocación de poligrafía en los estudios de video-EEG prolongados.

115.

Trastornos del sueño en un paciente con encefalopatía anti-IgLON5

Rodríguez Ulecia I, Pabón Meneses R, García de Gurtubay Gallego I, Martín Bujanda B, Alonso Barrasa M

Complejo Hospitalario de Navarra.

Introducción. La encefalopatía anti-IgLON5 es un síndrome neurológico caracterizado por alteraciones del sueño con parasomnias no REM y REM,

síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS), acompañadas de inestabilidad para la marcha y alteración de movimientos oculares, síntomas bulbares, movimientos anormales, disautonomía y deterioro cognitivo. Estos pacientes presentan alelos HLA DRB1*1001 y DQB1*0501, anticuerpos contra IgLON5 en suero y líquido cefalorraquídeo y hallazgos histopatológicos de neurodegeneración con acúmulo intracelular de proteína tau hiperfosforilada. Aunque las enfermedades neurológicas asociadas a anticuerpos contra antígenos de superficie suelen responder bien a la inmunoterapia, en este trastorno la respuesta es pobre y el pronóstico generalmente fatal, dado que en su fisiopatología confluyen los mecanismos inmunológicos y de neurodegeneración. **Caso clínico.** Varón de 71 años, con un cuadro de inestabilidad y trastorno de la marcha subagudo, que progresa los meses posteriores con disfagia, sialorrea y dificultad para articular el lenguaje con voz gutural y tremórica, movimientos involuntarios faciales y de miembros superiores, deterioro cognitivo y sueño fragmentado. Se realiza video-EEG, donde se objetiva una disminución del tiempo total de sueño y de su eficiencia, comportamientos anormales, vocalizaciones y movimientos complejos de miembros superiores, más frecuentes en la etapa N2, trastorno de conducta del sueño REM, SAHS y patrón de hipoventilación central. Este cuadro clínico, junto con la presencia de anticuerpos anti-IgLON5 en suero y líquido cefalorraquídeo, y de los alelos HLA asociados, confirmaron el diagnóstico de encefalopatía anti-IgLON5. **Conclusiones.** En la encefalopatía anti-IgLON5, la manifestación precoz más frecuente y destacable son los trastornos del sueño, ya que la aparición de otros síntomas asociados se encuentran presentes en otras enfermedades neurodegenerativas, por lo que la realización de polisomnografía ante la sospecha de este cuadro clínico debería considerarse como una de las principales herramientas diagnósticas.

116.

Síndrome de apnea-hipopnea del sueño como signo guía de atrofia multisistémica

Romero Esteban J, Montes Peña VJ, Boada Cuéllar JL, Rodríguez Morel PM, Jerves Donoso DE, Costán Galicia JC

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción. La atrofia multisistémica se caracteriza por disfunción autonómica, anomalías cerebelosas y degeneración corticoespinal, con una esperanza de vida reducida. **Caso clínico.** Varón de 60 años, que consulta por ronquidos, apneas observadas durante el sueño, somniloquias, sueño no reparador, somnolencia diurna, actividad nocturna inconsciente y mioclonías nocturnas. Se realiza poligrafía respiratoria, espirometría, TAC laríngea, laringoscopia, MAPA, analítica, resonancia magnética cerebral y DAT-Scan.

En la poligrafía respiratoria destaca un índice de apnea-hipopnea (IAH) de 30, observándose discordancia entre las bandas torácica y abdominal. Se inicia tratamiento con CPAP a 7 cmH₂O. Se realiza espirometría, que muestra déficit ventilatorio mixto con curva flujo-volumen en *plateau* en inspiración, compatible con disfunción de las cuerdas vocales. Posteriormente presenta disfonía y estridor inspiratorio. Se objetiva parálisis de cuerdas vocales en posición paramedial. Se añade mal control de la presión arterial con inversión del ritmo nictameral de la presión. La polisomnografía con titulación de la CPAP ratifica la discordancia de las bandas torácica y abdominal, aumento del tono muscular en sueño REM, movimientos orofaciales y somniloquias. En la titulación de la CPAP se puede disminuir el IAH a 15 con presiones de 9 cmH₂O. Presenta clínica de disineria vesicoesfinteriana, marcha inestable, disartria, dismetría y parkinsonismo. Valorado por el Servicio de Neurología, se orienta como probable atrofia multisistémica. **Conclusiones.** Partiendo de la clínica de ronquidos, apneas observadas durante el sueño, somniloquias, sueño no reparador, somnolencia diurna, actividad nocturna inconsciente y diagnóstico de SAHS grave, se objetiva parálisis de las cuerdas vocales bilaterales. Al añadirse clínica disautonómica y síndrome cerebeloso, se llega al diagnóstico probable de atrofia multisistémica. En este diagnóstico tiene un papel fundamental la polisomnografía con titulación de CPAP.