

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

Sevilla, 2-4 de octubre de 2019

ELECTROENCEFALOGRAFÍA

1.

Signo de la cruz en epilepsia del lóbulo temporal: a propósito de un caso

Ruiz Navarrete PA, Khoury Martín EF, Melchor Román I, Galdón Castillo A

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. Los automatismos religiosos que aparecen en crisis epilépticas tienen una escasa prevalencia en el mundo y se relacionan estrechamente con el lóbulo temporal no dominante. En las crisis epilépticas, los automatismos pueden ser variables en su presentación y en ocasiones ser indicadores de la lateralización de la lesión. Se presenta el caso de un paciente que en período ictal mostraba automatismos religiosos (signo de la cruz) de la mano derecha durante crisis del lóbulo temporal y se correlacionan los hallazgos del vídeo-electroencefalograma (v-EEG). **Caso clínico.** Tras un análisis retrospectivo de 1.923 casos de pacientes monitorizados entre 12-72 horas en la unidad de v-EEG de Neurofisiología del Hospital Universitario Virgen de las Nieves desde enero de 2007 hasta marzo de 2019, se identificó un único varón de 31 años, de religión cristiana ortodoxa, con epilepsia focal probable de ínsula/lóbulo temporal de etiología criptogénica, que presentaba automatismo religioso. El v-EEG mostraba una actividad intercítica temporal derecha y crisis focal automotora del lóbulo temporal no dominante. RM de 3 T: normal. PET-TAC: área de perfusión disminuida en la región temporal derecha. **Con-**

clusión. Hasta el momento, en la bibliografía revisada, existen únicamente 18 casos de automatismos religiosos de connotación cristiana con la mano derecha, lateralizados al hemisferio derecho. Por medio de este caso se pretende incrementar la bibliografía para reforzar la relación entre el automatismo religioso y las crisis en el lóbulo temporal no dominante.

2.

Crisis epilépticas neonatales: a propósito de un caso

Mesa Pérez M, Sánchez Melián S, Jiménez Clopés C, González de Bringas M

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

Introducción. Las crisis epilépticas son la patología neurológica más frecuente en recién nacidos a término que requiere el ingreso en la unidad de cuidados intensivos neonatales. Las causas más frecuentes de crisis neonatales son todas las patologías neurológicas agudas, en las que se incluyen la encefalopatía hipóxico-isquémica, el ictus isquémico y la hemorragia intracraneal. **Caso clínico.** Descripción de un caso de crisis epilépticas en un recién nacido a término en el Hospital Nuestra Señora de Candelaria en el año 2019. Las crisis epilépticas aparecieron a las 21 horas del nacimiento y consistieron en movimientos tónico-clónicos del hemisferio derecho, con desviación de la mirada y fácil resolución tras administración de tratamiento. Tanto en las pruebas de neuroimagen como en el EEG, se confirmó una lesión hemisférica izquierda, que correspondió a un ictus isquémico. El recién nacido evolucionó favorablemente, sin secuelas neurológicas hasta el

momento. **Conclusión.** Las crisis epilépticas neonatales son una urgencia médica que requiere un tratamiento precoz. La incidencia de muerte prematura asociada a crisis en recién nacidos es muy elevada, así como también la probabilidad de presentar daños neurológicos, parálisis cerebral, retraso en el desarrollo y epilepsia posnatal. Es necesario establecer un buen diagnóstico diferencial por la diversidad de etiologías, para realizar un buen abordaje terapéutico y estimar un pronóstico. El ictus isquémico es la segunda causa más frecuente de crisis epilépticas neonatales. El EEG es una herramienta básica en el diagnóstico precoz de las crisis epilépticas neonatales y, además, el EEG intercítico puede ayudar a predecir un pronóstico a largo plazo.

3.

Epilepsia de ausencias con mioclonías periorales en un caso estudiado mediante video-EEG de larga duración

Ávila Lesmes AJ, Menéndez de León C, Dinca Avarvarei L, Carmona Ruiz E

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La epilepsia de ausencias con mioclonías periorales se caracteriza por crisis de corta duración, de inicio y final brusco, leve afectación del nivel de conciencia, mioclonías periorales y, esporádicamente, de miembros superiores y de la cabeza. La presencia de asimetrías de las descargas epilépticas es compatible con este tipo de síndrome epiléptico, lo que dificulta el diagnóstico diferencial entre epilepsia generalizada y crisis de inicio focal. Se describe el caso de un pa-

ciente que acude para realización de video-EEG, con duda diagnóstica de epilepsia generalizada frente a epilepsia focal. **Caso clínico.** Paciente con epilepsia farmacorresistente que ingresa por crisis frecuentes de desconexión de siete años de evolución. Ha presentado dos crisis tónico-clónicas generalizadas en relación con el incumplimiento terapéutico. Con un año, sufrió una caída con fractura temporal izquierda. Antecedente familiar de una tía abuela con epilepsia generalizada. Monitorización video-EEG con actividad de base en vigilia y sueño dentro de la normalidad. Actividad epileptiforme interictal en escasa proporción en vigilia y moderada durante el sueño, con descargas generalizadas de 1 s de duración, a expensas de complejos punta-onda a 3-4 Hz. Durante la retirada de fármacos antiepilepticos se recoge un gran número de crisis de 2-13 s de duración, de inicio y final brusco, a expensas de complejos punta y polipunta-onda generalizada a 3,5-4 Hz. Las crisis se caracterizan por reacción de parada, desconexión del medio variable y movimientos bucales compatibles con crisis de ausencias con mioclonías periorales. RM cerebral normal. En la SPECT ictal se observan tres focos de hiperperfusión en el hemisferio derecho, localizados en la corteza frontal anterior y occipital. **Conclusión.** En este caso, a pesar del aparente inicio focal de las crisis, apoyado por los hallazgos de la SPECT ictal, la monitorización video-EEG de larga duración ha llevado a un diagnóstico de epilepsia de ausencia con mioclonías periorales. Este dato revela la importancia de la monitorización video-EEG de larga duración para la correcta clasificación y caracterización de crisis y síndrome epiléptico.

4.

Influencia del nivel de iluminación ambiental en la respuesta a la fotoestimulación intermitente

Guzmán Méndez M^a, Escobar Montalvo J^b, Ochoa Delgado de la Flor U^b, Herráez Sánchez E^b, Aguilera M^a, Merino Andreu M^b

^aHospital Central de la Defensa Gómez Ulla.

^bHospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción. La fotoestimulación intermitente es un método de activación rutinario durante la electroencefalografía (EEG), que debe realizarse en condiciones de mínima iluminación o iluminación ambiental. Esta maniobra puede provocar una respuesta fisiológica occipital, rítmica, a la frecuencia de destello o múltiplos (armónico), que constituye un signo de integridad estructural y funcional del sistema visual. El objetivo del estudio es describir la influencia de la luminancia ambiental en la respuesta cerebral a la fotoestimulación intermitente.

Pacientes y métodos. Se ha analizado la respuesta cerebral provocada por la fotoestimulación intermitente (1-20 Hz) en 8 niñas y 11 niños, expuestos a diferentes niveles de luminancia, medida con un luxómetro digital (Dr.Meter LX1330B), en quienes se ha excluido una patología neurológica grave. Para estudiar la correlación entre el nivel de luminancia (lux) y los ritmos armónicos provocados por la fotoestimulación intermitente (frecuencia, correlación con la frecuencia del ritmo alfa, número de triarmónicos/subarmónicos) se ha utilizado la rho de Spearman y el test de Wilcoxon y se ha construido un modelo de regresión lineal ajustado por edad, sexo y valor medio del ritmo alfa (significación estadística: 0,05). El análisis de los datos se ha realizado mediante el programa estadístico STATA v. 14.0. **Resultados.** La edad, el nivel de luminancia y la frecuencia del ritmo alfa han presentado una distribución aceptablemente homogénea. No se ha observado correlación entre el nivel de luminancia y el número de armónicos ($p = 0,939$) o la presencia de ritmos triarmónicos/subarmónicos ($p =$

0,27/0,89). Sin embargo, coincidiendo con otros autores, se han registrado respuestas armónicas máximas a frecuencias cercanas al pico del ritmo alfa con menores niveles de luminancia ($p < 0,05$), es decir, en las mejores condiciones ambientales según la Liga Internacional contra la Epilepsia. **Conclusión.** En la población pediátrica estudiada, aunque no se ha observado asociación significativa entre luminancia y número o tipo de ritmos armónicos, la respuesta a la fotoestimulación intermitente es más óptima en ambientes con menor iluminación, con aparición de ritmos armónicos a frecuencias similares al ritmo alfa.

5.

Epilepsia musicógena: a propósito de un caso

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

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La epilepsia refractaria está desencadenada por un estímulo específico que puede ser sensorial o una actividad, y ambas a su vez pueden estar desencadenadas por un estímulo elemental o un acto más complejo, como es el caso de escuchar música. La incidencia es variable, entre 1/700-1/3.000. **Caso clínico.** Mujer de 53 años, diestra, diagnosticada de epilepsia del lóbulo temporal con 33 años, sin antecedentes familiares de epilepsia ni otras enfermedades neurológicas. Durante todo el periodo de estudio, la paciente presenta cambios en la clínica que van desde movimientos tónicoclónicos generalizados sin periodo poscrítico a automatismos bucolinguales, discurso incoherente, desconexión parcial y amnesia desencadenadas al escuchar a Andy y Lucas. En la exploración únicamente se evidencia un nistagmo que se agota rápido, con mirada hacia la derecha. Se realizan varios EEG en vigilia con y sin inducción, privaciones de sueño, RM, PET-TAC y una monitorización video-EEG de larga duración donde se recogen varias crisis electroclínicas con inicio en la región tempo-

ral bilateral (ritmo theta), más evidente en el lado izquierdo, continuado por puntas y complejos punta-onda temporales con posterior generalización, sin evidenciarse en ocasiones un claro periodo poscrítico. Se llegó al diagnóstico de epilepsia temporal con crisis espontáneas y crisis reflejas musicógenas. **Conclusión.** La epilepsia musicógena presenta una prevalencia de 1/10.000.000 y se desencadena por un fragmento musical, un tipo de música, un instrumento concreto... Es de predominio femenino y con una edad de inicio en torno a los 30 años. Se afecta predominantemente el lóbulo temporal derecho, aunque en este caso era bilateral con predominio izquierdo. Actualmente se relaciona con la presencia de anticuerpos anti-GADab.

6.

Análisis de la semiología crítica en 75 casos de epilepsia farmacorresistente del lóbulo temporal

Cazorla Cabrera C^a, Galdón Castillo A^b

^aHospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

^bHospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. La epilepsia del lóbulo temporal constituye el 30-35% de todas las epilepsias, siendo la más frecuente y representando dos tercios de los casos farmacorresistentes. Así mismo, es la región donde más frecuentemente se registran anomalías epileptiformes en el EEG. Existen dos tipos: la lateral o neocortical y la mesial, más frecuente y asociada a esclerosis mesial. Puede presentar semiología variada, desde auras a crisis parciales complejas, llegando a generalizar de forma secundaria. El estudio de la semiología de las crisis y el registro EEG son herramientas fundamentales para la localización y clasificación. **Pacientes y métodos.** Se analizó la semiología crítica de 75 pacientes con epilepsia del lóbulo temporal resistente a fármacos antiepilépticos dentro de la evaluación para cirugía de la epilepsia. Se registraron distintas variables localizadoras y lateralizadoras y se comparó su concordancia con dife-

rentes pruebas complementarias (RM, PET, examen neuropsicológico) y con los datos obtenidos tras una revisión bibliográfica. **Resultados.** Tras el análisis estadístico se observó que postura distónica, clonías y automatismos manuales mostraron valor lateralizador. En alrededor de un 60% de los pacientes que presentaron versión cefálica, esta fue contralateral a la localización de la actividad del EEG. El 60% de los pacientes con afectación del habla presentaban anomalías EEG en el hemisferio izquierdo. Pacientes con aura epigástrica se relacionaban con lesión mesial en el 60%; unida a fenómenos de miedo o *deja vu*, la correlación era del 100%. **Conclusión.** Existen manifestaciones clínicas que tienen un claro valor lateralizador y algunas se relacionan más con algún tipo de lesión. Por ello es fundamental, para la localización del foco epileptógeno, una buena correlación electroclínica y pruebas de imagen.

7.

Epilepsia y comorbilidad psiquiátrica

Iglesias Tejedor M, Abete Rivas M, León Alonso-Cortés JM, Campos Blanco D, Cea Cañas BB, Chavarría Miranda A, Ayuso Hernández MM

Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivo. Destacar la prevalencia de enfermedad psiquiátrica en pacientes epilépticos en control video-EEG y reflejar los cuadros psiquiátricos más frecuentes y su relación con el tipo de crisis focal o generalizada. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de una muestra de 90 pacientes epilépticos seleccionados al azar, de la consulta video-EEG de un centro terciario, desde noviembre de 2018 a mayo de 2019, en seguimiento en consulta monográfica de epilepsia durante al menos un año. Muestra de 51 mujeres y 39 hombres. Dieciséis pacientes menores de 18 años y 74 tenían entre 18 y 84, con una media de 45,10 años. **Resultados.** De los 90 pacientes epilépticos, 50 habían presentado crisis generalizadas, estando el 42% diagnosticado de enfermedad psiquiátrica (57,1% síndrome ansioso, 14,3% depresión ma-

yor y 28,6% otros trastornos psiquiátricos), y 35 presentaron exclusivamente crisis parciales, de los cuales el 43% tenía enfermedad psiquiátrica (1/3 síndrome ansioso, 1/3 depresión mayor y 1/3 otros trastornos psiquiátricos). Cinco pacientes no obtuvieron un diagnóstico epiléptico concluyente. Combinando los resultados, el 70,6% de los pacientes con síndrome ansioso había presentado crisis generalizadas, y el 29,4%, crisis parciales. El 50% de los pacientes con diagnóstico de depresión mayor habían presentado crisis parciales; el 30%, crisis generalizadas, y un 20% no tenían diagnóstico concluyente. El grupo de pacientes con otros tipos de diagnósticos psiquiátricos tenía el mismo número de crisis generalizadas y parciales. **Conclusión.** Los trastornos psiquiátricos no son infrecuentes en pacientes con epilepsia, reduciendo aún más su calidad de vida. El cribado de estos pacientes y un buen control de las crisis podría reducir la incidencia de la comorbilidad de enfermedad psiquiátrica y epilepsia. La asociación de los cuadros psiquiátricos más prevalentes en epilépticos a crisis parciales o generalizadas podría facilitar su estudio y tratamiento.

8.

Estado epiléptico de novo superrefractario por infección de virus influenza A H1N1 en un adulto

Pastor Romero B, Herráez Sánchez E, Escobar Montalvo J, Aguilar-Amat Prior M, Oliva Navarro J

Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción. El estado epiléptico refractario de novo es una entidad de mal pronóstico, sobre todo en ancianos. El virus influenza A H1N1 se ha relacionado con la presentación de crisis epilépticas y encefalopatía en niños; sin embargo, existen muy pocos casos documentados de estas complicaciones en adultos. **Caso clínico.** Mujer de 70 años, sin antecedentes de epilepsia, traída a urgencias por un episodio de pérdida de consciencia no presenciada, con afasia fluctuante posterior, seguida de somnolencia y agi-

tación psicomotriz. Tras descartar infarto cerebral como causa, se realizó monitorización EEG urgente, con diagnóstico de estado epiléptico. El EEG urgente fue compatible con un estado epiléptico focal con expresión en la región temporal izquierda. Los resultados de la tomografía computarizada, la tomografía computarizada de arterias cerebrales y la resonancia magnética fueron normales. En anamnesis dirigida, los familiares refirieron síntomas gripales en el entorno familiar los días previos. Ante la sospecha de infección del sistema nervioso central, se realizaron múltiples estudios microbiológicos, con resultado positivo en la PCR de virus influenza A. A pesar del tratamiento con fármacos antiepilépticos de primera línea, la paciente continuaba en estado epiléptico (estado epiléptico refractario), por lo que fue tratada con propofol y ketamina e inmunoglobulinas intravenosas. Después de 32 días, se consiguió la resolución completa del cuadro. En revisión al alta tras un mes, y manteniendo el tratamiento epiléptico indicado (lacosamida y levetiracetam), la paciente se encontraba asintomática. **Conclusión.** La infección por virus H1N1 puede iniciarse como un estado epiléptico y esta infección debería considerarse en el estudio etiológico del estado epiléptico refractario, independientemente de la edad del paciente.

9.

Terapia electroconvulsiva en el estado epiléptico superrefractario: experiencia en un caso

Herráez Sánchez E, Pastor Romero B, Escobar Montalvo JM, Aguilar-Amat Prior MJ, Alonso Singer P, Oliva Navarro J

Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción. El estado epiléptico superrefractario consiste en la recurrencia de actividad crítica durante 24 horas o más tras inicio del tratamiento anestésico. Tras el fracaso del tratamiento farmacológico intensivo, no existe suficiente evidencia de cuál debe ser el siguiente paso. Entre las opciones no farmacológicas—dieta cetógena, estimulación magnética, esti-

mulador del nervio vago, terapia electroconvulsiva (TEC)—, la efectividad es variable. Se presenta el caso de una paciente con dos estados epilépticos superrefractarios en menos de 12 meses, resueltos mediante TEC. **Caso clínico.** Mujer de 17 años, con síndrome de Rett, retraso psicomotor moderado, aceptable interacción social y epilepsia refractaria tratada con cinco fármacos antiepilépticos. Ingresa en urgencias por aumento de crisis en las últimas 24 horas, sin recuperación de consciencia. En el EEG urgente se observa un patrón delta rítmico bilateral de predominio bifrontal, compatible con estado epiléptico. Ante el fracaso de antiepilépticos de primera línea, ingresa en cuidados intensivos, donde es intubada y se inicia sedación con propofol y midazolam. Ante la persistencia del estado epiléptico, permanece monitorizada a fin de alcanzar un patrón de brote-supresión, que se consigue en un principio al añadir ketamina, pero persisten crisis eléctricas y patrón de estado epiléptico. Tras el fracaso del tratamiento farmacológico, se inician medidas no farmacológicas. Primero se instaura dieta cetógena; al no obtener resultados, se implanta un estimulador del nervio vago. La paciente permanece varios días en patrón de inactividad electroencefalográfica, pero posteriormente recidiva, por lo que se propone iniciar TEC. Se realizan 12 sesiones, con normalización clínica y eléctrica. Seis meses después, la paciente presenta de nuevo un estado epiléptico similar, que no cede con antiepilépticos ni anestésicos, y se resuelve mediante TEC. **Conclusión.** La TEC se postula como un tratamiento eficaz y potencialmente seguro en el estado epiléptico refractario, como se ha descrito recientemente, y es necesaria más evidencia para definir pacientes candidatos y posibles efectos adversos.

10.

¿Es posible la coexistencia de dos síndromes epilépticos? A propósito de un caso

Moreno Martínez YA, Grande Martín A, Ortega Rodríguez M, Pardo Fernández JM, Guerrero Solano JL, Sánchez Honrubia R, Godes Medrano B

Hospital Universitario de Albacete.

Introducción. Es bien sabido desde hace algunas décadas el origen genético de las epilepsias idiopáticas generalizadas y focales que, además de presentar rasgos electroclínicos típicos característicos, desde el punto de vista etiológico pueden compartir un origen genético común. Como ejemplo de ello puede mencionarse la epilepsia generalizada infantil con crisis de ausencia y la epilepsia infantil con puntas centrotemporales, sobre las cuales estudios recientes han aportado evidencia relevante que plantea una posible asociación entre ambos síndromes. Aunque muy infrecuente, es probable que esté actualmente infradiagnosticada. **Caso clínico.** Niño de 4 años, sin antecedentes de interés, valorado por presentar probables crisis de ausencia. El video-EEG confirmó crisis de detención de actividad asociadas simultáneamente a descargas de punta-onda regular a 3 Hz, y un hallazgo llamativo en el registro intercrítico que destacó la presencia de anomalías epileptiformes focales, persistentes y de gran amplitud sobre áreas centrotemporales derechas. Se realizó RM cerebral, que resultó normal. Se instauró tratamiento con ácido valproico, con buena respuesta clínica y eléctrica. **Conclusión.** Cabe discutir si se trata exclusivamente de una epilepsia generalizada con crisis de ausencia infantil y datos eléctricos atípicos, si podría tratarse de una epilepsia focal (epilepsia infantil con puntas centrotemporales) y explicarse las crisis de ausencia desde la base de un fenómeno de sincronía bilateral secundaria, o si podrían coexistir en este paciente dos síndromes epilépticos diferentes. En cualquier caso, consideramos que es necesaria la realización de nuevos estudios que permitan dilucidar mejor los rasgos electroclíni-

cos de esta dualidad, con el objetivo fundamental de contribuir a un tratamiento farmacológico adecuado y, de esta forma, poder establecer un pronóstico certero.

11.

Síncope por asistolia frente a crisis epilépticas: EEG como apoyo en el diagnóstico diferencial. A propósito de un caso

Rodríguez Morel PM, Rodríguez Mena D, Guzmán Carreras B, Pañar Novella C, Motos García JA, Romero Esteban J

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción. El síncope es la pérdida transitoria de conciencia con inicio brusco y recuperación espontánea debido a una hipoperfusión cerebral general. La mayoría se deben a un mecanismo reflejo. El 6-30% de los pacientes presentan síncope debido a una causa cardíaca, pudiendo ser de mal pronóstico. Debido a la similitud clínica con las crisis epilépticas, a una proporción de pacientes se les cataloga inicialmente de epilepsia, lo que retrasa el diagnóstico de una causa grave y eventualmente tratable del síncope. Dado que el EEG proporciona una evaluación en tiempo real de la función cortical, ayuda al diagnóstico diferencial. **Caso clínico.** Mujer de 23 años, con antecedentes de mareos de repetición en la infancia, sin causa aparente. Estudiada en 2016 por cuadros sincopales de repetición de perfil vasovagal, con pruebas cardíacas normales. Derivada a nuestro servicio por persistencia y aumento del cuadro clínico, para la realización de EEG en busca de descartar epilepsia. Se realiza EEG convencional en reposo, produciéndose un cuadro clínico sincopal de 20 s de duración. Se objetiva la coincidencia con asistolia de 9 s de duración en el canal ECG y la presencia de actividad EEG en forma de breves brotes generalizados de ondas lentas a 3 Hz, sugestiva de hipoxemia cerebral. Semiológicamente se produce desviación oculocefálica a la derecha y dudosa clonía de las cuatro extremidades, sin estupor poscrítico y con rá-

pida recuperación. Este cuadro electroclínico hace recomendable una reevaluación cardiológica. Ante la semiología crítica y los hallazgos inespecíficos del EEG, se recomienda video-EEG prolongado con privación de sueño. **Conclusión.** El EEG puede servir como una herramienta útil para el estudio de la neurofisiología del síncope de mecanismos carcinógenos y para identificar otros trastornos neurológicos causados por defectos de la perfusión cerebral.

12.

Utilidad de los estudios de video-EEG de privación de sueño en el Hospital de Manises

Arciniegas Villanueva AV, González García E, Ortiz Muñoz MJ

Hospital de Manises.

Introducción. Existen procedimientos de activación en el EEG para disminuir el umbral epiléptico en virtud de favorecer el registro de grafoelementos patológicos en pacientes con alta sospecha de crisis, entre ellos se encuentra la privación de sueño previa. Múltiples series describen que los estudios con privación aumentan la sensibilidad para el registro de epilepsia hasta en un 30% respecto a un EEG basal. **Objetivo.** Valorar la utilidad, especificidad y sensibilidad de los estudios video-EEG con privación con registro de sueño. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional, longitudinal y retrospectivo, en pacientes en los que se ha realizado estudio video-EEG tras privación en el Hospital de Manises de enero a diciembre del 2018. Se valoró edad, sospecha clínica, unidad de remisión, resultado del estudio (normal o patológico) y hallazgos electrofisiológicos. Se revisaron las historias clínicas y los registros de todos los pacientes. Análisis estadístico mediante el programa SPSS v. 22. **Resultados.** Muestra de 250 pacientes, de los cuales 190 eran menores de edad. Dentro de los motivos de remisión, a 70 pacientes se les amplió el estudio desde un EEG basal previo normal por alta sospecha de epilepsia, y 75, por protocolo del trastorno del espectro autista. Fueron estudios normales 178, y patológicos,

72, de los cuales un 20% cursan con actividad epiléptica únicamente durante el sueño, todos ellos en edad pediátrica. Especificidad: 69%; sensibilidad: 27%; valor predictivo positivo: 40%; valor predictivo negativo: 56%. **Conclusión.** En nuestra muestra, aunque la sensibilidad de la prueba es similar a otras series, la especificidad es baja debido a que se precisa una estandarización de los criterios de la solicitud de las pruebas de una forma más estricta. Se detectaron registros patológicos en un 28% y, de éstos, un 20% cursaron con actividad epiléptica durante el sueño. Por tanto, la prueba es útil como estudio de extensión al EEG convencional en pacientes con alta sospecha de epilepsia.

13.

Migralepsia: una entidad entre la migraña y la epilepsia

Rodríguez Ulecia I, Martín Bujanda B, Alonso Barrasa MT, Pabón Meneses RM, Yoldi Petri ME, García de Gurtubay Galligo I, Mariscal Aguilar C

Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

Introducción. Se define como migralepsia la aparición de una crisis epiléptica desencadenada por un episodio de migraña. Descrita por primera vez en 2004 por la Sociedad Internacional de Cefaleas (ICHD-II), se trata de un trastorno poco frecuente. Se sospecha en pacientes que presentan migraña con aura y sufren un episodio de epilepsia durante o en la hora siguiente al inicio del cuadro migrañoso, siempre y cuando no exista otra causa que explique el fenómeno. **Caso clínico.** Niño de 5 años, con antecedentes familiares de migraña, que acude a urgencias en dos ocasiones por episodios convulsivos compatibles con crisis parciales complejas. Dichos episodios siempre se preceden de cefalea de horas de evolución. Se realiza neuroimagen, analítica, tóxicos en orina, test de gripe, estudios inmunológicos y punción lumbar, sin anomalías, con el fin de descartar otras causas que justificaran el cuadro. Tras realizarse EEG seriados, tanto críticos como intercríticos, se objetiva actividad epileptiforme en la región temporo-

ral derecha durante la crisis, que se normaliza en estudios posteriores, cumpliendo los criterios diagnósticos actuales de la ICHD-II para migralepsia. **Conclusión.** La relación entre epilepsia y migraña no está del todo clara, siendo una entidad controvertida y en continuo debate. Es muy frecuente la asociación de cefalea pericrítica en pacientes con epilepsia y, de estos casos, hasta un tercio podría padecer migralepsia clínicamente definida. La importancia de un diagnóstico preciso radica en que los pacientes pueden beneficiarse de dosis bajas de antiepilépticos duales, con lo que se obtiene un control de los episodios de migraña y epilepsia con un único fármaco.

14.

Síndrome epiléptico por infección febril: a propósito de un caso

Montero Pérez B, Lagunas Corredor S, Dolz Zaera I, Haddad Garay M, Romero F, Navarrete Navarro S

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. El síndrome epiléptico por infección febril (FIRES) describe una encefalopatía epiléptica aguda potencialmente fatal. Se trata de una entidad poco frecuente, con una prevalencia en Europa de 1 caso por cada 100.000 niños y una incidencia anual de un caso por millón de personas. Afecta a niños previamente sanos y el desencadenante suele ser una infección vírica/bacteriana, aunque se postula una posible predisposición genética e inmunológica de base. La progresión clínica es tórpida, con una rápida evolución, hasta llegar a un estado epiléptico multifocal refractario. **Caso clínico.** Niña de 3 años de edad, con alta sospecha de FIRES. Se trata de una paciente previamente sana, hija de padres no consanguíneos portadores de una mutación en heterocigosis del gen *EXOSC3*, con dos hermanos fallecidos portadores de mutaciones en homocigosis y afectos de hipoplasia pontocerebelosa tipo 1 y distrofia muscular. Comenzó con convulsiones febriles, posteriores a una amigdalitis bacteriana cinco días antes, que remitieron al momento del ingreso con ad-

ministración de benzodiacepinas. Posteriormente al ingreso, aumento de las crisis convulsivas, con picos febriles difíciles de controlar farmacológicamente tras inicio de varios antiepilepticos, por lo que se decide el traslado a la unidad de cuidados intensivos. Al persistir la actividad epileptiforme en EEG seriados se decide sedación con fármacos depresores del sistema nervioso central, llegando a mantener un trazado isoelectrico para controlar las crisis. Tras probar diversos tratamientos y estudiar las diferentes causas del cuadro expuesto, se plantea la posibilidad de tratarse de FIRES, cuyo pronóstico es devastador, con evolución a una encefalopatía grave. **Conclusión.** La aparición de crisis epilépticas refractarias a tratamiento sin una causa aparente en un paciente previamente sano y con antecedente de infección febril debe llevar a plantearse la existencia de este síndrome.

15.

Utilidad del EEG en el diagnóstico de tumores cerebrales: a propósito de un caso

García Llorente VJ, Sánchez Gutiérrez RE, Cano del Pozo M, Rodríguez Sánchez A, Nieto Martín MA, García Gutiérrez PE, Valdivia Almazán AK

Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. Los gliomas de bajo grado presentan por norma general un crecimiento lento y focalizado y una clínica variada e insidiosa, ocasionada no solo por el propio tumor de manera directa, sino por el edema acompañante y la opresión de estructuras. En un importante porcentaje de casos, las crisis epilépticas son el primer signo de un glioma de bajo grado. **Caso clínico.** Mujer de 57 años, sin antecedentes personales de interés ni tratamientos crónicos, que acude al servicio de urgencias por un episodio de aparición brusca autolimitado de sensación de pérdida de fuerza en el hemicuero izquierdo, rigidez cervical e hipoestesia difusa en el mismo hemicuero de una hora de duración. En el momento de la valoración inicial, la paciente ya no presenta la clínica que

motiva la consulta, la exploración física es normal y se realiza una TAC que se informa como normal. Ante estos hallazgos y la sospecha de simulación por parte de la paciente, es dada de alta domiciliaria. Dos días después, regresa a urgencias en esta ocasión por una clínica de cefalea y debilidad en extremidades izquierdas que dificultaba la marcha, así como movimientos incontrolados en dichas extremidades. En la exploración destaca fuerza 4/5 en el lado afecto, de predominio en el miembro inferior izquierdo, e hemihipoestesia izquierda. Se solicita EEG, en el que se observa actividad paroxística de ondas agudas, ondas lentas y puntas de localización rolándica parietotemporal hemisférica derecha y de presentación continua durante todo el estudio. Posteriormente se realiza una RM de manera preferente y se observa una lesión ocupante de espacio parietal parasagital derecha, con extensa área de edema en regiones temporal, parietal, occipital y talámica derecha, que desplaza la línea media hacia lado izquierdo. Se realiza biopsia cerebral, informada como astrocitoma difuso grado II. **Conclusión.** El EEG es una herramienta de gran utilidad en el diagnóstico diferencial en casos de tumores cerebrales.

16.

Evolución del trazado electroencefalográfico en una mutación no descrita

García Bu LM^a, Santoveña González LU^b, Aparicio Fernández IS^a, Soto García JE^a, Pérez Álvarez ES^a, Urdiales Urdiales JA^a

^a Centro Asistencial Universitario de León.

^b Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El gen *SMC1A* se ha relacionado con el síndrome de Cornelia de Lange tipo 2, con clínica de sinofridia, bajo peso, microcefalia, epilepsia, malformación en extremidades y epilepsia. **Caso clínico.** Niña de 3 años, con diagnóstico de encefalopatía epiléptica y una mutación del gen *SMC1A*, con un patrón electroencefalográfico de seguimiento variable sin cumplir los criterios de inclusión del síndrome

de Cornelia de Lange. Los estudios electroencefalográficos realizados evidenciaron la presencia de una actividad epileptiforme en la región rolandotemporal, intercalado con trazados con ausencia de la misma, manteniendo el estudio de imagen sin patología focal subyacente (atrofia global). **Conclusión.** Se plantea la necesidad de una nueva revisión de los criterios y variantes del síndrome de Cornelia de Lange tipo 2 atendiendo al caso descrito.

17.

Hallazgos electroencefalográficos en el síndrome de Dalla Bernardina

Sampedro Andradá A, Martínez Puerto AM, Garnés Sánchez CM, Alarcón Martínez H, De San Nicolás Fuertes D, Vázquez Alarcón P

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. El estado mioclónico en las encefalopatías no progresivas es característico de niños con un trastorno del neurodesarrollo, mioclonías corticales y subcorticales muy frecuentes y crisis de otro tipo, principalmente ausencias atípicas y ausencias mioclónicas. Se distinguen tres tipos etiológicos con características semiológicas, electroencefalográficas y terapéuticas diferenciadas: genético, estructural o adquirido. La causa más frecuente es la genética, destacando el síndrome de Angelman, responsable de casi la mitad de los casos. Otras causas son el síndrome de Prader-Willi, el síndrome de Rett y el síndrome de Wolf-Hirschhorn. El EEG intercrítico de estos pacientes muestra una serie de particularidades comunes; se caracteriza, de forma general, por una actividad rítmica discontinua a 3,0-6,0 Hz sobre la línea media y región sagital, que tiende a adquirir morfología de descargas epilépticas, junto con una actividad delta sobre regiones parietooccipitales y línea media posterior, con elementos agudos sobreimpuestos. Sin embargo, también es posible distinguir hallazgos eléctricos propios. **Objetivo.** Presentar una serie de casos en seguimiento en nuestro centro que

cumplen las características clínicas y eléctricas de este síndrome. **Pacientes y métodos.** Se presentan 13 casos con diagnóstico genético: ocho con diagnóstico de síndrome de Angelman, dos con diagnóstico de síndrome de Rett, uno con síndrome de Wolf-Hirschhorn y dos con etiologías atípicas (deleciones en los brazos cortos de los cromosomas 4 y 18, respectivamente), en seguimiento por encefalopatía no involutiva y epilepsia mioclónica. **Resultados.** El registro video-EEG demostró la presencia de crisis muy frecuentes, todas motoras, principalmente mioclónicas positivas y negativas, con presencia también de crisis tónicas. El trazado cumplía las características descritas en la bibliografía. **Conclusión.** En algunos casos, el video-EEG puede orientar hacia una sospecha etiológica y facilitar el diagnóstico genético.

18.

Correlación entre la nomenclatura de la ACNS y la nomenclatura tradicional en el EEG de pacientes críticos

Díaz Cid A, Gómez Domínguez A, Mateo Montero RC, Pedrera Mazarro JA, Saez Landete I, Martín Palomeque G

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. La interpretación del electroencefalograma (EEG) en la valoración de la función cerebral en los pacientes críticos supone un gran reto en la práctica clínica habitual por su implicación vital y por la presencia frecuente de patrones con significado incierto. La Sociedad Americana de Neurofisiología Clínica (ACNS) propuso una guía de terminología estandarizada para el EEG en pacientes críticos con el propósito de unificar nomenclaturas. La precisión en la descripción disminuye la variabilidad interobservador, lo que permitiría esclarecer asociaciones fisiopatológicas de estos patrones en un futuro. **Sujetos y métodos.** Estudio prospectivo de casos y controles con 68 registros de EEG (38 pacientes) solicitados desde unidades de pacientes críticos en nuestro hospital. En este estudio, cada registro se usó como su propio control: se realizó

un informe usando la nomenclatura tradicional y, simultáneamente, un observador independiente aplicó la nomenclatura propuesta por la ACNS mediante un cuestionario con escalas numéricas. También se analizaron parámetros demográficos y la reactividad como variable independiente. **Resultados.** El patrón EEG más frecuente en la actividad basal fue la lentificación del trazado. Los patrones periódicos o rítmicos correspondían a un 26% del total de los registros, siendo lo más frecuente las descargas periódicas lateralizadas (10% de los registros). En el seguimiento de la muestra se observó *exitus* en un 34% de los pacientes. **Conclusión.** La nomenclatura propuesta por la ACNS ha supuesto una mejora en el manejo diagnóstico del paciente crítico. Esto se debe a que disminuye la subjetividad en la descripción de los hallazgos, siendo inteligible y reproducible, aunque dentro de sus limitaciones destaca la disminución de matices y sutilezas que cada electroencefalografista presenta de manera individual. Por otro lado, el análisis de la reactividad permite ser más precisos en el pronóstico, siempre que se realice adecuadamente.

19.

Epilepsia con alucinaciones auditivas secundarias a inicio de fluorquinolonas: un reto clínico

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

Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo.

Introducción. La epilepsia del lóbulo parietal es una entidad poco frecuente y difícil de diagnosticar. Durante las crisis, los pacientes pueden experimentar síntomas somatosensoriales, alucinaciones visuales o auditivas complejas, confusión, cefalea o sensación de inmovilidad de una extremidad. Su inicio suele estar en relación a encefalomalacia postraumática, ictus, lesiones ocupantes de espacio o malformaciones vasculares. La realización de un EEG cuando se sospecha este tipo de crisis puede evitar un enfoque inadecuado del diagnóstico

y tratamiento del paciente. **Caso clínico.** Mujer de 56 años, con antecedentes de craneoplastia parietal derecha (hematoma frontal derecho) en 1985 e infecciones del tracto urinario de repetición, entre otros, con exploración neurológica anormal por secuelas residuales, que desde hace unos meses presenta episodios de cefalea, confusión, visión de luces y alucinosis musicales en el oído izquierdo, por los que acude en varias ocasiones a urgencias. La paciente relaciona estos síntomas con la toma de antibióticos (fluorquinolonas) por infecciones del tracto urinario. Como pruebas complementarias se solicita una TAC cerebral, que evidencia cambios posquirúrgicos en relación a craneoplastia y encefalomalacia, y un EEG. En el EEG convencional se registran cinco crisis epilépticas focales en la región parietal derecha. La paciente es valorada por el Servicio de Neurología, que pauta levetiracetam (250 mg/12 h), y se realiza interconsulta al Servicio de Psiquiatría, que descarta psicopatología aguda. Al persistir la clínica se decide aumentar la dosis de levetiracetam hasta 1.000 mg/12 h, y la paciente no presenta nuevos episodios. Un nuevo EEG de control detecta un enlentecimiento focal frontotemporal derecho, con ausencia de actividad epileptiforme. Se establece una sospecha clínica de probables crisis sintomáticas agudas en el contexto de tratamiento con fluorquinolonas. **Conclusión.** El EEG es una herramienta clave en el diagnóstico diferencial de crisis epilépticas del lóbulo parietal.

20.

Hallazgos neurofisiológicos en un paciente con déficit del transportador de creatina cerebral (gen *SLC6A8*) y síndrome X frágil gris

Melchor Román I, Ruiz García J, Iznaola Muñoz C, Ruiz Navarrete P

Complejo Hospitalario Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. La deficiencia del transportador de creatina asociado al gen *SLC6A8* ligado al X es un síndrome

muy infrecuente que se engloba en el grupo de errores congénitos del metabolismo. Se caracteriza por retraso psicomotor, del lenguaje y déficit cognitivo, que puede asociar rasgo autista, epilepsia, hipotonía muscular y síntomas extrapiramidales. **Objetivo.** Valorar los hallazgos encontrados en el electroencefalograma (EEG) y correlacionarlos con esta enfermedad con fines diagnósticos, terapéuticos y pronósticos. **Caso clínico.** Niño de 5 años, que presenta el citado trastorno asociado a síndrome X frágil en zona gris, epilepsia, rasgos dismórficos, leve hipotonía muscular, retraso psicomotor y del lenguaje, y déficit cognitivo sin rasgos aparentes de espectro autista. Desde los 3 años presenta actividad epiléptica consistente en episodios breves de desconexión en vigilia y crisis en sueño de semiología motora mioclónica con sobresalto y despertar. Los EEG seriados (basales, en privación de sueño y video-EEG) han mostrado una llamativa actividad epileptiforme. Los primeros EEG realizados presentan frecuente actividad epileptiforme intercrítica focal, aislada o en salvas de grafoelementos punta y punta-onda de morfología rolándica sobre el área temporal derecha (hallazgo frecuente en el síndrome X frágil). En el intento de control de los episodios críticos han sido necesarias diversas modificaciones del tratamiento farmacológico que se han correlacionado puntualmente con empeoramiento de los registros EEG, que en su mayoría coinciden con una abundante actividad intercrítica bihemisférica independiente de predominio derecho, junto a puntas de predominio bifrontal y ritmos reclusantes durante el sueño coincidentes con las crisis hipnias de semiología mioclónica. **Conclusión.** El EEG puede aportar un apoyo para el diagnóstico y pronóstico, así como para describir un patrón EEG característico que sirva para aportar datos a una patología tan desconocida.

21.

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob familiar: hallazgos en el EEG seriado

Pérez-Chirinos Rodríguez M, Velázquez Gómez M, Prieto Montalvo J, Gómez Roldos A

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es la entidad más frecuente dentro del conjunto de encefalopatías espongiiformes transmisibles en seres humanos y el electroencefalograma (EEG) constituye la primera herramienta *in vivo* empleada en su estudio. Incluido en los criterios diagnósticos de la ECJ esporádica, la Organización Mundial de la Salud (OMS) define en 1998 y revalida en 2006 un patrón EEG altamente específico: complejos bi-trifásicos de 100-600 ms de duración, con distribución generalizada o lateralizada, no focal, repetidos de forma periódica estricta (variabilidad entre intervalos inferior a 500 ms) durante al menos 10 s. **Caso clínico.** Varón de 48 años, ingresado por un cuadro rápidamente progresivo de alteración del lenguaje y ataxia. Aunque no se reportaron antecedentes familiares, el diagnóstico se confirmó con una genética positiva para la mutación E-2000K del gen *PRNP*. Se obtuvieron un total de seis registros EEG de *scalp* (sistema 10-20) a lo largo de 12 días. El paciente falleció 17 días después del primer estudio. Desde el inicio, con hallazgos inespecíficos como lentificación difusa, destaca la asimetría del trazado con mayor afectación hemisférica izquierda y anomalías epileptiformes focales en la región temporal. Durante los controles posteriores se objetiva un empeoramiento del trazado con aparición de complejos bi-trifásicos de 200-600 ms de duración, repetidos de forma pseudoperiódica a una frecuencia variable (1-3 Hz) que, aunque generalizados, mantienen un predominio izquierdo. **Conclusión.** La ausencia de hallazgos EEG que cumplan estrictamente los criterios de la OMS no excluye el diagnóstico de ECJ, en especial cuando se trata de la nueva variante o el subtipo

familiar. La evolución del trazado hacía un patrón periódico, junto a un cuadro de demencia rápidamente progresiva, debe alertar al clínico de esta posibilidad, orientando la realización precoz de otras técnicas diagnósticas que fundamenten su sospecha.

22.

Análisis descriptivo de una serie de EEG solicitados por el servicio de urgencias durante un año

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

Hospital La Fe. Valencia.

Introducción. Las principales indicaciones del electroencefalograma (EEG) urgente son la sospecha de estado epiléptico no convulsivo, el coma de origen desconocido y la verificación de muerte cefálica. Tras una posible crisis epiléptica, la sensibilidad es mayor para detectar descargas epileptiformes intercríticas en las primeras 48 horas. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional descriptivo retrospectivo que incluye los pacientes a los que se les solicitó un EEG urgente procedentes del Servicio de Urgencias del Hospital La Fe en un año (2018). Se realizaron 46 estudios en 46 pacientes (suponen el 2,8% de todos los EEG realizados en el Servicio de Neurofisiología). Se revisan antecedentes, motivo de consulta, resultado del EEG, diagnóstico final y utilidad del EEG. **Resultados.** El motivo de consulta fue crisis epiléptica ($n = 45$; 97,8%), excepto uno, por sospecha de estado epiléptico no convulsivo. Un total de 29 (63%) tuvieron un EEG normal, 11 (24%) mostraron descargas epileptiformes intercríticas sin correlación clínica y 6 (13%) hallazgos inespecíficos. En los 11 pacientes con EEG patológicos, solo cinco tenían antecedentes de crisis epilépticas, de los cuales tres mostraban un EEG normal previo. En el resto de pacientes con EEG normal o no concluyente hubieron nueve casos con sospecha de crisis epiléptica (19,5%) y 26 (56,52%) de naturaleza no epiléptica: ocho síncope, ocho encefalopatías por alteraciones sistémicas, tres pseudocrisis, tres alteraciones conduc-

tuales, tres vértigos y una alteración del movimiento. Cuando la sintomatología asociaba pérdida de consciencia y focalidad ($n = 12$), se encontraron descargas epileptiformes intercríticas en siete (58,3%); si únicamente presentaban focalidad ($n = 8$), se registraron descargas epileptiformes intercríticas en dos (25%). En pacientes con alteración del nivel de consciencia aislado ($n = 23$), se detectaron descargas epileptiformes intercríticas en dos (8%). **Conclusión.** El EEG urgente es útil como método de ayuda diagnóstica en crisis epilépticas y como herramienta para orientar el diagnóstico diferencial en otros episodios. Su rendimiento es mayor cuando los síntomas clínicos de los episodios consisten en alteración de consciencia junto con focalidad.

23.

Valor localizador del *signum crucis* como automatismo ictal

Velázquez Gómez MA, Pérez-Chirinos Rodríguez M, Guede Guillén Y, Prieto Montalvo J, Massot Tarrús A, Fernández Carballal C

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. Las características de los automatismos ictales, así como la presencia de emociones asociadas a ellos, pueden orientar en la localización de la zona epileptógena. La señal de la cruz o *signum crucis* es un movimiento mecánico de la mano derecha que constituye un ritual cristiano. En algunos pacientes epilépticos puede verse este movimiento como semiología ictal, acompañado o no de sentimiento religioso. Históricamente, este tipo de automatismo bastante infrecuente ha contribuido a asociar la epilepsia con lo divino o lo demoníaco. **Caso clínico.** Mujer de 63 años, diestra, con epilepsia focal farmacorresistente en estudio prequirúrgico. Tras haber realizado un video-EEG prolongado con electrodos de superficie que mostró actividad intercrítica bitemporal y nueve crisis de inicio eléctrico temporal derecho con demora de 10 s respecto al inicio clínico, se efectuó un estudio video-EEG prolongado con electrodos

profundos cubriendo regiones temporales, insulares y parietales derechas. Se registra abundante actividad epileptiforme intercrítica en los contactos temporales mesiales y parietal y 11 episodios críticos, con inicio en la amígdala y el hipocampo. En cinco de estos episodios, la paciente realiza la señal de la cruz. **Conclusión.** El *signum crucis* es un automatismo manual complejo descrito en crisis de distinto origen, pero se observa con mayor frecuencia en crisis temporales del hemisferio no dominante. La presencia de este automatismo, independientemente de otros hallazgos, aconseja la implantación de electrodos profundos en estructuras temporales mesiales en aquellos casos potencialmente quirúrgicos.

24.

Enlentecimiento electroencefalográfico como manifestación crítica: a propósito de un caso

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

Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo.

Introducción. Las crisis epilépticas pueden ser, en el 20-40% de los pacientes, la primera o única expresión de un tumor intracraneal. Son más frecuentes en pacientes con tumores de bajo grado frente a los de alto grado. En más del 76% de niños con tumores oligodendrocíticos constituyen el síntoma inicial. **Caso clínico.** Lactante de 17 meses que ingresa en urgencias por un episodio de atragantamiento con cianosis perioral y facial mientras comía. Durante su ingreso en pediatría presenta un episodio de fijación de la mirada, cianosis perioral e hipertonia mandibular de 20 s de duración, seguido de somnolencia posterior. Ante la sospecha de crisis epiléptica se solicita video-EEG y RM cerebral. Tras dos registros EEG dentro de la normalidad, se realiza un video-EEG prolongado en el que se registran tres crisis clínicas de 2-3 minutos de duración, con correlato electroencefalográfico asociado consistente en un enlentecimiento temporoparietal derecho, que

en ocasiones proyecta al hemisferio contralateral. Clínicamente se objetiva disminución del tono axial con caída y desviación cefálica a la derecha, seguido de parpadeo y movimientos periorales de chupeteo, con recuperación posterior. En la RM cerebral se objetiva una tumoración en el lóbulo temporal derecho que infiltra quiasma y nervios ópticos, sugestivo de glioma de vías ópticas. Tras estos hallazgos se inicia tratamiento antiepiléptico y se interviene quirúrgicamente la lesión. Se realizan EEG de control cada seis meses, en los cuales se objetiva la presencia de actividad paroxística focal temporal derecha sin correlato clínico aparente. **Conclusión.** Habitualmente, los hallazgos electroencefalográficos de enlentecimiento intermitente con correlato clínico asociado son muy sugestivos de la presencia de una lesión intracraneal subyacente, por lo que ante la sospecha de crisis epilépticas de etiología desconocida en un lactante previamente sano, se considera altamente rentable la realización de un video-EEG prolongado asociado a una prueba de imagen.

25.

Comparación de dos métodos de medida del índice punta-onda en la encefalopatía con estado eléctrico durante el sueño

Revilla Aparicio A, Vázquez Rodríguez R, Palomar Simón FJ, Gómez del Estal AL, Pujol Congregado M, Nieto Jiménez E

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La encefalopatía con estado eléctrico durante el sueño (ESES) o síndrome de punta-onda continua en sueño lento (POCS) es una entidad que afecta a la infancia, presentando crisis y alteración cognitiva o conductual. Para su diagnóstico y tratamiento es fundamental la detección del patrón típico de punta-onda continua en el electroencefalograma (EEG) que aparece en el sueño lento. El porcentaje de sueño ocupado por los grafos elementos descritos que se considera patológico ha ido variando en los últimos años, desde el 85% inicial hasta el 30% en estudios recientes, y recae

sobre el clínico la decisión de qué porcentaje resulta significativo para el diagnóstico y tratamiento según el contexto clínico. La variación de este porcentaje durante la evolución de la enfermedad es útil para valorar la efectividad terapéutica porque se ha visto que la persistencia de este patrón durante más de dos años empeora significativamente el pronóstico neuropsicológico. Neurofisiológicamente, los métodos descritos para obtener el índice punta-onda (SWI) son múltiples y no existe consenso al respecto. **Pacientes y métodos.** Revisión bibliográfica sobre los métodos para medir el SWI y valoración de 20 EEG de 11 pacientes con diagnóstico de POCs realizados a lo largo de 2018; se obtiene el SWI en los primeros 100 s y 5 minutos de inicio del sueño lento. **Resultados.** De los 20 EEG revisados se observa concordancia entre el SWI medido a los 100 s y 5 minutos. En algunos de los estudios resulta difícil detectar los grafoelementos propios del sueño por la abundancia de anomalías epileptiformes, por lo que se empleó como inicio de sueño lento a partir de los 5 minutos tras primera fase N1. **Conclusión.** Los cambios en el SWI resultan de gran utilidad en el seguimiento del paciente con POCs para valorar la efectividad de los tratamientos y el pronóstico cognitivo. Creemos útil la medición objetiva del SWI en el POCs consensuando el método utilizado para facilitar el control evolutivo de estos pacientes.

26.

Hallazgos electroencefalográficos en la encefalitis anti-LGI-1

Estrella León B, Gómez Domínguez A, Díaz Cid A, Pedrera Mazarro AJ, Sáez Landete I, Martín Palomeque G

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. La encefalitis anti-LGI-1 es una enfermedad autoinmune caracterizada por movimientos anormales, siendo los más característicos los movimientos distónicos faciobraquiales, que se acompañan de otros síntomas neurológicos (alteraciones de memoria y comportamiento, desorientación y alteraciones del sueño). Para

el diagnóstico se utilizan pruebas de imagen, anticuerpos en líquido cefalorraquídeo (LCR) y electroencefalograma (EEG). **Caso clínico.** Mujer de 72 años con diagnóstico de encefalitis anti-LGI-1. Presenta un cuadro de meses de duración, consistente en alteraciones inespecíficas del lenguaje y episodios de desconexión, que requirió tratamiento antiepiléptico. Previo al ingreso, presenta episodios breves y frecuentes de contracción brusca simultánea de la musculatura facial y braquial izquierda, junto con alteración manifiesta de las funciones cognitivas. Posteriormente desarrolla alteraciones en el sueño con despertares frecuentes, somnolencia y conductas automáticas, asociando aumento de los episodios. Una RM objetiva un aumento difuso de señal en ambos hipocampos. Además, en el EEG se observan descargas subclínicas frontotemporales izquierdas y, de manera independiente, descargas temporales anteriores derechas. También se registran episodios de espasmos faciobraquiales izquierdos, poco expresivos desde el punto de vista eléctrico, que en ocasiones se acompañan de actividades ultralentas en la región frontocentral derecha, coincidiendo con el espasmo, y de una lentificación frontocentral izquierda posterior de varios segundos de duración. Se realiza estudio de LCR, positivo a anticuerpos anti-LGI-1. **Conclusión.** Existe una clara relación entre las encefalitis, especialmente las inmunomediadas, y el EEG, observándose hallazgos característicos sugestivos que en algunos casos son patognomónicos, como en el caso de las encefalitis anti-NMDA. El video-EEG proporciona una valiosa información a la hora de apoyar el diagnóstico.

27.

Síncope cardiogénica y crisis epilépticas

Carmona Ruiz E, Dinca Avarvarei L, Jiménez Jurado GM, Menéndez de León C

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La asistolia es la ausencia total de actividad electromecánica cardíaca; por la hipoperfusión cerebral,

puede inducir pérdida de conciencia y, en ocasiones, movimientos tónico-clónicos o epilepsia. **Objetivo.** Estudiar el diagnóstico diferencial entre síncope cardiogénico, que puede imitar las convulsiones epilépticas, y asistolia cardíaca como un síntoma ictal. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 68 años, con crisis epiléptica focal motora secundaria a ictus isquémico diez años antes. Ingresó por estado epiléptico focal. En EEG, aparición de descargas epileptiformes lateralizadas y periódicas izquierdas. En EEG de control un año más tarde se visualizaron dos episodios críticos en relación con pausas en ECG de unos 15 s de duración, que producían enlentecimiento generalizado y progresivo de la actividad bioeléctrica de base, en relación con área de porencefalia frontal izquierda. Bloqueo auriculoventricular completo paroxístico, marcapasos definitivo. Sigue presentando episodios críticos. Caso 2: varón de 23 años con episodio de crisis epiléptica generalizada. En EEG se detectó actividad paroxística frontorrolándica. En un EEG posterior se detectó asistolia de unos 15 s de duración, por lo que se procedió a implantación de marcapasos definitivo DDDR. En EEG posteriores, aislada actividad paroxística de gran amplitud, de proyección difusa, mejor definida en cuadrantes anteriores. Posteriormente a la implantación del marcapasos, presentó crisis epiléptica, por lo que se reiniciaron fármacos antiepilépticos. Caso 3: varón de 39 años en seguimiento por una única crisis epiléptica generalizada 11 años antes. En EEG de control se observó bradicardia sinusal y episodio de asistolia de 8 s de duración, con lentificación progresiva y generalizada de la actividad bioeléctrica de base en rango theta-delta. Bradicardia sinusal, probable enfermedad del seno sinusal. Marcapasos definitivo DDD. No se produjeron nuevas crisis. **Conclusión.** En los tres pacientes se evidenció asistolia en EEG de control, precisando marcapasos. Los dos primeros presentaron episodios epilépticos, requiriendo fármacos antiepilépticos. En el último caso, el único evento parecía ajustarse más a su patología cardíaca.

28.

Trastornos de movimientos ocasionados por vigabatrina: a propósito de cuatro casos

Gómez del Estal AL, Vázquez Rodríguez R, Revilla Aparicio A, Porcaccia P, Nieto Jiménez E

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La vigabatrina es un antiepiléptico usado en el tratamiento de espasmos infantiles. En dosis altas se han descrito casos de toxicidad basados en trastornos del movimiento, así como alteraciones estructurales en la resonancia magnética (RM). A veces resulta complejo diferenciar clínicamente las crisis epilépticas de otros trastornos del movimiento no epilépticos de origen no cortical, siendo esencial en estos casos el registro EEG para el diagnóstico diferencial. **Casos clínicos.** Cuatro niños menores de 12 meses con síndrome de West (tres con alguna cromosomopatía y uno criptogénico), todos con espasmos infantiles, trazado de hiparritmia en el EEG y tratados con vigabatrina y corticoides, que a lo largo de su evolución presentaron algún trastorno del movimiento (tipo coreico, temblor, distonía...). Dichos trastornos del movimiento se observaron en los distintos registros EEG sin tener una traducción eléctrica, por lo que se descartó su origen cortical. En la RM, todos presentaban alteraciones de la intensidad de señal en globo pálido, tálamo y tronco del encéfalo. Al disminuir/retirar la dosis de vigabatrina, los pacientes presentaron mejoría clínica, llegando a desaparecer los citados movimientos, y radiológica. **Conclusiones.** En estos pacientes existe una clara concomitancia temporal entre el inicio de tratamiento con vigabatrina en dosis altas y el desarrollo de síntomas extrapiramidales y cambios en la RM. Asimismo, parecen existir ciertos factores de riesgo para la toxicidad por vigabatrina, tales como trisomía 21 (y otros trastornos genéticos), edad menor de 2 años y tratamiento concomitante con corticoides. El registro EEG es de gran utilidad para el diagnóstico diferencial de tras-

tornos paroxísticos no epilépticos. Los trastornos motores y las alteraciones en la RM parecen ser reversibles, pues to que desaparecen al disminuir/retirar el fármaco.

29.

Estado epiléptico no convulsivo y embolismo graso cerebral: una aproximación clínica y neurofisiológica

Pérez Brandariz L, Soto Cruz W, Domínguez Lorenzo JM, Volkmer García CM, Pardellas Santiago E, Relova Quintero JL

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. El síndrome del embolismo graso es una entidad nosológica que surge de la presencia de émbolos grasos que llegan a la microcirculación. Esto promueve una respuesta inflamatoria con afectación multisistémica, que origina síntomas pulmonares, cutáneos, neurológicos y retinianos. Si bien es poco frecuente, puede generar secuelas graves e incluso la muerte (en el 10%). Su diagnóstico se complica cuando dichas manifestaciones aparecen de manera aislada, como en el caso de la embolia grasa cerebral, con afectación encefálica exclusiva. En este caso, las manifestaciones son variadas (cefalea, confusión, alteración del estado de consciencia y convulsiones), aunque no está claro si existe un mecanismo fisiopatológico común. **Caso clínico.** Mujer de 20 años que, tras 24 horas de ser intervenida por fractura de fémur con colocación de un clavo endomedular, sufre un brusco descenso del nivel de consciencia, sin otra sintomatología asociada. Se realiza un EEG que pone de manifiesto un estado epiléptico no convulsivo. Posteriormente, la RM objetiva el patrón de lesiones típico del embolismo graso, únicamente en el cerebro. **Conclusión.** En los últimos años, se han publicado más casos de estado epiléptico no convulsivo que son diagnosticados como aparente complicación de la embolia grasa cerebral. Cabe entonces preguntarse en qué grado la actividad epiléptica es responsable de la sintomatología de la embolia grasa cerebral, con la intención de

llegar a un nuevo enfoque diagnóstico y terapéutico de esta entidad.

30.

Crisis epilépticas en infección congénita por citomegalovirus: a propósito de un caso

Mendoza Parra VB, López Sánchez IE, Rodríguez Jiménez M, Picornell Darder M Hospital Universitario de Móstoles.

Introducción. La infección congénita por citomegalovirus (CMV) puede dar lugar a alteraciones del neurodesarrollo, entre ellas la agenesia del cuerpo caloso, siendo conocida su variabilidad en la expresión clínica. La lesión o disrupción de la señalización genética que marca la pauta en la embriogénesis precoz puede acompañarse de alteraciones en otras estructuras, con alteraciones de la migración celular (heterotopías, polimicrogiria, etc.) que derivan en microcefalia, cociente intelectual bajo, hemiparesia/plejías o epilepsia. **Objetivo.** Correlacionar los hallazgos en video-EEG con los episodios críticos que presenta la paciente. **Caso clínico.** Niña de 8 años con malformaciones congénitas (agenesia parcial del cuerpo caloso, polimicrogiria, tetralogía de Fallot), rasgos dismórficos, retraso psicomotor y microcefalia, diagnosticada al nacimiento de infección congénita por CMV. A los 4 años presenta una primera crisis epiléptica durante el sueño, con difícil control posterior con fármacos antiepilepticos. Estudios video-EEG de vigilia y sueño muestran la existencia de anomalías multifocales epileptiformes intercríticas. Durante la vigilia se registran paroxismos punta-onda en áreas F-Cs/F-C-Ts del hemisferio derecho que tienden a transmitirse a estructuras homólogas del hemisferio contralateral. Durante el sueño se activan brotes paroxísticos de punta-onda/polipunta-onda en áreas F-Cs/F-C-Ts y, de forma independiente, paroxismos punta-onda en áreas F-Cs del hemisferio izquierdo. **Conclusión.** Diversas alteraciones estructurales secundarias a infección congénita por CMV pueden manifestar crisis epilépticas durante el desarrollo madurativo y de crecimiento, siendo posible objetivar

alteraciones en los registros video-EEG. Resalta la importancia de realizar un seguimiento de estos pacientes que presentan crisis epilépticas no controladas con estudios video-EEG seriados.

31.

Espasmos infantiles en el primer año de vida

Balaguer Roselló E, Giner Bayarri P, Hoyo Rodrigo B, Gil Galindo N, Mazzillo Ricaurte A, Vázquez Rosa M, Luján Bonete M

Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Introducción. El síndrome de West se caracteriza por la asociación de espasmos axiales en salvas y un patrón de EEG interictal hipsarrítmico en lactantes de 3-7 meses. Su incidencia se estima entre 1 y 1,6 por 100.000 nacidos vivos, y es más frecuente en varones. Los espasmos consisten en flexión axial repentina o extensión de extremidades, que puede asociarse a desviación ocular y con frecuencia van seguidos de llanto. Las causas pueden deberse a esclerosis, secuelas de isquemia o meningoencefalitis, anomalías genéticas o metabólicas. El diagnóstico diferencial incluye el síndrome de Sandifer, mioclonías benignas, hipereplexia, reflujo gastroesofágico y espasmos del sollozo. El tratamiento es farmacológico con vigabatrina o corticoides. **Caso clínico.** Lactante de sexo femenino, de 5 meses de edad, con episodios de flexión cervical con extensión de ambos miembros superiores, de segundos de duración, llanto asociado, fijación de la mirada y cierta somnolencia posterior, sin cambios de coloración ni otra clínica asociada. Adecuado desarrollo psicomotor para la edad. Se realiza un EEG urgente donde se aprecia, sobre un registro de base desorganizado, descargas paroxísticas generalizadas interictales con ondas lentas de alto voltaje, compatible con hipsarrítmia. El trazado hipsarrítmico, junto con los espasmos en flexión, confirman el diagnóstico de síndrome de West. RM de cabeza: túberos corticales-subcorticales bilaterales y nódulos subependimarios, hallazgos sugestivos de esclerosis tuberosa. Análisis normal. Pendiente estudio ge-

nético. **Conclusión.** Ante la clínica de espasmos en flexión axial repentina asociado a crisis de llanto en un lactante es necesario realizar pruebas complementarias para valorar si se trata de un síndrome de West y si presenta lesiones corticosubcorticales. El tratamiento debe comenzar tan pronto como sea posible para limitar el déficit cognitivo causado por la epilepsia.

32.

Reto diagnóstico del estado epiléptico no convulsivo discognitivo

Miró Andreu A^a, López Bernabé R^b, Gómez Cárdenas CP^c, Rubio Lucas M^c, Rodríguez Llopiés ML^c, Ros Lorenzo M^c, Cárcel Melgar MD^c

^aHospital Vega Baja. Orihuela. ^bHospital Universitario Morales Meseguer. Murcia. ^cHospital Universitario Reina Sofía. Murcia.

Introducción. El estado epiléptico fue redefinido por la Liga Internacional contra la Epilepsia en 2010 como la condición resultante del fallo de los mecanismos responsables de la terminación de la crisis, o del inicio de la misma, que generan un episodio de convulsiones anormalmente prolongado (después del punto de tiempo t1), pudiendo tener consecuencias a largo plazo (después del punto de tiempo t2), como muerte neuronal, lesión neuronal o alteración de las redes neuronales, que dependerá del tipo y duración de los episodios. **Caso clínico.** Mujer de 58 años, epiléptica tras una única crisis tónico-clónica generalizada en 2012, actualmente en tratamiento antiepileptico, con buena adhesión. Ingresó en Neurología por un episodio de alteración de la consciencia, disminución de la memoria y episodios de repetición de actividades motoras laborales. En la exploración mostraba alteración de la consciencia, apraxia ideomotora, bradipsiquia, lenguaje coherente junto con respuestas imprecisas y estereotipadas, y disminución de la memoria. El video-EEG mostró descargas generalizadas de complejos punta-onda lenta hipervoltada. Fue diagnosticada de estado epiléptico no convulsivo de tipo discognitivo, por lo que se decidió

administrar diacepam intravenoso durante el registro EEG y se monitorizaron la frecuencia cardíaca y la saturación de oxígeno. Se observó una marcada y progresiva disminución de las descargas. A las 48 horas, presentaba un estado de consciencia normal y estaba orientada en las tres esferas. Se registró únicamente, durante la posthiperventilación, una descarga generalizada con las mismas características que las previas. A los 26 días del ingreso, se realizó un video-EEG de larga duración donde se registraron cinco descargas: dos durante la hiperventilación y tres durante la fase N1 de sueño no REM. **Conclusión.** Se presenta un caso de estado epiléptico no convulsivo de tipo discognitivo; debido a su baja incidencia y diversidad clínico-electroencefalográfica, supone un reto diagnóstico importante de esta patología tratable.

33.

Trastornos paroxísticos no epilépticos: a propósito de un caso

Rey Pérez E, Santoveña González L, Blanco Lago R, Málaga Diéguez I, González Rato J, Martín Escuer B, Ferrer Piquer S

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Los trastornos paroxísticos no epilépticos engloban varias patologías consistentes en movimientos repetitivos y recurrentes y síntomas somáticos, de inicio y resolución súbitos y espontáneos, y curso benigno que remedan a trastornos epilépticos. Debido a las similitudes clínicas, el diagnóstico diferencial con patología epiléptica puede ser complejo, especialmente en la infancia. La ausencia de alteraciones en el video-EEG concomitante será la clave para establecer el diagnóstico de trastornos paroxísticos no epilépticos. **Caso clínico.** Niña de 11 meses que consulta por aparición de movimientos cefálicos repetitivos, breves y autolimitados de flexión de cuello y elevación de hombros, sin pérdida de consciencia. Los movimientos aparecen sin un patrón ni desencadenante claros ni otra clínica acompañante. Como antecedentes,

hipertensión arterial materna en el último trimestre, parto y período neonatal y desarrollo psicomotor normales. Teniendo en cuenta la clínica y la edad de aparición, el diagnóstico diferencial incluiría epilepsia mioclónica de la infancia, epilepsia con crisis mioclónicas astáticas y síndrome de West. Todas estas entidades cursan con alteraciones en el video-EEG tanto interictal como durante las crisis, y suelen asociar otra sintomatología. Además, en los tres casos será necesario tratamiento antiepiléptico, siendo muy importante su instauración precoz. Aun así, en el síndrome de West solo el 5-12% de pacientes alcanzarán un desarrollo psicomotor normal, mientras que en la epilepsia con crisis mioclónicas astáticas y la epilepsia mioclónica de la infancia serán un 50% y un 80-90%, respectivamente. En el caso de esta paciente, el video-EEG resultó ser no patológico durante los eventos referidos, objetivándose únicamente el artefacto producido por la caída brusca de la cabeza, que es importante diferenciar de actividad crítica. **Conclusión.** Esto fue definitivo, junto con los antecedentes y la clínica, para descartar el origen epiléptico de la patología, con los cambios en la actitud terapéutica y en el pronóstico que ello conlleva.

34.

Anomalías EEG intercríticas en una paciente con epilepsia refleja

Mendoza Parra VB, López Sánchez IE, Rodríguez Jiménez M, Picornell Darder M

Hospital Universitario de Móstoles.

Introducción. Las crisis epilépticas reflejas son eventos que pueden desencadenarse por estímulos sensoriales simples o cognitivos complejos (como leer, escribir o aprender). El mecanismo es multifactorial. La epilepsia por sobresalto es una variedad en la que cualquier estímulo sensorial o sensitivo inesperado desencadena la crisis, y suele ocurrir en niños portadores de lesiones corticales con hemiparesia o tetraparesia y afectando al hemisferio parético. **Objetivo.** Estudiar las anomalías epileptiformes intercríticas mediante estudios EEG poligráficos de vigilia y sueño evolutivos. **Caso clínico.**

Mujer de 46 años, diagnosticada de parálisis cerebral infantil secundaria a anoxia cerebral y hemorragia intraparenquimatosa periparto, con clínica de hemiparesia derecha leve y crisis focales motoras. Se han realizado registros EEG de vigilia y sueño desde 2011 por presentar accesos de mioclonías con caídas frecuentes, en respuesta a estímulos sonoros o sorpresa, de difícil control con fármacos antiepilépticos en politerapia. La paciente presenta evolución fluctuante, con periodos de mayor frecuencia de crisis por sobresalto (caídas frecuentes), sin afectación de la consciencia. Hallazgos EEG: durante la vigilia están aparentemente desprovistos de anomalías específicas. En sueño se registran paroxismos punta-onda en áreas Cs/F-Cs/F-Ts independientes en ambos hemisferios, de predominio en el izquierdo. Una RM cerebral realizada en 2016 muestra secuelas de lesiones hipóxico-isquémicas antiguas, en atrios ventriculares y sustancia blanca supratentorial, asociadas a retracción cortical, sin cambios respecto a la previa de 2011. **Conclusión.** Son importantes los estudios EEG de vigilia y sueño evolutivos para el seguimiento de pacientes con epilepsia por sobresalto. El empeoramiento clínico (mayor número de crisis) puede deberse a diversos mecanismos que condicionan mayor reactividad a un mismo estímulo ya conocido, y no necesariamente relacionarse con un aumento de las anomalías epileptiformes intercríticas en los registros EEG ni con cambios en la RM.

35.

Plasticidad cerebral y epilepsia: métodos neurofisiológicos en rehabilitación del lenguaje. A propósito de un caso

Fernandez V, Postigo MJ, Serrano P, Ros B, Ibañez G, Unidad Multidisciplinaria de Epilepsia Refractaria de Málaga

Hospital Regional Universitario de Málaga.

Introducción. La plasticidad cerebral se refiere a la capacidad del sistema nervioso para cambiar su estructura y su funcionamiento. Esta capacidad puede utilizarse de manera terapéutica, activando la plasticidad neuronal me-

dante estimulación eléctrica directa inhibitoria, y desarrollar áreas corticales, con un programa intensivo de estimulación de esas áreas (prehabilitación). De esta manera, se podrían realizar resecciones en zonas previamente elocuentes y remodelar las redes potencialmente epileptógenas. **Caso clínico.** Paciente de 17 años, con un tumor disembrionoplásico neuroepitelial en la región temporoparietal izquierda, con epilepsia refractaria en tratamiento médico. RM funcional del área del lenguaje de Wernicke coincidente con la lesión. En un primer tiempo, se realizó mapeo cortical despierto para localizar el área del lenguaje motor y sensitivo, que coincidía en parte con el tumor que debía extirparse. Se colocó una manta de electrodos subdurales y se registró electrocorticografía. Esta manta se dejó implantada para realizar la estimulación eléctrica crónica de las zonas de lenguaje previamente identificadas, produciendo inhibición de esas zonas y realizando simultáneamente periodos de entrenamiento del lenguaje intensivo durante una semana. En un segundo tiempo quirúrgico, se retiró la manta y se realizó un nuevo mapeo cortical del lenguaje con el paciente despierto. En el segundo tiempo quirúrgico, se objetivó la disminución de actividad epileptógena, se comprobó que no se producían crisis con la estimulación, que el lenguaje no aparecía en las zonas previamente identificadas, y se procedió a la extirpación del tumor. El paciente permanece sin crisis y sin déficits del lenguaje al año de la cirugía. **Conclusiones.** La estimulación eléctrica crónica inhibitoria combinada con un programa de rehabilitación del lenguaje intensivo es una técnica útil en la cirugía de epilepsia.

36.

Hallazgos electroclínicos y evolutivos en pacientes con alteración en el gen *KCNQ2*: serie de seis casos

Navas Sánchez P^a, Rodríguez Santos L^a,
Fernández Sánchez VE^a, Barbancho
Fernández MA^b

^aHospital Regional Universitario de Málaga.

^bCentro de Investigaciones Médico
Sanitarias (CIMES). Universidad de Málaga.

Introducción. Los trastornos relacionados con las alteraciones en el gen *KCNQ2* incluyen un amplio rango de fenotipos epilépticos de inicio en la edad neonatal, desde epilepsia neonatal familiar benigna hasta casos de encefalopatía epiléptica neonatal, que en algunas ocasiones presentan características similares al síndrome de Ohtahara, con un trazado de tipo paroxismo-supresión, aunque con mejor control de crisis e infrecuente evolución a síndrome de West. **Objetivo.** Revisar las características electroclínicas y evolutivas de pacientes con crisis neonatales y alteración en el gen *KCNQ2*. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo de una serie de seis casos con crisis de inicio en la etapa neonatal y presencia de mutación en el gen *KCNQ2*. **Resultados.** Las crisis se iniciaron en todos los pacientes en la primera semana de vida, siendo las más frecuentes las crisis tónicas, seguidas de las crisis sutiles y las crisis hemiclónicas. Un caso asoció además mioclonías y trastornos del movimiento. En el EEG del período neonatal destaca la presencia de actividad paroxística focal en cuatro pacientes y trazado de brote-supresión en dos casos. En las pruebas de neuroimagen, en cinco de los pacientes se encontraron anomalías de diverso tipo (atrofia cortical, asimetría en astas temporales, alteración de la sustancia blanca periventricular y polimicrogiria). En la evolución posterior, cinco casos presentaron retraso psicomotor en mayor o menor grado, de los cuales tres desarrollaron epilepsia focal sintomática; uno, síndrome de West, y otro, encefalopatía epiléptica. Por último, un paciente fue diagnosticado de epilepsia neonatal familiar benigna, con

buena evolución clínica y electroencefalografía. **Conclusión.** Existe un amplio espectro en el tipo de epilepsia asociada a las alteraciones del gen *KCNQ2*, con características electroclínicas y evolutivas muy diversas. Destacan en esta serie los casos con epilepsia focal sintomática y encefalopatía epiléptica (uno de ellos con síndrome de West). Sólo un paciente tuvo una forma benigna de epilepsia.

37.

Importancia diagnóstica de la monitorización prolongada con vídeo-EEG en la epilepsia refractaria

Revilla Aparicio A^a, Caballero Martínez M^a,
Martínez Agredano PM^b

^aHospital Universitario Virgen del Rocío.
Sevilla. ^bHospital Reina Sofía. Córdoba.

Introducción. La diferenciación entre epilepsias de origen focal o generalizadas es crucial para la elección de fármacos antiepilépticos. En ocasiones, la semiología, los electroencefalogramas (EEG) basales y las pruebas de imagen pueden orientar hacia un origen focal de las crisis, por lo que se opta por el uso de fármacos indicados para ellas. Cuando la epilepsia se hace refractaria y tras probar varias combinaciones terapéuticas, conviene replantearse si el diagnóstico era correcto. **Caso clínico.** Varón de 32 años, con crisis convulsivas desde los 15 años. Factores de riesgo de epilepsia incluyen prematuridad y traumatismo craneoencefálico leve. La semiología de las crisis se describe como un aura de visión binocular de escotoma central ascendente durante la sedestación, que se acompaña de giro vertical ascendente cefálico, seguido de generalización secundaria con movimientos tónicoclónicos de 1-2 minutos de duración y estado poscrítico prolongado, de horas, consistente en amnesia parcial y desorientación en espacio y persona. También describe clonías en la hemicara derecha junto con desconexión del medio, sin automatismos, duración de un minuto y recuperación total sin poscrisis. Tratado con levetiracetam, fenitoína, carbamazepina, zonisamida, oxcarbazepina,

vigabatrina, ácido valproico, lamotrigina y topiramato. Durante la monitorización video-EEG, se registraron frecuentes descargas generalizadas de punta y polipunta-onda, crisis mioclonías y crisis generalizadas tónicoclónicas que se redujeron tras la administración de ácido valproico. No ha vuelto a tener crisis con el tratamiento actual, que incluye ácido valproico y lamotrigina. **Conclusión.** La monitorización video-EEG es una herramienta crucial para la clasificación de las crisis y el tratamiento de los pacientes epilépticos, evitando errores diagnósticos y los consecuentes fracasos terapéuticos.

38.

Afasia fluctuante como presentación infrecuente de estado parcial no convulsivo secundario a hipomagnesemia

Ortega León MT^a, Ruiz Navarrete PA^a,
Millares Martín E^b, García S^b, Sáez
Moreno JA^b

^aHospital Universitario Virgen de las Nieves.

^bHospital San Cecilio. Granada.

Introducción. El estado epiléptico no convulsivo (EENC) agrupa varios síndromes electroclínicos multicausales. Aunque infradiagnosticado, representa el 20-30% de los casos de estado epiléptico. Se presenta un caso de EENC con afasia como manifestación infrecuente, secundaria a hipomagnesemia como causa inusual. **Caso clínico.** Varón de 63 años, con antecedentes de hipertensión arterial y artritis reumatoide, en tratamiento con omeprazol, hidroclorotiacida, trazodona y tramadol. Tras ingreso en Cirugía General por fistulectomía complicada, el día de alta acude a urgencias por varios episodios de unos 10 minutos de trastorno del lenguaje. Valorado por Neurología, objetiva lenguaje incoherente, ecolalia y saturación a las órdenes. Tras analítica básica y angio-TAC cerebral anodinas, se realiza electroencefalograma (EEG) basal, en el que destaca un leve aumento de frecuencias theta temporales izquierdas. Tras diagnosticarse ataque isquémico transitorio en el hemisferio izquierdo, es dado de alta. A los tres

días reconsulta por aumento de la disfasia fluctuante, por lo que es ingresado. Se realiza analítica, en la cual destaca potasio de 2,8 mEq/L (normal > 3,5 mEq/L) y magnesio 0,32 mg/dL (normal > 1,9 mg/dL). RM craneal sin lesiones agudas y EEG en el que se objetiva actividad theta pseudorítmica a 2,5-3 Hz continua temporal izquierda. Tras la administración de 5 mL de diacepam intravenoso, esta actividad disminuye en expresividad y mejora levemente la clínica. Sospechando EENC, se instaura tratamiento con levetiracetam y magnesio intravenoso, con mejoría progresiva. El paciente queda asintomático a las 36 horas, coincidiendo también con la normalización del EEG basal. Es diagnosticado de EENC parcial temporal izquierdo, secundario a hipomagnesemia grave por uso de tiacidas e inhibidores de la bomba de protones. **Conclusión.** La afasia como presentación de un EENC es rara y, secundaria a hipomagnesemia, resulta excepcional en el adulto, por lo que hay que tener en cuenta la realización de EEG en casos atípicos.

39.

Estimulación cortical en epilepsia refractaria: estudio de un caso

Andrada Brazo C^a, Valentín Huete A^b,
Teijeira Azcona A^a, Torres Vera L^a,
Meneses Ramos A^a

^aComplejo Hospitalario Universitario de Toledo. ^bKing's College Hospital. Londres, Reino Unido.

Introducción. Existe una tasa aproximada de refractariedad a fármacos antiepilépticos de un 35%. En estos pacientes, la resección quirúrgica es una alternativa, pero si esta opción no fuera posible, la estimulación cortical podría ser otra opción considerable. **Objetivo.** Analizar la utilidad de la estimulación cortical subaguda (ECS), que consigue una mejoría electroclínica franca, y también como potencial herramienta de neuromodulación en aquellos casos de epilepsia refractaria, basado en la experiencia del Hospital King's College en Londres. **Caso clínico.** Niña de 10 años que comenzó unos seis años atrás con crisis

focales motoras frecuentes en la pierna izquierda, que imposibilitaban una buena calidad de vida. Neuroimagen compatible con displasia cortical focal en el giro izquierdo precentral, cercano anatómicamente al área de la pierna implicada en las crisis. Tras un empeoramiento de las crisis nocturnas, se intentó un periodo con estimulación magnética transcraneal repetitiva, sin resultados aparentes. La paciente se encuentra en lista de espera para la implantación crónica de un dispositivo de estimulación cortical. **Conclusión.** Potenciales herramientas diagnósticas (ECS, termocoagulación, estimulación magnética transcraneal repetitiva) y terapéuticas (estimulación crónica cortical) pueden ser una alternativa útil especialmente en edad pediátrica, cuando la opción resectiva tiene un alto riesgo futuro de deterioro funcional.

40.

Aplicación de estimulación cortical en epilepsia parcial continua: estudio de un caso

Andrada Brazo C^a, Valentín Huete A^b, Teijeira Azcona A^a, Torres Vera L^a, Meneses Ramos A^a

^a Complejo Hospitalario Universitario de Toledo. ^b King's College Hospital. Londres, Reino Unido.

Objetivo. Analizar la utilidad terapéutica de la estimulación crónica cortical (CCS) como potencial herramienta de neuromodulación en casos de epilepsia refractaria, basado en la experiencia del Hospital King's College en Londres. **Caso clínico.** Paciente de 20 años que comenzó en la infancia con una epilepsia parcial continua en forma de crisis motoras consistentes en clonías en el hemicuerpo izquierdo, con mayor predominio en la mano izquierda, incluyendo la hemicara. Evolución posterior con crisis de predominio en la pierna izquierda, muy frecuentes a lo largo de los años, que imposibilitaban caminar con normalidad. La neuroimagen no evidenciaba lesión. Ante la sospecha por semiología de la presencia de un foco epileptógeno en la región frontal mesial derecha (región perirrolándica), que se

corresponde anatómicamente con la pierna implicada, se realizó implantación de electrodos profundos y se descubrió un área epileptógena ubicada en la zona primaria motora de la pierna. Finalmente, se decidió la colocación de un dispositivo de CCS. La aplicación de CCS sobre la zona epileptógena se asoció con mejoría clínica en las crisis, tanto en intensidad como en frecuencia, durante cinco años de la evolución. Tras un empeoramiento clínico, en que volvía a presentar las mismas crisis que implicaban la pierna izquierda, se ajustaron los parámetros de CCS, con mejoría transitoria. **Conclusión.** La epilepsia refractaria es una condición muy prevalente, por lo que potenciales herramientas terapéuticas (CCS) pueden ser útiles cuando la cirugía implica un alto riesgo de secuelas funcionales.

41.

Actualización en el protocolo de atención temprana para pacientes con una primera crisis epileptica en el Complejo Hospitalario Universitario de Toledo

Torres Vera LV, Meneses Ramos A, Teijeira Azcona A, Ayuga Loro F, Andrada Brazo C, De la Rosa Fernandez MA, Cabeza Álvarez MA

Complejo Hospitalario Universitario de Toledo.

Introducción. Hasta un 10% de los adultos sanos pueden presentar un primer episodio de crisis epileptica no provocada a lo largo de su vida. Es importante identificar aquellos que se encuentran en riesgo de volver a tener crisis. El electroencefalograma (EEG) realizado de manera temprana (en las primeras 24-48 horas tras la crisis) ha demostrado su eficacia como herramienta de apoyo diagnóstico precoz para identificar al paciente epileptico. **Pacientes y métodos.** Los servicios de Neurofisiología y Neurología, en colaboración con el servicio de urgencias del Complejo Hospitalario Universitario de Toledo, hemos puesto en marcha el siguiente protocolo de estudio de primera crisis: detección de primera crisis no provocada en el ser-

vicio de urgencias, realizándose la primera valoración del paciente mediante un formulario y comunicando el caso al neurólogo de guardia para revisarlo y registrarlo. Valoración de los casos, cada mañana, por el equipo de epilepsia y comunicación a los neurofisiólogos clínicos para realizar un EEG basal en el plazo de 24-48 horas. Según resultados, se continúa de manera preferente realizando otras activaciones tales como privación de sueño o sueño nocturno. Consulta precoz (una semana) con el equipo de epilepsia. **Resultados.** En los resultados preliminares se ha observado que, en más del 60% de los casos, el EEG se realizó en las primeras 48 horas, encontrando en más del 50% anomalías epileptiformes, con un primera consulta por parte del equipo de epilepsia de neurología en menos de diez días. **Conclusión.** Consideramos que es fundamental, ante una primera crisis, realizar un EEG precoz (en las primeras 48 horas) antes de iniciar tratamiento para su correcto diagnóstico y clasificación. De esta manera se evitarán medidas terapéuticas innecesarias o incorrectas y sus consecuentes efectos adversos.

42.

Trastornos rítmicos durante el sueño en pediatría: utilidad del video-EEG en el diagnóstico de head/body-rolling

Ortega León MT, Serrano García I, Iznaola Muñoz C, Galdón Castillo A

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. Dentro de la clasificación de los trastornos del sueño (ICSD-2) se encuentran las parasomnias y, dentro de ellas, los trastornos de la transición sueño-vigilia: *head-rolling*, *head-banging*, *body-rolling* y *body-rocking*. Son trastornos del inicio del sueño o del sueño superficial de 15 minutos de duración de media. Ocurren antes del año de edad y desaparecen hacia los 4 años, con una prevalencia del 4%. *Head-rolling* se refiere a movimientos rítmicos de flexoextensión o lateralización de la cabeza, y *body-rolling*, a movimientos rítmicos corporales de

lateralización o balanceo. **Objetivo.** Valorar la utilidad del video-EEG en el diagnóstico de estos trastornos rítmicos en la infancia. **Caso clínico.** Niña de 6 años, sin antecedentes personales de interés, que es derivada a la consulta de sueño infantil por presentar, desde el año de vida, movimientos rítmicos cefálicos de flexoextensión y lateralización en la transición sueño-vigilia (tanto en sueño diurno como nocturno), de escasa duración, pero repetidos en el mismo día. Además, episodios en vigilia de balanceo corporal, menos frecuentes y ante situaciones de frustración. Se realizó EEG basal y en privación sin alteraciones y un video-EEG de 12 horas que permitió valorar los movimientos de balanceo de la cabeza y del tronco en la transición vigilia-sueño y sueño superficial, diagnóstico de *head-rolling* y *body-rolling*, que no precisan en este caso tratamiento farmacológico. **Conclusión.** Las parasomnias con componente motor a veces pueden confundirse con otros trastornos del movimiento de diferente etiología (epilepsia, trastornos psicógenos), siendo necesaria la realización de un polisomnograma con video o un video-EEG para llegar al diagnóstico definitivo. Ello es beneficioso para la tranquilidad de los padres y del clínico, y aunque no es necesario su tratamiento en los niños, se pueden beneficiar de psicoterapia en los casos que se asocia con trastorno mental o conductual.

43.

Epilepsias generalizadas: correlación electroclínica y tratamiento antiepileptico

Díaz Román M, Montoya Gutiérrez FJ, Cerveró Albert D

Hospital Lluís Alcanyis. Xàtiva.

Introducción. Los registros electroencefalográficos (EEG) no solo ayudan en el diagnóstico y la clasificación de los síndromes epilepticos, sino que también pueden proporcionar una medida objetiva útil de la eficacia de los fármacos antiepilepticos mediante el análisis de la actividad epileptiforme. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo, observacional, descriptivo y

no intervencionista en el que se analiza la eficacia clínica, seguridad y tolerabilidad del perampanel como terapia adyuvante y la actividad epileptiforme en el EEG de 44 pacientes con epilepsia generalizada. Se estudia una posible correlación electroclínica al inicio y a los 3, 6 y 12 meses. Con carácter ciego en el momento del registro EEG, dos neurofisiólogos analizaron los trazados. Se cuantificó el número total, la duración máxima y la media de las descargas epileptiformes. Clínicamente se analizó el número de crisis, seguridad y tolerabilidad al perampanel. **Resultados.** El número, la duración total, máxima y media de las descargas epileptiformes se redujo significativamente durante el periodo de observación. A los 12 meses, disminuyó el número de descargas en un 48,4% ($p < 0,001$), la duración total en un 79,9% ($p < 0,001$) y la duración máxima y media en un 73% ($p < 0,001$) y en un 79,7% ($p < 0,001$), respectivamente. Hubo una disminución significativa en todos los tipos de crisis. La frecuencia de crisis por mes se redujo en un 92,9%. Al comparar el número de crisis por mes en la última visita con el valor inicial, el número de crisis de ausencia, mioclonías y generalizadas tónico-clónicas se redujo en un 76,8%, 99,5% y 97,1%, respectivamente. **Conclusión.** En nuestro estudio, la reducción de la actividad epileptiforme del EEG se correlaciona con la eficacia clínica del perampanel en pacientes con epilepsia generalizada. La correlación entre la eficacia del fármaco antiepiléptico y los registros EEG podrían ser útiles en la práctica clínica para optimizar la elección del fármaco y valorar la respuesta electroclínica y la adhesión al tratamiento.

44.

Clasificación semiológica de las crisis psicógenas no epilépticas

Ruiz Navarrete PA, Ortega León MT, Khoury Martín EF, Melchor Román I, Galdón Castillo A

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. Las crisis psicógenas no epilépticas (CPNE) son episodios con manifestaciones clínicas similares a las crisis epilépticas, pero sin correlato en el EEG. Dado que representan un importante reto en el diagnóstico y abordaje, se propone valorar la utilidad de una clasificación semiológica basada en el estudio a través del video-EEG. **Objetivo.** Identificar variables demográficas y clínicas que influyan en la semiología de las CPNE. **Sujetos y métodos.** Estudio observacional descriptivo en la unidad de video-EEG de Neurofisiología del Hospital Universitario Virgen de las Nieves, de pacientes recibidos entre 2007 y 2019. Se monitorizó mediante video-EEG a 259 pacientes que cumplían el criterio de haber sido derivados a la unidad por sospecha de CPNE. Se diagnosticó a 186 pacientes, que se clasificaron en cuatro grupos: pacientes con convulsiones motoras generalizadas (MG), motoras focales (MF), acinéticas (A) y síntomas subjetivos (S). Se obtuvieron 24 variables demográficas y clínicas a través de la historia clínica y el video-EEG, entre las que se analizó el número de fármacos antiepilépticos. Para el análisis estadístico se compararon las variables con dos grupos: pacientes con semiología motora (convulsiones generalizadas y focales) y pacientes con semiología no motora (acinéticas y síntomas subjetivos). Se realizó mediante la *t* de Student o *U* de Mann-Whitney para las variables cuantitativas, según normalidad, y chi cuadrado de Pearson o Fisher para las variables cualitativas. **Resultados.** Se observa que 99 pacientes (53,2%) tienen semiología motora y 52 (28%), no motora. La única variable con diferencias significativas entre los grupos es el número de FAE, donde el 68% tomaba uno (33%), dos (16%), tres (14%) o cuatro (3%), siendo mayor en el grupo de semiología motora ($p \leq 0,010$) que en el de no motora. **Conclusión.** El número de fármacos antiepilépticos tiene una relación estadísticamente significativa con una semiología motora en los pacientes con CPNE. A través de este estudio se pretende sentar las bases para estandarizar esta clasificación semiológica y facilitar el abordaje de dichos pacientes.

45.

Hallazgos neurofisiológicos en un paciente con mioclonías posthipóxicas tras una parada cardiorrespiratoria

Ruiz Navarrete PA, Ortega León MT, Melchor Román I, Khoury Martín EF, Galdón Castillo A

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. Las mioclonías posthipóxicas son una grave complicación neurológica tras una parada cardiorrespiratoria. Se dividen en dos subtipos: agudo o estado epiléptico mioclónico, que ocurre en las primeras 12 horas, con muy mal pronóstico, y el crónico o síndrome de Lance-Adams, que sucede después. Para diferenciarse, es útil realizar electroencefalograma (EEG) y potenciales evocados somatosensoriales (PESS). El EEG del estado epiléptico mioclónico puede presentar brote-supresión, coma alfa, etc., mientras que en el síndrome de Lance-Adams suele ser normal o aparecer actividad crítica central. Con respecto a los PESS, existe una morfología gigante en el síndrome de Lance-Adams y son normales o ausentes en el estado epiléptico mioclónico. **Objetivo.** Valorar los hallazgos de las pruebas neurofisiológicas en un paciente en coma con mioclonías posthipóxicas tras parada cardiorrespiratoria. **Caso clínico.** Paciente de 56 años, con antecedente de hipertensión, que sufre una parada cardiorrespiratoria. Exploración compatible con coma de etiología no filiada y espasmos. Se solicita la realización de EEG, PESS y potenciales evocados auditivos del troncoencéfalo (PEATC). Se realiza EEG a las seis horas de la parada cardiorrespiratoria, estando sedado con midazolam y fentanilo. Se registra un trazado basal isoelectrico, con periodos de actividad cortical lentificada en decremento. Presenta de manera espontánea, a la estimulación táctil y sonora, respuesta mioclónica axial con espasmos de miembros superiores, sin correlato epileptiforme. A las 24 horas se hace un EEG que muestra un trazado compatible con coma alfa y sin mioclonías por bloqueo muscular. Los

PESS del nervio mediano bilateral registran actividad cervical y periférica de baja amplitud, sin respuesta cortical (N20). PEATC de ambos nervios acústicos: sin alteraciones patológicas. Al cuarto día se repiten PESS, con los mismos resultados, y EEG, que muestra un trazado de base muy hipovoltado y sin diferenciación cortical. Tras los hallazgos se limitan las medidas de soporte vital, lo que ocasiona la muerte del paciente. **Conclusión.** Las pruebas neurofisiológicas pueden aportar información pronóstica en pacientes en coma con mioclonías posthipóxicas.

46.

Estudio retrospectivo en una serie de pacientes con estado epiléptico no convulsivo: análisis de tres casos clínicos refractarios (NORSE)

Buigues Lafuente A, Gómez Siurana E, García Verdú A, Rubio Sánchez P

Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.

Introducción. NORSE hace referencia a una entidad clínica, descrita por primera vez en 2005, de pacientes con estado epiléptico superrefractario a tratamiento (persistencia tras utilizar dos líneas de fármacos antiepilépticos), sin historia previa de epilepsia y sin causa clara identificable. Los casos descritos en la bibliografía son muy escasos y el tratamiento y la causa siguen sin estar claros, aunque se sospecha etiología autoinmune o paraneoplásica. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo descriptivo entre 2014 y 2019 de 21 pacientes diagnosticados de estado epiléptico no convulsivo, tres de los cuales se consideraron como NORSE (14,28%). **Resultados.** De la serie de pacientes con estado epiléptico no convulsivo considerado como NORSE, el 100% fueron mujeres, con una edad media de 57 años. El diagnóstico fue de estados epilépticos desde el ingreso, que requirió uso de anestésicos y monitorización EEG continua en los tres casos. En dos pacientes se diagnosticó carcinoma de ovario: una de ellas se recuperó y la otra falleció tras aplicarse medidas paliativas por deseo de la fami-

lia. En la tercera paciente no se identificó causa, recuperándose también. La duración media del estado epiléptico fue de 56 días. **Conclusión.** NORSE es una patología rara y con un pronóstico sombrío que debe tenerse en cuenta en todos los pacientes con un primer estado epiléptico refractario sin patología inicial asociada. Se necesitan más estudios para intentar aclarar tanto la causa como los mejores tratamientos para esta entidad.

47.

Confirmación neurofisiológica del estado epiléptico no convulsivo utilizando los criterios de Salzburgo frente a los criterios clásicos

Gómez Domínguez A, Mateo Montero RC, Díaz Cid A, Pedrera Mazarro AJ, Sáez Landete IM, Martín Palomeque G

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. El estado epiléptico ha sido y es uno de los diagnósticos electroencefalográficos (EEG) más complejos. Se puede dividir en dos grandes grupos: convulsivo y no convulsivo (EENC), diferentes en función de la clínica, la actividad EEG y el pronóstico, por lo que se hace necesario, debido a la complejidad diagnóstica, la presencia de unos criterios estandarizados y validados clínicamente, como son los de Salzburgo. Estos, como novedad, introducen el ensayo con fármacos antiepilépticos en aquellos patrones EEG dudosos (descargas continuas de actividad rítmica theta-delta > 0,5 Hz y descargas epileptiformes < 2,5 Hz), de manera que establecen un diagnóstico definitivo, probable o nulo de EENC. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de 71 casos recibidos por sospecha de EENC en nuestro servicio desde el año 2016. Estos casos se agruparon en dos grupos: sospecha de estado epiléptico previo al uso de los criterios de Salzburgo ($n = 41$) y tras la aplicación de estos ($n = 30$). **Resultados.** Se ha valorado la confirmación neurofisiológica de la sospecha de EENC utilizando los criterios de Salzburgo en comparación con los clásicos, empleando para ello la

muestra de 41 pacientes del primer grupo. Se observó una incidencia del 27% con los criterios clásicos ($n = 11$) en contraposición con un 73% con los de Salzburgo ($n = 30$). Esto se debe en parte a que los criterios de Salzburgo permiten hablar de un diagnóstico definitivo ($n = 10$) y probable ($n = 20$). Por otro lado, en aquellos pacientes en los que se llevó a cabo el ensayo terapéutico se analizó cuáles eran los fármacos antiepilépticos a los que mejor habían respondido, así como el tipo (EEG o clínica) y el tiempo medio de respuesta. **Conclusión.** Los criterios de Salzburgo suponen una mejora en el manejo de los pacientes con EENC al introducir el ensayo terapéutico con fármacos antiepilépticos ante determinados patrones EEG dudosos.

48.

Patrón evolutivo del EEG en un caso de encefalitis de origen incierto

Castañeda Cabrero C, Medrano Sánchez O, Martínez Medina O

Complejo Asistencial Universitario Río Carrión. Palencia.

Introducción. Los estudios EEG son esenciales en la caracterización y evolución de los distintos tipos de encefalitis. Algunos patrones EEG son orientativos de ciertas etiologías, por lo que pueden ayudar a un diagnóstico precoz. No obstante, persisten ciertos casos en los que no se llega a obtener un diagnóstico de certeza. **Caso clínico.** Varón de 59 años, sin antecedentes neuropsiquiátricos de interés, que ingresa por un cuadro subagudo de trastorno conductual y del lenguaje, sin fiebre, focalidad neurológica o consumo de tóxicos. Las pruebas complementarias no muestran anomalías o tan sólo cambios inespecíficos. Sin mejoría con aciclovir, antibioterapia de amplio espectro ni antipsicóticos. Ante la sospecha de encefalitis autoinmune se inicia inmunoterapia de primera línea, sin resultado positivo. Dado el empeoramiento progresivo (deterioro del lenguaje, bajo nivel de conciencia, rigidez, estereotipias...), precisa ingreso en la unidad de cuidados intensivos, donde fallece tras va-

rias semanas en situación de coma arreactivo y tras repetido fracaso terapéutico. Durante su ingreso, el paciente es estudiado mediante EEG seriados, los cuales evidencian un patrón evolutivo que discurre paralelo a la propia evolución clínica. Inicialmente, los cambios son inespecíficos y leves (identificación focal), y con posterioridad la identificación es más difusa y disminuye la reactividad hasta desaparecer, con paulatina atenuación del voltaje. No se identifican elementos irritativos añadidos. El último EEG evidencia un patrón compatible con *extreme delta brush*. Este hallazgo EEG es altamente sugestivo de encefalitis antirreceptor de NMDA; asimismo, la presentación clínica es compatible con esta entidad. Sin embargo, los anticuerpos antirreceptor de NMDA en suero y en LCR resultan negativos, por lo que el diagnóstico definitivo finalmente es incierto. **Conclusión.** Considerando estos datos, sugerimos la posibilidad de que el patrón *extreme delta brush* pueda relacionarse con patologías diferentes a la encefalitis antirreceptor de NMDA, o bien que otro tipo de receptores puedan eventualmente estar implicados en este tipo de encefalitis.

49.

Estimulación magnética transcraneal repetitiva como tratamiento de estado epiléptico focal en pediatría

Guerrero Solano JL, Pardo Fernández JM, Godes Medrano B, Segura Martín T, Sánchez Honrubia RM, Grande Martín A, Moreno Martínez Y

Hospital General Universitario de Albacete.

Introducción. El estado epiléptico focal de la corteza prefrontal es una emergencia neurológica que tiene un gran riesgo de déficit cognitivo como secuela. El tratamiento de elección actual es el uso de fármacos antiepilépticos (FAE), pero cuando no logran ser efectivos es necesario otro tipo de fármacos, como los corticoides, o medidas invasivas, como cirugías resectivas o el uso de estimuladores (estimuladores cerebrales profundos o vagues). En los últimos años se ha ex-

plorado el uso de la estimulación magnética transcraneal repetitiva (EMTr) como tratamiento coadyuvante cuando los FAE no han sido efectivos, tanto en adultos como en población pediátrica, ya que es capaz de inducir una disminución de la excitabilidad cortical y de reducir el número de crisis y de anomalías electroencefalográficas (EEG) en pacientes con epilepsia con foco neocortical; sin embargo, su uso en estados epilépticos focales en población pediátrica no cuenta con evidencia suficiente. **Caso clínico.** Niña de 6 años, con epilepsia frontal izquierda secundaria a una displasia frontotemporal izquierda, con crisis cognitivas, autonómicas con cambios neuroendocrinos, y uncinadas, que ingresa en la unidad de cuidados intensivos pediátricos. Se emplean distintos FAE, con persistencia del estado epiléptico, por lo que decide agregar prednisolona, sin obtener una mejoría. Tres días después se decide añadir EMTr al tratamiento farmacológico (lacosamida, clobazam, fenobarbital y prednisolona). Se aplican nueve sesiones de EMTr a 1 Hz sobre el foco epiléptico, localizado en F3 por el sistema internacional 10-20. Se evidencia una clara mejoría del trazado EEG en vigilia, abortando el estado epiléptico focal. **Conclusión.** La EMTr es una buena opción como tratamiento abortivo del estado epiléptico focal.

ELECTROMIOGRAFÍA

50.

Evaluación neurofisiológica de pacientes con disfonía: experiencia en nuestro centro

Díaz Cano G, Corredra Rodríguez JM, Cuéllar N, Garnés Estruch O, Moreno Galera M

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Introducción. Las neuropatías de nervios laringeos son, junto con otras patologías neuromusculares, una posible causa de disfonía. La exploración clínica y la laringoscopia son las herra-

mientas más utilizadas para su diagnóstico. Sin embargo, recientemente se ha recuperado interés en la evaluación neurofisiológica de estos pacientes, y en la información adicional que pueden aportar. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de los pacientes derivados a neurofisiología por disfonía como síntoma principal, con sospecha de lesión de nervios laríngeos recurrentes o laríngeos superiores. En cada caso, se evaluaron conducciones motoras de nervios laríngeos superiores sobre músculos crico-tiroideos (con registro con electrodos de superficie o de aguja concéntrica), conducciones motoras de nervios laríngeos recurrentes sobre músculos tiroaritenoides (registro con electrodos de aguja concéntrica) y electromiograma de los músculos anteriores (análisis de actividad espontánea, cuantitativo de potenciales de unidad motora, y patrones de esfuerzo). **Resultados.** Diez pacientes con disfonía fueron derivados a nuestra consulta para evaluación, con sospecha de lesión de nervios laríngeos. En siete casos se observó paresia de cuerda vocal mediante laringoscopia, sospechándose lesión de un nervio laríngeo recurrente. En todos ellos, el electromiograma mostró alteraciones, confirmando la localización en seis; en el paciente restante se identificó la lesión en el nervio vago. En dos casos no se observaron alteraciones en la movilidad de las cuerdas vocales y el electromiograma demostró neuropatía de nervio laríngeo superior. En el caso restante, no se demostró una causa neuromuscular de la disfonía. **Conclusión.** Los estudios neurofisiológicos para evaluación de disfonía son técnicas seguras y reproducibles, con una alta sensibilidad para el diagnóstico de neuropatía de nervios laríngeos. Aportan, además, una evaluación de la localización, fisiopatología y gravedad de la lesión y orientan hacia un tratamiento conservador o quirúrgico, según el caso.

51.

Síndrome miasténico congénito en un paciente con mutaciones en el gen de la agrina

Fernández Rodríguez JM, Mederer Hengstl S, Diéguez Varela C
Centro Médico MAPFRE. Hospital Universitario Álvaro Cunqueiro. Vigo.

Introducción. La agrina es un proteoglicano esencial en la formación y en la fisiología de la placa motora. **Objetivo.** Describir los hallazgos clínicos, electrofisiológicos y genéticos y la evolución de un paciente (el segundo en la bibliografía) con un síndrome miasténico congénito causado por mutaciones heteroalélicas del gen codificante de la agrina (G1709R). **Caso clínico.** Varón de 42 años, nacido de padres sanos sin consanguinidad, que presentó hipotonía generalizada al nacer. Un hermano mayor murió a los 15 años por insuficiencia respiratoria. Anduvo a los 12 meses, pero poco después se le apreció ptosis y debilidad muscular lentamente progresiva. Arreflexia generalizada con plantares en flexión. Sin síntomas sensitivos. Aparte de hematimetría y bioquímica sanguínea, se le practicaron estudios electromiográficos, incluidos los de fibra simple en múltiples ocasiones, y biopsia de punto motor y estudio genético. La estimulación repetitiva a 3 Hz mostraba un decremento del 25-30% en la eminencia tenar y del 35-40% en el tibial anterior. El decremento mejoró tras el esfuerzo o la administración de neostigmina. Los anticuerpos anti-AChR, MuSK y P/Q activados por el voltaje fueron negativos, como también la hematimetría y la bioquímica sanguínea, incluida la creatinina. El estudio genético mostró una mutación heteroalélica del gen de la agrina (AGRN). **Conclusiones.** Las mutaciones en AGRN causan una marcada alteración de la arquitectura de la placa motora que dan lugar a un síndrome miasténico congénito grave. La facilitación postactivación de la estimulación repetitiva es muy sugerente de un componente presináptico de este síndrome.

52.

Exploraciones electroneuromiográficas en población infantil: revisión de 109 casos

Khoury Martín EF, Ruiz García J, Ruiz Navarrete PA, Melchor Roldán I, Pascual Campos I, Ruiz Serrano L, Iznaola Muñoz MC

Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. En la población infantil, los estudios electroneuromiográficos (ENG) y electromiográficos (EMG) suponen habitualmente un pequeño porcentaje del total de las exploraciones neurofisiológicas de sistema nervioso periférico realizadas en la población general. Presentan peculiaridades debido a indicaciones distintas a las del adulto, diferentes valores de normalidad, dificultad de realización por frecuente falta de colaboración, etc. **Sujetos y métodos.** Revisión de 109 estudios ENG/EMG realizados en niños de 0-15 años en la Unidad de Electromiografía Infantil de nuestro hospital entre enero de 2014 y mayo de 2019. Se analizan distintas variables: edad, sexo, motivo de consulta, especialidad peticionaria, procedencia (ambulatorio/hospitalizado) y resultado de la exploración en dos grupos de edad: < 1 año y 1-15 años. **Resultados.** Se revisan 109 exploraciones ENG/EMG en niños (56 varones y 53 mujeres). Resultado patológico del estudio en 45 casos, y sin hallazgos anormales en 64 (58,71%). Distribución de estudios realizados por grupos de edad: < 1 año, 8,26%, y 1-15 años, 91,74%, que a su vez se dividen en dos grupos, 1-7 años (38,53%) y 8-15 años (53,21%). **Conclusión.** Las indicaciones de exploración ENG/EMG en niños en la muestra estudiada dependen de la edad: estudio de hipotonía en la mayoría de los casos solicitados en menores de 1 año, y en el grupo de mayor edad predominan las indicaciones por sospecha de polineuropatía hereditaria, miopatía, síndrome de Guillain-Barré, parálisis facial y neuropatías postraumáticas.

53.

Estudio neurofisiológico en las amiloidosis sistémicas: serie de casos

Benito Calvo M, Rodríguez Rodríguez N, Martín Albarrán S, Ameyugo Fernández del Campo E, González Garés M, Iglesias Alonso L, González Hidalgo M
Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. Las amiloidosis sistémicas son un grupo de trastornos que pueden llevar a un fallo multiorgánico por el depósito anómalo de fibras de amiloide. Lo más frecuente es la afectación cardíaca, renal, hepática y la neuropatía periférica. Las mutaciones en el gen *TTR* llevan a las formas más frecuentes de amiloidosis hereditarias. Se presentan los hallazgos neurofisiológicos en tres casos de amiloidosis sistémica. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 68 años, con importante clínica de disautonomía e hipoestesia en miembros inferiores con ataxia sensitiva y síndrome del túnel del carpo (STC) bilateral. Polineuropatía sensitivomotora axonal difusa grave con afectación de extremidades inferiores y superiores, disautonomía grave del sistema nervioso simpático y parasimpático, con mutación A160THR en el gen *TTR*. Caso 2: varón de 72 años, con un hermano gemelo diagnosticado de amiloidosis por *TTR* (mutación Val50Met). Antecedentes personales de arritmia y parestesias en los dedos de los pies. Polineuropatía sensitivomotora axonal exclusivamente en las extremidades inferiores, STC bilateral y disautonomía del sistema nervioso parasimpático, con mutación Val30Met en el gen *TTR*. Caso 3: varón de 75 años, con hipertensión arterial, STC bilateral de años de evolución, infarto agudo de miocardio y fibrilación auricular persistente, y antecedentes familiares cardiológicos. El estudio neurofisiológico y genético muestra amiloidosis por *TTR* no mutada (amiloidosis senil), polineuropatía sensitiva axonal grave con afectación exclusiva de las extremidades inferiores, STC bilateral y disautonomía del sistema nervioso simpático. **Conclusiones.** La neuropatía periférica es frecuente en algunos tipos de amiloidosis, siendo la

forma de presentación más habitual una polineuropatía axonal sensitivo-motora dependiente de la longitud, asociada o no a disautonomía, o bien como una neuropatía por compresión, siendo lo más común el STC. Destacar la importancia del diagnóstico y tratamiento precoz de las amiloidosis, y la relevancia de la sospecha clínica y la información aportada por el estudio neurofisiológico.

54.

Promediación retrógrada: mioclonías subcorticales

Jiménez Jurado GM, Álvarez López M, García Belloso L

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. Las mioclonías son contracciones involuntarias bruscas, súbitas y breves de uno o varios grupos musculares. Existen numerosas clasificaciones, según su localización (corticales, subcorticales o radicales, espinales). Dentro de las subcorticales existen varios tipos cuya característica común es la ausencia de origen cortical o espinal. Las más frecuentes son las mioclonías benignas familiares (distonía mioclónica DYT15), las mioclonías presentes en la enfermedad de Parkinson, en la distonía de torsión o las oscilatorias. **Objetivo.** Analizar las características demográficas, presentación y pruebas diagnósticas para intentar determinar el origen de la mioclonía. **Sujetos y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo realizado en la Unidad de Neurofisiología Clínica del Hospital Virgen Macarena. Los criterios de búsqueda fueron: estudio de mioclonía, promediación retrógrada o mioclonía desde 2015. Las variables a estudio fueron: clínica, pruebas complementarias (potenciales evocados somatosensoriales y promediación retrógrada), diagnóstico definitivo, tratamiento y evolución. **Resultados.** Seis pacientes (cuatro mujeres), con una rango de edad de 7-56 años y una edad media de 30,66 años. Los estudios de promediación retrógrada no evidenciaron punta cortical. En dos pacientes se realizaron potenciales evocados somatosensoriales de

amplitud normal, con aumento de latencia en uno de ellos. EEG con actividad paroxística intercrítica en un paciente que no coincide con las mioclonías. La RM no muestra hallazgos relevantes, salvo en un caso, en que se evidencia leucoencefalopatía. Tres pacientes toman benzodiacepinas. Tres presentan una evolución favorable; dos, relativa, y en uno se perdió el seguimiento. **Conclusión.** A pesar de que las mioclonías corticales son más frecuentes, todos estos casos se clasifican como subcorticales, constituyendo así un grupo heterogéneo de distinta fisiopatología y formas de presentación. Los potenciales evocados somatosensoriales fueron de características normales y en la promediación retrógrada no se evidenció punta cortical, lo que permitió orientar el tratamiento hacia este tipo de mioclonía, siendo el más frecuentemente empleado el clonazepam.

55.

Síndrome de Isaacs: a propósito de un caso

Torres Vera LV, Meneses Ramos A, Urbina Duralde L, Vadillo Bermejo A, Andrada Brazo C, De la Rosa Fernández MA, Ayuga Loro F

Complejo Hospitalario Universitario de Toledo.

Introducción. El síndrome de Isaacs es una neuromiotonía, un trastorno neuromuscular poco frecuente. Su etiología es incierta, aunque generalmente se acepta que se trata de un proceso inmunomediado de hiperexcitabilidad del nervio periférico con activación continua de fibras musculares. Se caracteriza por rigidez muscular progresiva, calambres, fasciculaciones, mioquimia y pseudomiotonía de predominio distal en las extremidades que persiste durante el sueño. El diagnóstico se basa en el cuadro clínico, exploración neurofisiológica y detección de anticuerpos, siendo importante el diagnóstico precoz por su posible asociación con procesos neoplásicos, otros procesos inmunomediados y la diferenciación con otras enfermedades de motoneurona. **Caso clínico.** Varón de 40 años, que comienza con pares-

tesias en las falanges distales del miembro superior derecho y fasciculaciones gemelares tanto espontáneas como con la percusión. Las fasciculaciones progresan durante unos siete meses hasta generalizarse, y presenta mialgias gemelares que dificultan la marcha. En la exploración, la percusión muscular exagera los movimientos vermiculares, sin miotonía ni hiper/hipotrofia muscular. En el EMG se observan datos sugerentes de la presencia de una hiperexcitabilidad de membrana, con fasciculaciones, dobletes, tripletes, multiplétes y mioquimias de predominio en la musculatura distal, y ocasionales calambres. En el líquido cefalorraquídeo se registra una leve hiperproteíorraquia, con anticuerpos LGI-1 dudosos. Los estudios de imagen y de extensión no presentan otros hallazgos clínicamente relevantes, y no hay datos sugerentes de la existencia de neoplasias. El paciente inicia tratamiento con carbamazepina, con excelente respuesta clínica. **Conclusión.** Los hallazgos encontrados en el EMG han sido fundamentales para el diagnóstico diferencial y para el apoyo del diagnóstico de la sospecha clínica de neuromiotonía.

56.

Síndrome de Guillain-Barré en una paciente gestante con primoinfección de citomegalovirus

Jiménez Clopés C, Sánchez Melián S, Mesa Pérez M, González de Bringas MJ

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

Introducción. El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una patología neurológica grave en la que es importante un correcto y pronto diagnóstico y tratamiento para la evolución favorable del paciente. Es una entidad poco frecuente en pacientes embarazadas y no se asocia a un mal pronóstico para el feto. **Caso clínico.** Descripción de un caso de SGB tras una primoinfección por citomegalovirus en una gestante de tres semanas. La paciente acudió a urgencias por malestar general. En la exploración física destacaron parestias en palmas y plantas de 24 horas

de evolución, sin trastorno motor, por lo que se decidió solicitar ENG-EMG para descartar polineuropatía aguda. En los resultados, destacaba una caída leve de las velocidades de conducción de potenciales motores de miembros inferiores, aumento de sus latencias distales y disminución de persistencia y amplitud de la onda F, compatibles con una polineuropatía sensitivomotora, desmielinizante, generalizada. En estudios posteriores se observaron bloques de conducción, hasta llegar a una ausencia de respuestas tanto motoras como sensitivas, coincidiendo con un empeoramiento clínico a pesar de la administración de inmunoglobulinas endovenosas, hasta llegar a la tetraplejía materna y precisar intubación traqueal, y el aborto espontáneo del feto a las ocho semanas de gestación. **Conclusión.** Sólo hay dos casos publicados hasta la actualidad que describan la relación entre SGB e infección por citomegalovirus en el embarazo, asociado a un mal pronóstico para el feto. El SGB es un trastorno neurológico grave en el que es importante un diagnóstico y tratamiento temprano. La incidencia de SGB es similar en pacientes embarazadas que en la población general. Muchos estudios concluyen que el curso de SGB en una gestante es favorable tanto para ella como para el feto. Sin embargo, el subtipo de SGB y el trimestre de embarazo podrían explicar resultados distintos.

57.

Lesión del nervio torácico largo en relación con actividades deportivas: serie de tres casos

Moreno Galera MM, Díaz Cano G, Villadóniga Zambrano M, Cabañes Martínez L

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. La escápula alada es un fenómeno inusual cuya causa más frecuente es un daño en los nervios torácico largo o espinal. Las causas de una parálisis del nervio torácico largo son diversas (traumáticas o no traumáticas), incluyendo la práctica de al-

gunos deportes (como baloncesto, tenis o tiro con arco), pero hay pocos casos descritos en la bibliografía. **Casos clínicos.** Se describe una serie de tres pacientes derivados a la Unidad de Neurofisiología Clínica durante un año (octubre de 2017 a octubre de 2018) con clínica de escápula alada (con desviación medial) en relación con la práctica de sendas actividades deportivas: *body combat*, levantamiento de pesas y flexiones. La exploración de estos pacientes se llevó a cabo utilizando el mismo protocolo de ENG y EMG, y fueron diagnosticados de lesión aislada del nervio torácico largo. El resto de pruebas complementarias no reveló ningún hallazgo patológico. **Conclusión.** Aunque la incidencia de la lesión aislada del nervio torácico largo es baja, resulta esencial tener en cuenta esta entidad en el diagnóstico diferencial de la escápula alada, especialmente si hay un antecedente de práctica deportiva.

58.

Neuropatía tomacular: a propósito de un caso

Rodríguez Rodríguez N, Benito Calvo M, Iglesias Alonso L, Ameyugo Fernández del Campo E, González Garés M, Martín Albarrán S, González Hidalgo M

Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. La neuropatía tomacular es un trastorno de herencia autosómica dominante cuyo diagnóstico se basa en la presencia de neuropatías focales recurrentes, en relación con traumatismos leves o compresiones, y en la historia familiar. Con las pruebas electrofisiológicas se demuestran las latencias dislates prolongadas en estos nervios, como expresión de una polineuropatía sensitivomotora desmielinizante, y la confirmación diagnóstica la da la presencia de la mutación PMP22. **Caso clínico.** Mujer de 46 años, que consulta por pérdida de fuerza en ambos muñequeros, con dolor en la cara cubital de antebrazos y manos, tras cargar peso durante una mudanza. Asocia acúfeno pulsátil bilateral y episodios de mareo de instantes de duración. En el estudio neurofisiológico se objetivan datos de ENG com-

patibles con polineuropatía sensitivomotora de tipo desmielinizante de miembros superiores, más marcada en puntos de presión de los nervios, y en el momento actual presenta signos de síndrome del túnel del carpo bilateral motor y sensitivo y signos de atrapamiento del nervio cubital derecho en canal de Guyón y de ambos nervios cubitales en el canal epitroclear, de predominio motor. Se amplía el estudio a los miembros inferiores y se objetivan datos de ENG compatibles con afectación de tipo axonal/desmielinizante del segmento distal de ambos nervios ciáticos poplíteos externos y peroneos superficiales en su trayecto por el retináculo de los extensores, con amiotrofia del músculo pedio del miembro inferior izquierdo. **Conclusión.** Debe sospecharse una neuropatía tomacular en pacientes con neuropatías focales recurrentes, que se resuelven espontáneamente en la mayoría de casos y son causadas por traumatismos leves o compresiones. Conviene ampliar el estudio a otras regiones, pues son pacientes que conviven durante años con síntomas a los que dejan de dar importancia por familiarizarse con ellos, y pensar en dichas regiones para realizar un buen diagnóstico diferencial y así evitar intervenciones quirúrgicas innecesarias. El carácter hereditario hace conveniente ampliar el estudio a los familiares.

59.

Neuropatía axonal motora aguda: a propósito de dos casos

Rodríguez Rodríguez N, Benito Calvo M, Iglesias Alonso L, Ameyugo Fernández del Campo E, González Garés M, Martín Albarrán S, González Hidalgo M

Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. La neuropatía axonal motora aguda (AMAN) es una forma axonal motora pura del síndrome de Guillain-Barré (SGB). La clínica de inicio suele ser la aparición aguda de debilidad muscular y arreflexia y la evolución clínica tiende a ser más grave que en la polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (forma más frecuente de SGB). **Casos clí-**

nicos. Caso 1: varón de 50 años que, tras un cuadro febril con diarrea hace 10 días, es remitido por un cuadro de debilidad rápidamente progresiva de las cuatro extremidades, sin afectación facial, deglutoria ni esfinteriana, y sin clínica sensitiva relevante. El estudio neurofisiológico objetiva datos de ENG demostrativos de polineuropatía exclusivamente motora de tipo mixto y claro predominio axonal, grave en los miembros superiores y muy grave en los inferiores. En EMG se objetivan abundantes signos de denervación aguda en la actualidad en varios grupos musculares como expresión de una lesión axonal aguda en evolución, compatibles todos ellos con una AMAN. Caso 2: mujer de 54 años, ingresada desde hace dos meses por neumonía adquirida, asociando insuficiencia cardíaca congestiva y fibrilación auricular. Súbitamente, comienza con un cuadro de debilidad rápidamente progresiva de miembros inferiores y superiores y arreflexia universal, sin afectación facial, deglutoria ni esfinteriana. El estudio neurofisiológico objetiva datos de ENG/EMG demostrativos de una polineuropatía exclusivamente motora de tipo axonal, muy grave en miembros superiores e inferiores, sin signos de denervación en la actualidad como expresión de lesión axonal aguda en evolución, dado que la evolución clínica es de cinco días, compatible con una AMAN. **Conclusión.** Aunque en el momento agudo, la clínica y semiología siguen siendo las herramientas diagnósticas primordiales para iniciar el tratamiento precozmente, los estudios neurofisiológicos son el instrumento principal para diferenciar entre SGB axonal y desmielinizante y para el control evolutivo de estos pacientes.

60.

Análisis electrofisiológico de un grupo de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica

López García R, Parra Escorihuela S, Orenga Orenga JV, Ghinea AD, Leal Galicia DE, Badenes Lengua M, Grande González R

Hospital General de Castellón.

Introducción. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que afecta predominantemente a la neurona motora. El diagnóstico es clínico y el estudio electromiográfico (EMG) es útil para descartar otras enfermedades y confirmar la sospecha clínica. Los hallazgos más frecuentes son la afectación de las conducciones motoras y la denervación activa, siendo los criterios más aceptados los del Escorial y Awaji. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de todos los pacientes incluidos en la unidad de ELA de nuestro hospital (2011-2018). Se recogieron los datos clínicos, parámetros EMG y número de estudios necesarios para cumplir criterios del Escorial/Awaji. **Resultados.** Fueron incluidos 69 pacientes, 36 hombres y 33 mujeres, con una edad media de 62,6 años (rango: 27-87 años). El tipo más frecuente fue ELA clásica (78,3%) y los fenotipos de inicio más frecuentes fueron bulbar (36,2%), en miembros superiores (29%) y en miembros inferiores (18,8%). De los 57 pacientes con EMG disponible en un hospital público de la comunidad, 15 necesitaron más de un estudio para llegar al diagnóstico. Un 19,3% presentaron alteración en las conducciones sensitivas y un 26,3% en ondas F. El nervio motor más alterado fue el mediano y la región con denervación activa más frecuente fue la cervical. Se observaron fasciculaciones en el 70,2% de los pacientes. Fueron diagnosticados cumpliendo criterios del Escorial 41 pacientes (34 en el primer estudio) y aplicando criterios de Awaji se llegó al diagnóstico en cuatro pacientes más. **Conclusión.** La alteración en las conducciones sensitivas y ondas F con clínica compatible no debe excluir el diagnóstico de ELA. Es conveniente controlar evolutivamente a los pacientes con sospecha clínica que no cumplan criterios diagnósticos, y la aplicación de los criterios de Awaji permite adelantar el diagnóstico en un porcentaje de pacientes.

61.

Mielopatía y polirradiculoneuritis como efecto adverso de quimioterapia intratecal: presentación de un caso

Ghazizadeh-Monfared Croigny Z,
Alfonso Puentes N, Aguilar Rosales CI,
Monge Márquez E, Agudo Herrera R,
Barbero Bordallo N, López Gutiérrez I

Hospital Universitario Rey Juan Carlos.
Móstoles, Madrid.

Introducción. La mielopatía y polirradiculoneuritis son complicaciones graves, e infrecuentes, del tratamiento con quimioterapia intratecal (metotrexato y citarabina) en pacientes con tumores de origen hematológico (del sistema nervioso central). **Caso clínico.** Varón de 67 años, con linfoma cerebral primario, reseado y tratado con quimioterapia esquema Matrix (cuatro ciclos) y autotransplante de médula ósea, con remisión completa y seguimiento por Hematología. Recibe quimioterapia intratecal previa al autotransplante y un mes después comienza de forma progresiva con debilidad en miembros inferiores. Se objetiva ataxia sensitiva, nivel sensitivo D9 y necesidad de sonda vesical. Se realizan EMG y potenciales evocados somatosensitivos. Empeoramiento progresivo hasta presentar paraparesia, ascenso del nivel sensitivo a D3 y aparición de sintomatología en miembros superiores, con necesidad de nuevo estudio neurofisiológico. Primera valoración: se descarta afectación estructural con RM de neuroeje. El primer estudio ENG, mes y medio después del inicio clínico, muestra algunas respuestas en límites inferiores de la normalidad o levemente patológicas. Potenciales evocados somatosensitivos ausentes desde tibiales posteriores. Alta como paraparesia subaguda y afectación cordonal posterior, sugestivos de mielotoxicidad por metotrexato. Segunda valoración: progresión clínica a paraplejía y ataxia sensitiva en miembros superiores. El estudio neurofisiológico, cuatro meses después del inicio clínico, muestra polineuropatía mixta, sensitivomotora, de predominio axonal, simétrica, dependiente de longitud, moderada, con abun-

dante denervación aguda en los miembros inferiores. Se inicia corticoterapia, sin mejoría. **Conclusión.** Los estudios neurofisiológicos son útiles en la detección precoz de neurotoxicidad en pacientes tratados con quimioterapia intratecal. Sería interesante valorar su indicación, antes y durante el tratamiento con quimioterapia potencialmente neurotóxica.

62.

Manejo de pacientes con marcapasos o desfibriladores automáticos implantados en la realización de técnicas neurofisiológicas: protocolo en nuestro centro

Postigo Pozo MJ, Fernández Sánchez VE,
Fernández Lozano JA, Muñoz Bono J,
Olea Jiménez V, Quesada García G,
Vergara Carrasco L

Hospital Regional Universitario de Málaga.
Málaga.

Introducción. Tradicionalmente ha constituido una contraindicación relativa o absoluta la realización de técnicas neurofisiológicas en pacientes con dispositivos tipo marcapaso o desfibriladores automáticos implantados (DAI). **Objetivo.** Protocolizar el modo de actuación para la realización de estudios neurofisiológicos en pacientes con marcapasos o DAI. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo y prospectivo de diez pacientes con marcapasos o DAI, recibidos en nuestra unidad entre enero y septiembre de 2019 para estudios neurofisiológicos con estimulación eléctrica (electroneurografía, estimulación repetitiva, potenciales evocados somatosensitivos) o magnética (potenciales evocados motores transcraneales). Durante los estudios, los pacientes fueron monitorizados en la Unidad de Ictus con electrocardiograma y vía intravenosa. Un intensivista controló los posibles cambios que las técnicas neurofisiológicas generaron en los dispositivos implantados en el paciente y actuó en caso necesario. Se establecieron los requisitos técnicos en los dispositivos implantados y en la realización de los estudios neurofisiológicos (no promediar las respuestas sensitivas, no subir a 1 ms

de duración, respuestas F y H con intervalo interestímulo > 10 s) para que los pacientes no sufrieran ningún riesgo. **Resultados.** Se registraron los cambios que las estimulaciones produjeron en los dispositivos implantados durante la realización de las técnicas neurofisiológicas. No se registró ningún cambio en los dispositivos. **Conclusiones.** La realización de estudios neurofisiológicos en pacientes con marcapasos o DAI es seguro si se cumplen los requisitos técnicos adecuados de intervalo interestímulo y duración de los estímulos. Este protocolo de actuación durante la realización de técnicas neurofisiológicas en pacientes con marcapasos o DAI permite efectuarlas con seguridad y fiabilidad.

63.

Síndrome de Arlequín: estudios neurofisiológicos en dos casos

Corral Pérez F, Luengo Solano S,
García de la Rocha ML

Hospital Nuestra Señora del Prado.
Talavera de la Reina, Toledo.

Introducción. El síndrome de Arlequín es un raro trastorno disautonómico cuyo síntoma cardinal es la ausencia de enrojecimiento y sudoración facial unilateral ante determinados estímulos como el calor o el esfuerzo físico, debido a una disfunción ipsilateral de la vía simpática vasodilatadora y sudomotora. Suele ser de carácter benigno e idiopático, aunque está descrita su relación con patologías estructurales craneocervicales, incluso tumorales. En nuestros casos, la neuroimagen no mostraba hallazgos destacables. Puede asociarse con síndrome de Horner, pupila tónica, anhidrosis segmentaria o arreflexia. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 48 años que, cuando realiza ejercicio, especialmente en los meses calurosos, se le enrojece y suda notablemente la hemifacia izquierda, además de sensación de 'frialidad' constante de la mano derecha. Destaca la presencia de un síndrome de Horner derecho que revierte con colirios de apaclonidina al 0,5% y denilefrina al 1%, y que orienta a una afectación posganglionar. Caso 2: varón de 44 años, con antecedentes

de hepatitis alcohólica, remitido por sudor, quemazón y enrojecimiento de la hemifacia izquierda, especialmente si hace mucho calor o si toma algo caliente o picante. También refiere sensación de frialidad y 'calambres' en las piernas. En ambos casos, la respuesta simpaticocutánea está alterada en la extremidad ipsilateral al lado que no suda; en el segundo caso, es un dato de valor porque al no presentar síndrome de Horner la disfunción se localiza preganglionar. En ambos no se detecta hipotensión ortostática. La variabilidad del intervalo R-R es normal, tanto en la respiración profunda como en la maniobra de Valsalva, y en los dos casos el reflejo H está abolido. En el primer caso, los potenciales evocados somatosensitivos desde miembros superiores fueron normales. **Conclusión.** En el síndrome de Arlequín, la realización de estudios neurofisiológicos ayuda a topografiar el nivel de afectación en esta entidad heterogénea y, de esta manera, seleccionar mejor los estudios de neuroimagen que descarten una causa estructural.

64.

Neuropatía motora con bloqueos de conducción en el contexto de infección por *Rickettsia conorii*

Luna Mateos M, Martín Muñoz L,
González Arnau N, Puig Casadevall M,
Márquez Daniel F, Álvarez Bravo G

Hospital Universitari Josep Trueta. Girona.

Introducción. Las infecciones por *Rickettsia conorii* son en su mayoría benignas. En el 10% de los casos se pueden asociar síntomas neurológicos, especialmente en forma de encefalitis. La afectación del sistema nervioso periférico se considera extremadamente rara. **Caso clínico.** Paciente de 46 años, con antecedente de posible picadura de artrópodo, que presentó celulitis en el pie derecho con lesión central necrótica y ulcerada, recibiendo inicialmente tratamiento con amoxicilina-clavulánico y corticoides y, posteriormente, doxiciclina ante la sospecha de rickettsiosis. A los 20 días de evolución, inició un cuadro de tetraparesia de predominio distal, con

arreflexia. Se solicitó analítica completa con serologías y se remitió para valoración neurológica y electromiográfica (EMG). Se detectaron valores positivos de IgM para *R. conorii*. La exploración neurológica mostró tetraparesia distal y arreflexia global, sin alteraciones sensitivas. La electroneurografía (ENG) al mes y medio de inicio de la clínica neurológica mostró normalidad de los valores sensitivos en extremidades superiores e inferiores. La ENG motora de los nervios estudiados (ciático poplíteo externo e interno, mediano y cubital bilaterales) mostró respuestas distales de amplitudes adecuadas, con presencia de bloques de conducción distales en todos ellos. No se observaron signos de denervación en la EMG. Los EMG posteriores presentaron mejoría. **Conclusión.** Se describen los hallazgos y evolución EMG en un paciente afecto de infección por *R. conorii*, con una neuropatía motora con bloques que, según nuestra revisión, no se encuentra descrita en la bibliografía.

65.

Diagnóstico de distrofia miotónica en un neonato pretérmino

Luna Mateos M, Martín Muñoz L, González Arnau N, Sánchez Fernández M, Casas Satre C, Jiménez Cañadas E

Hospital Universitari Josep Trueta. Girona.

Introducción. La distrofia miotónica congénita es un trastorno hereditario con afectación multisistémica, siendo la hipotonía el rasgo distintivo. Se caracteriza por manifestación precoz y mal pronóstico. La presencia de asfixia perinatal concomitante puede enmascarar el diagnóstico. **Caso clínico.** Neonato pretérmino (33 + 6 semanas de gestación), nacido por cesárea por corioamnionitis materna. APGAR 0/3/5 y pH de cordón 7,1. Requiere ventilación mecánica invasiva. Ante la sospecha clínica de encefalopatía hipóxica perinatal, se inicia estudio. Se practica ecocardiograma, resonancia magnética cerebral y electroencefalogramas (EEG) seriados. Ante la persistencia de hipotonía, se practica estudio electromiográfico (EMG) a la paciente y a la madre. Al nacimiento, la pacien-

te presentaba signos clínicos de estado III de encefalopatía hipóxico-isquémica. El ecocardiograma no mostró hallazgos relevantes. La monitorización cerebral con EEG de amplitud integrada mostró un patrón de baja amplitud alternando con patrón de brotesupresión. Los EEG convencionales seriados mostraron inicialmente patrones que no correspondían a la edad gestacional, que mejoraron progresivamente. La resonancia magnética cerebral no mostró signos de hipoxia grave. Ante la disociación clínica y los resultados de las diferentes exploraciones, se amplió estudio para descartar patología neuromuscular. El estudio electroneurográfico resultó normal para la edad. El estudio EMG mostró abundante actividad espontánea, de morfología errática en la musculatura explorada, de predominio distal. Ante la sospecha de patología neuromuscular congénita, se practicó estudio familiar. La EMG de la madre fue compatible con distrofia miotónica. El estudio genético confirmó el diagnóstico de distrofia miotónica de Steinert. La paciente fue *exitus* a los 34 días de vida. **Conclusión.** Los estudios neurofisiológicos (EEG y EMG) han permitido diagnosticar una enfermedad neuromuscular en un neonato prematuro con hipotonía y sospecha de encefalopatía hipóxico-isquémica perinatal.

66.

Neuropatía cubital asociada a herpes zóster: presentación de un caso

Díaz Pérez RA, Calvo Calleja P, Gutiérrez Trueba MA

Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

Introducción. El herpes zóster es una enfermedad infecciosa debida a la reactivación del virus varicela zóster. Produce dolor y *rash* vesicular en la distribución de un dermatoma, generalmente torácico o lumbar. La complicación neurológica más frecuente es la neuralgia postherpética. Se estima que el 0,5-5% de los casos se asocian con una paresia segmentaria. Las mononeuropatías por herpes zóster fuera del territorio craneal son excepcionales. **Caso clínico.** Varón de 81 años,

que presenta exantema con múltiples ampollas de inicio en la axila derecha, extendiéndose posteriormente a la región pectoral y el lado interno del brazo, con otras vesículas/pústulas de menor tamaño en otras regiones corporales, además de parestesias, dolor, rigidez de nuca y febrícula, sin otros síntomas neurológicos. Valorado en urgencias, es diagnosticado de herpes zóster diseminado con meningoencefalitis asociada. Se pauta tratamiento antivírico con aciclovir durante tres semanas, con mejoría inicial. En las semanas posteriores presenta debilidad progresiva en la mano derecha e hipoestesia en cuarto y quinto dedos. Se realiza estudio neurofisiológico del miembro superior derecho. Se observa alteración en los parámetros de conducción motora y sensitiva limitada al nervio cubital derecho, con rasgos axonales. El estudio EMG muestra signos de denervación aguda y pérdida de unidades motoras en la musculatura distal dependiente de dicho nervio. **Conclusión.** La neuropatía cubital es una complicación excepcional del herpes zóster que puede confundirse con una neuropatía por atrapamiento o radiculopatía. El estudio neurofisiológico es una herramienta imprescindible para el diagnóstico diferencial de otras causas de paresia. Es importante establecer un diagnóstico correcto para evitar cirugías innecesarias y sus riesgos asociados.

67.

Potenciales de fibra cercana: una nueva forma de evaluar la morfología y estabilidad de los potenciales de unidad motora

Garnes-Camarena Estruch O^a, Stashuk DS^b

^aFundación Jiménez Díaz. Madrid.

^bWaterloo University. Ontario, Canadá.

Introducción. La caracterización electromiográfica clásica de las unidades motoras se basa en aspectos morfológicos de los potenciales de unidad motora (PUM), mientras que las características intrínsecas de las unidades motoras sólo se pueden evaluar parcialmente mediante técnicas más complejas (p. ej., SF-EMG). Se proponen nuevos conceptos que evalúan las

propiedades intrínsecas de las unidades motoras en cuanto a morfología y estabilidad. Se define un potencial de fibra cercana (NF-MUP) como la suma de los potenciales de las fibras musculares próximas al electrodo de registro. Los NF-MUP se obtienen aplicando un filtro similar al usado para el SF-EMG. La duración-NF y dispersión-NF son medidas que evalúan la dispersión temporal de los potenciales de las fibras musculares; el MUP *segment jitter* (MSJ)-NF es un marcador de la estabilidad de los potenciales de las fibras musculares. El empleo de modelos de simulación de EMG ofrece un escenario idóneo para la validación interna de los nuevos parámetros NF.

Pacientes y métodos. Mediante un simulador de EMG (Karlsson y Stalberg v. 3.6) se generaron 465 señales EMG, cada una compuesta por cuatro unidades motoras. Se emplearon diferentes tamaños de unidad motora (entre 100 y 300 fibras), diferentes valores de *jitter* (20-80 µs) y tres diferentes posiciones del electrodo de registro respecto a la placa terminal (5, 20 y 55 mm). Las señales generadas se analizaron usando el programa DQEMG. Adicionalmente se generaron diez modelos de unidades motoras alteradas para comparar la sensibilidad de los parámetros NF frente a la evaluación EMG estándar. **Resultados.** Los parámetros NF permiten clasificar con exactitud las unidades motoras como normales o patológicas. La duración-NF y dispersión-NF ofrecen información detallada sobre la morfología de las unidades motoras (p. ej., dispersión de la placa motora terminal, diámetro de las fibras musculares y velocidad de conducción), mientras que el MSJ-NF determina la estabilidad de las unidades motoras. **Conclusión.** Los nuevos parámetros NF-MUP aportan información sobre aspectos morfológicos y neurofisiológicos de sus correspondientes unidades motoras que pueden contribuir al diagnóstico de la patología neuromuscular.

68.

Evaluación neurofisiológica en la parálisis periódica: ¿es posible el diagnóstico fuera de los episodios de debilidad?

Grande Martín A, García García J, Díaz Maroto-Cicuéndez I, Guerrero Solano JL, Moreno Martínez Y

Hospital General Universitario de Albacete.

Introducción. Las parálisis periódicas suponen un reto diagnóstico por su rareza como trastorno neuromuscular, los episodios de debilidad que a menudo son focales y, sobre todo, la normalidad de las pruebas complementarias entre las crisis. No obstante, un buen apoyo diagnóstico puede obtenerse a través de diversos tests provocativos, como la sobrecarga oral de glucosa o la administración de insulina, no exentos de riesgos, o el test de ejercicio largo que, junto a la electromiografía, es sin duda de elección por su seguridad y alta especificidad.

Casos clínicos. Se presentan dos casos con sospecha de parálisis periódica evaluados en nuestro laboratorio fuera de los episodios de debilidad, asintomáticos. Caso 1: paciente de 16 años, que sólo había tenido un episodio de debilidad, generalizada, la noche anterior tras haber ingerido gran cantidad de pizza y por el que fue valorado en urgencias; se evidenció una gran elevación de creatinina y hipopotasemia y la clínica remitió en las siguientes horas, de forma gradual y paralela a la reposición de las cifras de potasio. Caso 2: paciente de 28 años que relataba haber presentado, en los últimos 7-8 años, unos diez episodios de debilidad en regiones proximales de miembros inferiores, con duración variable, algunos de ellos muy intensos hasta el punto de precipitarle la caída; sin embargo, nunca acudió a urgencias y por ello desconocemos los valores de potasio sérico durante dichos episodios. En ambos, la realización del test de ejercicio largo no sólo permitió apoyar el diagnóstico de sospecha, sino que también orientó hacia la canalopatía muscular concreta, en los dos con relación a mutaciones en el gen *SCN4A*, y en un segundo tiempo confirmadas en el

análisis genético dirigido. **Conclusión.** En las parálisis periódicas, la electromiografía y, sobre todo, el test de ejercicio largo, prueba diagnóstica provocativa sin riesgos asociados, tienen un papel fundamental en su reconocimiento fuera de los episodios de debilidad. Además, permiten la diferenciación de los distintos subtipos y la orientación del estudio genético.

69.

Variante faringocervicobraquial del síndrome de Guillain-Barré

Rodríguez Ulecia I, Martín Bujanda B, Ibricu Yanguas A, García de Gurtubay Galligo I, Pérez Rodríguez D, Martín Bujanda M, Carrera Aramberrí B

Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

Introducción: El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculopatía aguda inmunomediada caracterizada típicamente por una parálisis simétrica ascendente rápidamente progresiva, que se acompaña de disestesias en las extremidades y arreflexia. No obstante, existen formas locorreionales poco frecuentes, como la variante faringocervicobraquial, cuya forma de presentación es una debilidad rápidamente progresiva de cuello, hombros, musculatura proximal de miembros superiores y orofaringe, con arreflexia o hiporreflexia, al menos de miembros superiores, conservando la fuerza en los miembros inferiores. **Caso clínico.** Varón de 23 años, que acudió a urgencias por debilidad cervical y de extremidades superiores, con incapacidad para deglutir, parálisis facial bilateral e insuficiencia respiratoria aguda rápidamente progresiva. Se le realizaron estudios de electroneurografía, onda F y electromiografía seriados al inicio de los síntomas y tras 10 y 20 días de evolución. El estudio inicial permitió el diagnóstico de variante faringocervicobraquial del SGB, apoyado con antecedente de un cuadro gastrointestinal por *Campylobacter jejuni* y la detección de IgG anti-GT1a y GQ1b. En los estudios neurofisiológicos secuenciales se objetivó en las primeras 24 horas tras el ingreso una disminución de la persistencia de la onda F del nervio cubital y ausencia

de reflejos trigeminofaciales, progresando a los 10 días hacia un descenso de la amplitud de ambos cubitales y ausencia de ondas F en las extremidades superiores. A los 20 días se normalizaron los parámetros de conducción y de la onda F en dichas extremidades, persistiendo la ausencia de reflejos trigeminofaciales, ya ausentes desde el inicio del cuadro. **Conclusión.** Esta variante, aunque poco frecuente, presenta un patrón clínico y unos criterios diagnósticos bien definidos, con hallazgos en los estudios neurofisiológicos cruciales para el diagnóstico, los cuales son importantes de reconocer para poder iniciar de forma precoz el tratamiento y mejorar el pronóstico.

70.

Coexistencia en el tiempo de neuropatía axonal motora aguda pediátrica: una extraña asociación

Rodríguez Ulecia I, Ibricu Yanguas A, Martín Bujanda B, Pérez Rodríguez D, García de Gurtubay Galligo I, Pabón Meneses R

Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

Introducción. El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es la causa más común de parálisis flácida aguda infantil. Se define como una parálisis flácida arrefléxica aguda y se clasifica principalmente en cuatro subgrupos: polirradiculopatía aguda inflamatoria desmielinizante, neuropatía axonal sensitivomotora aguda, neuropatía axonal motora aguda (AMAN) y síndrome de Miller Fisher. La AMAN, dentro del espectro del SGB, suele manifestarse con debilidad muscular progresiva y ausencia de reflejos. Se han descrito casos de SGB con clínica atípica, con afectación de pares craneales. **Casos clínicos.** Se presentan los casos de dos pacientes pediátricos, de 4 y 5 años, ingresados la misma semana y compartiendo antecedentes de cuadro de mononucleosis las semanas previas, que comienza con un cuadro de tetraparesia flácida arrefléxica de rápida evolución en las primeras 24-36 horas. El primero de ellos presenta sintomatología pseudobulbar. En ambos, ante la sospecha de SGB, se comple-

menta estudio con RM, que muestra signos de radiculitis inespecífica en la cola de caballo, y punción lumbar y analítica de sangre, que resultan anodinos. Se realiza estudio neurofisiológico, que muestra afectación exclusivamente motora y axonal compatible con polirradiculoneuritis aguda tipo AMAN. Los estudios serológicos objetivaron serología positiva para IgG VEB. Se complementa el estudio con anticuerpos antigangliósidos, siendo positivo para IgG anti-GD1a. **Conclusión.** Epidemiológicamente, la variante AMAN del SGB es infrecuente en la población pediátrica y suele asociarse con un peor pronóstico. El mecanismo patógeno de reversibilidad con afectación del nodo de Ranvier explicaría una mejor recuperación con un tratamiento precoz. Los estudios neurofisiológicos seriados adquieren mayor relevancia para un primer enfoque diagnóstico, la consecuente clasificación fisiopatológica y una adecuada orientación pronóstica.

71.

Diagnóstico diferencial de escápula alada: causas neurológicas y no neurológicas

Arranz Arranz B, Vaduva RC

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La escápula alada es una alteración poco frecuente de la cintura escapular por la cual la escápula se separa de la pared torácica y se objetiva una protrusión hacia fuera de su borde medial. Entre las causas de escápula alada se encuentran las de origen neurógeno, siendo las más frecuentes la lesión de los nervios accesorio espinal y torácico largo, que llevan la inervación a los músculos trapecio y serrato anterior, respectivamente, y de forma más infrecuente, la lesión del nervio escapular dorsal, que inerva a los músculos elevador de la escápula, romboides mayor y menor. Otras causas que no se ven habitualmente en la consulta de electromiografía son la escápula alada congénita por falta de migración distal durante el periodo embriológico (deformidad de Sprengel), agenesia muscular congénita, de ori-

gen traumático (fracturas y defectos de consolidación de fracturas escapulares, bursitis e inestabilidades glenohomerales, lesiones degenerativas glenohomerales), sobreesfuerzo deportivo (movimientos reiterativos en actividades atléticas como levantamiento de peso o deportes que implican lanzar), de origen infeccioso, tumores escapulares, causas iatrogénicas (mastectomías con disección del nodo axilar y cirugía de neumotórax espontáneo, anestesia posgeneral por varios motivos clínicos y *electroshock*). **Casos clínicos.** Se presentan ejemplos de pacientes con diferentes lesiones nerviosas que dieron lugar a sintomatología similar en forma de escápula alada (una mujer de 59 años con lesión del nervio espinal derecho y un varón de 19 años con afectación del nervio torácico largo derecho) y un paciente varón de 55 años con una lesión no neurológica (masa subescapular que protruye parcialmente con el desplazamiento anterior del brazo). A todos ellos se les realizó estudio neurofisiológico. El estudio neurofisiológico permitió identificar lesiones de los nervios torácico largo y espinal en pacientes que presentaban signo clínico similar de escápula alada, con normalidad de parámetros neurofisiológicos en el paciente portador de una masa subescapular móvil, que resultó ser un elastofibroma dorsal. **Conclusión.** El estudio neurofisiológico, la anamnesis dirigida y la exploración clínica son esenciales en el diagnóstico diferencial entre causas neurológicas (primarias) y no neurológicas (secundarias) de escápula alada. Como neurofisiólogos, estamos entrenados para detectar lesiones neurógenas, pero hemos de tener en cuenta otras etiologías y explorar adecuadamente al paciente.

72.

Valor del electromiograma en un síndrome del piriforme de presentación atípica

Montilla Izquierdo S, Rodríguez Jiménez M, Blanco Martín AB, Peña Llamas E

Hospital Universitario La Moraleja. Madrid.

Introducción. Se caracteriza por sínto-

mas derivados de la afectación del nervio ciático por el músculo piramidal, normalmente debido a su contractura. El paciente suele presentar dolor en la parte posterior del muslo que no se irradia distal a la rodilla. El diagnóstico es de exclusión tras no encontrarse afectación del nervio en otra región anatómica ni justificación del dolor por otro motivo. Frecuentemente mejora con rehabilitación. **Caso clínico.** Varón de 62 años, que consulta en Neurología por paresia en la dorsiflexión del pie derecho, dolor en la región posterior de dicho miembro inferior y ligera amiotrofia de la extremidad. En la exploración se observa hiporreflexia de dicho miembro. En la RM se aprecian pequeñas protrusiones discales de L4 a S1, con escasa afectación foraminal. Se solicita electromiograma para diagnóstico diferencial de radiculopatía frente a afectación del nervio ciático. Para estudio comparativo, en ambas extremidades inferiores se exploran gemelo, peroneo lateral largo, tibial anterior, cuádriceps y bíceps femoral y conducciones de los nervios peroneal profundo y superficial, tibial posterior y sural bilaterales, y se obtienen signos de denervación en la musculatura sural derecha y en tibial anterior izquierdo. Al no haber concordancia entre la gravedad de los resultados del electromiograma y la escasa importancia de la resonancia de columna se decide efectuar una resonancia de pelvis al sospechar afectación proximal del tronco del ciático, encontrándose hipertrofia muscular del piramidal del lado derecho que provoca estenosis del agujero sacro de las raíces S1 y S2 ipsilaterales, lo cual justificaría el dolor, mientras que la paresia podría relacionarse con los hallazgos lumbares. **Conclusión.** Aunque lo más frecuente es que el síndrome del piramidal se deba a contracturas de dicho músculo, puede haber variantes anatómicas que compriman el nervio ciático a la altura de la pelvis, por lo que es fundamental la asociación de la exploración física, las técnicas radiológicas y el electromiograma para establecer un diagnóstico apropiado.

73.

Desarrollo de un sistema de electromiografía de barrido con micromotor para la caracterización de la unidad motora

Mariscal Aguilar C, Navallas Irujo J, Gila Useros L, Malanda Trigueros A, Rodríguez Falces J, García de Gurtubay Galligo I

Complejo Hospitalario de Navarra. Escuela Técnica Superior de Ingenieros Industriales y de Telecomunicaciones de la Universidad Pública de Navarra. Grupo de Investigación en Electromiografía y Fisiología Muscular. Navarrabiomed. Pamplona.

Introducción. Los estudios EMG clásicos de la unidad motora se realizan desde un solo punto de registro y obtienen el potencial de acción de unidad motora, que se parametriza y sirve de referencia para el diagnóstico. Las propuestas de registrar este potencial desde varios lugares con multielectrodos u otros sistemas no han prosperado. En el *scanning-EMG* (sEMG), Stalberg et al registran la actividad de una sola unidad motora a través de una serie de puntos situados linealmente a lo largo del recorrido de un electrodo concéntrico de aguja micro-motorizado, mientras que un segundo electrodo de fibra aislada hace de *trigger*. **Objetivo.** Desarrollar y poner a punto un sistema de adquisición, de análisis automático y de representación de señales sEMG, caracterizar las unidades motoras y obtener parámetros normales. **Sujetos y métodos.** El registro se hace con un aparato EMG convencional en sujetos sanos con registro en bíceps braquial, tibial anterior, extensor común de los dedos y vasto lateral. Análisis y representación mediante Matlab. Se estudian parámetros de unidad motora como longitud de sección, fracciones, zonas silentes, retardo temporal, duración, amplitud y complejidad de fracciones y correlación de los hallazgos entre los diferentes músculos. **Resultados.** Este motor permite gran definición por usar pasos de 50 a 5 µm. Se describe el sistema, la técnica motorizada de sEMG y los hallazgos en el grupo estudiado, así como los sistemas de representación de la señal, 3D y

topográfica. **Conclusión.** Este método de sEMG permite definir trayectorias que reflejan la estructura del potencial a gran escala (fracciones y zonas silentes) o en detalle (superposiciones). La morfología del perfil permite identificar fracciones, segmentos, extensión, posición y distancia al electrodo de registro de las fibras que contribuyen a cada unidad motora. Este sistema permite variar la resolución espacial y los puntos de registro mediante modificaciones aplicadas al sistema motorizado y aporta información extra sobre parámetros anatómicos y fisiológicos.

74.

Infiltración de toxina botulínica tipo A guiada por electromiografía en el tratamiento de la disfonía espasmódica

Martínez Puerto AM, Maeztu Sardiña MC, Díaz Manzano JA, Garnés Sánchez CM, Sampedro Andrada A, Vázquez Alarcón P

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. La disfonía espasmódica es un tipo de distonía que provoca una alteración de la voz, de causa neurológica central, que se manifiesta con espasmos intermitentes e involuntarios de las cuerdas vocales. El Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca ha sido designado centro de referencia regional para el diagnóstico y tratamiento de este trastorno, habiéndose puesto en marcha una unidad multidisciplinar. **Casos clínicos.** Se presentan dos casos que han sido vistos en dicha unidad Multidisciplinar y a los que se indica la infiltración de toxina botulínica en las cuerdas vocales guiada por EMG, aportando muestras de voz y videoestroboscopia. Caso 1: mujer que refiere voz con cortes y cambios de tono. En la exploración laringoscópica se encuentran espasmos en adducción de las cuerdas vocales. Se realiza estudio EMG, con hallazgo de espasmos involuntarios, y se procede a una primera inyección intramuscular de 1,5 mU de toxina botulínica tipo A (abobotulinumtoxina) con guía EMG en ambos músculos ti-

roaritenoides. Pasados tres meses regresa a la consulta y refiere que a los tres días notó mejoría en la voz, pero le duró una semana. Se decide aumentar la dosis inyectando 5 mU en cada músculo tiroaritenoso y la paciente informa mejoría a las dos semanas. Caso 2: mujer que refiere enganches en la voz con leve temblor. En la exploración laringoscópica se objetivan espasmos en adducción de las cuerdas vocales. Se procede a la primera inyección intramuscular de 5 mU de toxina botulínica tipo A (abobotulinumtoxina) con guía EMG en ambas cuerdas vocales, con mejoría de la voz en las semanas posteriores. **Conclusión.** Las inyecciones de toxina botulínica han demostrado ser el tratamiento más efectivo para la disfonía espasmódica. En el Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca se realiza un abordaje multidisciplinar con participación de los servicios de otorrinolaringología, neurofisiología y neurología. El Servicio de Neurofisiología Clínica contribuye guiando por EMG la infiltración de la toxina, que de otro modo requeriría un control mediante fibrolaringoscopia, lo que evita la necesidad de anestesiarse tópicamente por el importante reflejo nauseoso que ocasiona.

75.

Síndrome de solapamiento: síndrome miasténico congénito de diagnóstico tardío en una paciente con miopatía congénita

Urdiales Sánchez S, Fernández Lozano G, Juárez Turégano A, Hoyo Santisteban V, Pava Bernat IC, Orizaola Balaguer PJ, Del Valle Quevedo ME

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Los síndromes miasténicos congénitos (SMC) constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por transmisión anormal de la señal en la unión neuromuscular debido a defectos en ciertas proteínas. La mutación del gen *CHRNE*, que origina un déficit o alteración cinética del receptor de acetilcolina (AChR), representa una de las formas más frecuentes. Se ha descrito la asociación de SMC y miopatía con-

génita, aunque su coexistencia es infrecuente. **Caso clínico.** Mujer de 39 años, diagnosticada por biopsia muscular en la infancia de miopatía congénita con atrofia selectiva de fibras tipo II, que inicia un cuadro progresivo de dos años de evolución de debilidad muscular generalizada de predominio proximal asociado a fatiga, disnea, disfagia y diplopía binocular. En la exploración destaca facies miopáticas, escoliosis, marcha anserina y amiotrofia de extremidades. Se solicita estudio neurofisiológico con estimulación repetitiva y estudio genético. Creatinina normal. Anticuerpos anti-AChR negativos. El estudio neurofisiológico muestra un patrón electromiográfico de tipo miopático sin signos de actividad espontánea ni descargas miotónicas. La estimulación nerviosa repetitiva evidencia anomalías en la transmisión neuromuscular con un patrón de afectación de tipo postsináptico. El estudio genético muestra dos variantes p.Glu44Glyfs*3 y p.Asn452Glu*4 en el gen *CHRNE* con un patrón de herencia autosómico recesivo asociado a miastenia congénita. La paciente fue tratada con piridostigmina, con buena evolución. **Conclusión.** SMC y miopatía congénita son enfermedades caracterizadas por debilidad muscular cuyo diagnóstico diferencial es clínicamente difícil. La coexistencia de ambas entidades en un mismo paciente es infrecuente, pero pueden constituir la forma de presentación de un síndrome de solapamiento (*overlap syndromes*). El fenotipo clínico y la estimulación repetitiva permiten reconocer los síndromes miasténicos para, posteriormente, confirmarse mediante estudio genético.

76.

Hipertrofia muscular focal como forma de presentación de un caso

Vaduvu RC, Traba López A, Prieto Montalvo J

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La afectación radicular puede dar lugar a la aparición de varios hallazgos en el electromiograma,

siendo uno de ellos la denervación activa o crónica. La denervación muscular tiene como consecuencia atrofia muscular, pero las fibras residuales que permanecen inervadas pueden presentar una hipertrofia compensadora. **Caso clínico.** Varón sin antecedentes de interés, salvo artrodesis L4-L5, que es remitido para estudio por dolor lumbar irradiado por el territorio radicular L5 y cierta debilidad en la extremidad inferior izquierda. En la exploración clínica se objetiva una hipertrofia muscular focal en el grupo anterior de la pierna izquierda, que presenta un perímetro en el punto máximo de 41,5 cm en comparación con el lado derecho, donde es de 39,8 cm. El balance muscular en la extremidad inferior izquierda presenta 4/5 para la flexión dorsal del pie y 5/5 para la flexión plantar del pie, extensión de rodilla y flexión de cadera, así como 5/5 por los grupos musculares de la extremidad inferior derecha. El reflejo osteotendinoso rotuliano izquierdo no se obtiene. Reflejos osteotendinosos rotuliano derecho y aquileos, presentes y simétricos. Reflejo cutáneo-plantar: flexor bilateral. Se realiza el estudio electromiográfico con aguja coaxial; en el músculo tibial anterior izquierdo se registran descargas repetitivas complejas continuas en reposo y, al activar el músculo, se entremezclan con los potenciales de unidad motora neurógenos, presentando un patrón de reclutamiento simple. **Conclusión.** La electromiografía ha demostrado su gran utilidad en el diagnóstico de las enfermedades neuromusculares, siendo una herramienta imprescindible en el diagnóstico diferencial y su correlación con la clínica, en este caso hipertrofia muscular focal neurógena.

77.

Parálisis unilateral del nervio frénico secundaria a granulomatosis de Wegener

Fernández Lozano G, Juárez Turégano A, Urdiales Sánchez S, Pava Bernat IC, Hoyo Santisteban V, Orizaola Balaguer PJ

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La granulomatosis de Wegener es una vasculitis necrotizante multisistémica que afecta a vasos de mediano y pequeño calibre. Afecta principalmente al tracto respiratorio superior, pulmones y riñones. La participación del sistema nervioso periférico es frecuente, en forma de mononeuropatía múltiple o polineuropatía distal simétrica. Sin embargo, la afectación exclusiva de nervio frénico rara vez se ha reportado en la bibliografía. **Caso clínico.** Mujer de 69 años, diagnosticada de granulomatosis con poliangeítis (granulomatosis de Wegener), que ha requerido varios ingresos hospitalarios por reagudizaciones de tipo respiratorio. Consulta por un cuadro de disnea aguda de mínimos esfuerzos de un mes de evolución. En la exploración física, destaca hipofonía en base pulmonar derecha. La radiografía de tórax y la TC torácica evidencian un granuloma calcificado en el lóbulo superior del pulmón derecho y elevación del hemidiafragma derecho. Ante la sospecha de neuropatía frénica derecha se solicita estudio neurofisiológico. El estudio electroneurográfico (ENG) evidencia ausencia de potencial motor en el hemidiafragma derecho al estímulo del nervio frénico en el borde posterior del esternocleidomastoideo. El potencial motor en el hemidiafragma izquierdo tiene latencia y amplitud normal. El estudio electromiográfico del hemidiafragma derecho muestra reducción grave del reclutamiento de unidades motoras durante la respiración espontánea. ENG de miembros superiores e inferiores normal. Se descartan otras posibles causas de parálisis frénica. **Conclusión.** La afectación del nervio frénico secundaria a granulomatosis de Wegener es una entidad rara cuyo diagnóstico es de exclusión y requiere un alto índice de sospecha. El estudio neurofisiológico es un procedimiento valioso para demostrar la afectación del nervio frénico y su gravedad.

78. Estudio electrodiagnóstico en la neuropatía de Baxter

Vázquez Alarcón P, Martínez Puerto AM, Sampedro Andrada A, Zamora Pérez D, De Mingo Casado P, Sáez Gallego V, Maeztu Sardiña C

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. El dolor en el pie puede plantear un amplio diagnóstico diferencial (fascitis plantar, fractura por estrés, entesopatía, artropatía inflamatoria...). Una de las causas más comunes de dolor crónico es el atrapamiento de la primera rama del nervio plantar lateral (nervio de Baxter), siendo la causa de dolor en la región medial del talón en el 20% de los casos. La resonancia magnética se puede utilizar para detectar alteraciones musculares asociadas con la denervación del nervio de Baxter, como atrofia e infiltración de grasa en el vientre de los músculos del pie afectados (abductor del quinto dedo, flexor corto de los dedos de los pies y cuadrado plantar, según la variación anatómica del paciente). **Caso clínico.** Mujer de 49 años, que sufría parestias y dolor en un pie, asociado a una paresia del músculo abductor del quinto dedo. La paciente había presentado una fascitis plantar, en ese mismo pie, tres meses antes. La neurografía y, en especial, la electromiografía (actividad espontánea durante el reposo en forma de abundantes ondas agudas y fibrilaciones en el músculo abductor del quinto dedo) fueron compatibles con una neuropatía de Baxter. **Conclusión.** En el estudio electrodiagnóstico de la neuropatía de Baxter es de gran valor el registro de denervación activa en el músculo abductor del quinto dedo, lo que confirma la utilidad de esta técnica de bajo coste en su diagnóstico.

79.

Estudio neurofisiológico del síndrome de Morvan: a propósito de un caso

Iglesias Tejedor M, Abete Rivas M, Ayuso Hernández MM, León Alonso-Cortés JM

Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El síndrome de Morvan es una canalopatía rara, caracterizada por hiperexcitabilidad periférica, disautonomía y encefalopatía grave, con alucinaciones, amnesia e insomnio. Su etiología autoinmune se basa en la presencia de anticuerpos contra los canales de potasio dependientes de voltaje, con frecuencia asociados a CASPR2 y LGI1, la presencia de bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo y la respuesta positiva a inmunoterapia. El correcto registro ENG y EMG, a diferencia de las pruebas de imagen y los primeros estudios inmunológicos, presentó hallazgos sutiles de irritación nerviosa periférica que permitieron dirigir los estudios clínicos. Este trabajo hace hincapié en la aportación ENG y EMG a la sospecha clínica de este raro síndrome. **Caso clínico.** Varón de 60 años, sin antecedentes de interés, ingresado por un cuadro de dos meses de evolución consistente en dolor generalizado de extremidades y sensación de quemazón perineal, genital y anal. Asociaba insomnio grave y sacudidas musculares faciales y de extremidades. Previamente al estudio neurofisiológico, se realizó estudio analítico, inmunológico, serológico y RM, sin evidenciarse alteraciones significativas. ENG con conducciones normales, pero con cronodispersión en los potenciales y en las respuestas F, y EMG en el que se evidenciaron signos sutiles de irritabilidad nerviosa (multiplotes, algunas fasciculaciones y aumento de polifasia de algunos de los músculos), con el resto de parámetros normales. Ante los resultados neurofisiológicos de irritación nerviosa periférica y sospecha clínica se realizó una punción lumbar para estudio de anticuerpos, resultando positivos para CASPR2. Se diagnosticó síndrome de Morvan y se pautaron inmunoglobulinas. El paciente mejoró clínicamente, con estudio neurofisiológico de control normal.

Conclusión. La correcta interpretación de los hallazgos sutiles en ENG y EMG es fundamental para evidenciar el nivel y grado de afectación neuromuscular, lo que permite dirigir la sospecha diagnóstica de algunas enfermedades neuromusculares de baja prevalencia.

80. Ganglionopatía asociada a síndrome de Sjögren

Juárez Turégano A, Fernández Lozano G, Urdiales Sánchez S, Pava Bernat IC, Hoyo Santisteban V, Orizaola Balaguer PJ

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El síndrome de Sjögren primario es una enfermedad inflamatoria autoinmune caracterizada por un infiltrado mononuclear linfocítico en las glándulas exocrinas que puede afectar múltiples sistemas, entre ellos el sistema nervioso periférico, en el 10-15% de los casos. La ganglionopatía es una neuropatía sensitiva pura producida por la destrucción de la neurona del ganglio posterior. **Caso clínico.** Varón de 76 años, que presenta un cuadro clínico de un mes de evolución de dificultad progresiva en la coordinación de los movimientos en las extremidades y marcada inestabilidad para la marcha. En la exploración física presenta hipopalestesia grave de las cuatro extremidades de predominio distal, ataxia con Romberg positivo y aumento de la base de sustentación y arreflexia universal. En las pruebas complementarias realizadas destaca la presencia de anticuerpos anti-SSA/Ro positivos, test de Schirmer positivo (0 mm) y biopsia de glándula salival compatible con un síndrome de Sjögren. La electroneurografía sensitiva manifiesta ausencia de potenciales sensitivos periféricos y de respuestas evocadas somatosensoriales corticales desde extremidades superiores e inferiores. La electroneurografía motora es normal. Se concluye así el diagnóstico de ganglionopatía sensitiva grave. **Conclusión.** La afectación neurológica en el síndrome de Sjögren es rara e involucra al sistema nervioso central y periférico. Las manifestaciones neurológicas más frecuentes son

la neuropatía sensitiva axonal y la neuropatía dolorosa de fibra fina. La ganglionopatía, causada por una infiltración linfocitaria en el ganglio posterior, es menos frecuente, pero origina generalmente mayor discapacidad. Su detección es importante, ya que precede al diagnóstico de la enfermedad subyacente (síndrome de Sjögren) en un porcentaje importante de los casos.

81.

Síndrome de canal lento

Velasco González R^a, Martín Vigo A^b, Pérez Brandariz L^b

^a Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

^b Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. Los síndromes miasténicos congénitos son un grupo heterogéneo de enfermedades de causa genética que tienen en común la alteración en la transmisión neuromuscular. Se caracterizan por presentar fatiga en la musculatura esquelética, presente desde el nacimiento o, más frecuentemente, de aparición en la infancia temprana, de gravedad y evolución variables, con diagnóstico por lo general difícil. **Caso clínico.** Niña de 8 años que consulta por presentar episodios de cansancio y debilidad en miembros inferiores, además de adormecimiento de manos, sin otra clínica asociada. Inicialmente se sospecha miopatía, pero los niveles de creatinina muscular y el estudio electroneuromiográfico fueron normales. En poco tiempo, la debilidad se extiende a los miembros superiores, con episodios de debilidad delimitados de unos 3-4 días de duración y recuperación posterior completa. Ante la sospecha de enfermedad neuromuscular con afectación de cinturas (predominio en miembros inferiores), se solicitan pruebas neurofisiológicas orientadas a la valoración de la placa motora. Se realiza estudio de estimulación repetitiva con estímulo en nervio tibial posterior y registro en músculo *abductor hallucis*, con estimulación a 3,0 Hz en reposo, tras facilitación mediante actividad voluntaria y a intervalos de tiempo sistemáticos, obteniéndose valores post-activación muscular alterados, sugie-

tivos de un trastorno de la unión neuromuscular postsináptico. En el estudio electroneurográfico y en la estimulación repetitiva destaca la obtención de un doble potencial ante estímulo único que permite delimitar el subtipo de miastenia y la instauración de un tratamiento empírico. Finalmente, los resultados genéticos confirman la existencia de una mutación en el dominio M2 de *CHRNA1*, correspondiente a un síndrome de canal lento. **Conclusión.** La estimulación repetitiva constituye una herramienta diagnóstica fundamental ante la sospecha de miastenia congénita, permitiendo en algunos casos obtener un patrón diferencial entre los diferentes subtipos.

82.

Polineuropatía sensitivomotora asociada a lepra lepromatosa

Juárez Turégano A, Fernández Lozano G, Urdiales Sánchez S, Pava Bernat IC, Hoyo Santisteban V, Orizaola Balaguer PJ

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La lepra es una enfermedad granulomatosa causada por el agente *Mycobacterium leprae* que afecta a piel, mucosas y nervios periféricos. La neuropatía por lepra constituye la causa más frecuente de afectación del sistema nervioso periférico por un agente infeccioso en el mundo. Se manifiesta con más frecuencia en forma de mononeuritis múltiple y polineuropatía sensitivomotora. **Caso clínico.** Mujer de 46 años, natural de Brasil, residente en España desde hace 14 años, que presenta un cuadro progresivo de nueve meses de evolución de déficit sensitivo y debilidad distal en extremidades superiores e inferiores, asociado a lesiones tróficas de las manos. En la exploración física se aprecian máculas acrómicas en cuello, brazos y tronco, junto con amiotrofia y deformidad en garra de manos y pies, evidenciándose paresia distal (2-3/5 según escala MRC) e hiporreflexia universal. En el estudio electroneurográfico se constata una ausencia de potenciales de acción nerviosos sensitivos de los nervios mediano, cubital, radial, sural y peroneal super-

ficial bilateral, junto con una marcada reducción de la amplitud de los potenciales de acción motores compuestos de los nervios musculocutáneo, mediano, cubital, tibial posterior y peroneo bilateral. Estos hallazgos son compatibles con una polineuropatía sensitivomotora de tipo axonal y gran intensidad. Se realiza biopsia cutánea, que objetiva infiltrado linfocitocitario en la dermis y presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes al realizar tinción de Ziehl-Neelsen, compatible con el diagnóstico de lepra lepromatosa. **Conclusión.** La polineuropatía leprosa es una enfermedad rara en nuestro medio cuyas manifestaciones neurológicas están restringidas al sistema nervioso periférico. Debería sospecharse en pacientes procedentes de países con alta incidencia de esta enfermedad. El estudio neurofisiológico puede contribuir a un diagnóstico más precoz que evite el desarrollo de discapacidad permanente, como se produjo en este caso.

83.

Electromiografía del blefaroespasmó: revisión de casos

Guede Guillén Y, Traba López A, Esteban García A, Prieto Montalvo J

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. El blefaroespasmó es una distonía focal de amplio espectro clínico: desde aumento en la frecuencia del parpadeo hasta contracciones mantenidas de los párpados que pueden llegar a producir ceguera funcional. El electromiograma (EMG) permite definir las alteraciones subyacentes al blefaroespasmó y realizar una mejor orientación terapéutica y pronóstica. Sin embargo, la consolidación de la toxina botulínica como primera línea terapéutica hace que se tienda a prescindir del EMG. Se realiza una revisión de pacientes derivados por blefaroespasmó, con objetivo de determinar las características que componen el perfil del paciente que llega por este motivo. **Pacientes y métodos.** Selección de casos estudiados en nuestra consulta de EMG con diagnóstico de blefaroespasmó. En todos ellos, el EMG incluye

registro simultáneo en los músculos *levator palpebrae* y *orbicularis oculi* en la *pars palpebralis* y *pars pretarsalis*. **Resultados.** De 46 pacientes revisados, 24 tenían diagnóstico clínico previo de blefaroespasmó y los otros 22 acudían para orientación diagnóstica. Diecinueve pacientes habían recibido infiltraciones previas con toxina, todos con evolución subóptima. En los hallazgos de EMG, se prestó especial atención a la innervación recíproca entre los músculos *levator palpebrae* y *orbicularis oculi*, en busca de cocontracción entre músculos antagonistas como dato fundamental para confirmar el blefaroespasmó como fenómeno distónico focal. **Conclusión.** Un 41% de los casos son derivados por blefaroespasmó refractario a tratamiento con toxina. El registro EMG confirmó un blefaroespasmó que afectaba en la mayoría de los casos a la *pars pretarsalis* (blefaroespasmó pretarsal). En todos los casos se demostró cocontracción entre músculos antagonistas, incluso los que cursaban sólo con aumento en la frecuencia de parpadeo. Consideramos imprescindible la realización simultánea de EMG en los músculos indicados para un diagnóstico de certeza de blefaroespasmó ante un cuadro de cierre ocular involuntario.

84.

Electrodiagnóstico en el diagnóstico de las miopatías lipídicas: caso clínico

Pérez Brandariz L^a, Martín Vigo AI^a, Velasco González R^b, Vidal Lijó MP^b, Relova Quinteiro JL^b

^aHospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. ^bHospital Universitario Lucas Augusti. Lugo.

Introducción. Las miopatías lipídicas son un grupo poco frecuente de enfermedades, mayoritariamente debidas a defectos genéticos del metabolismo lipídico. La afectación puede ocurrir en distintos puntos de la cascada enzimática, generando un acúmulo de metabolitos grasos que se depositan en microgotas entre las fibras musculares. Pueden presentarse casi en cualquier rango de edad, mostrando un amplio espectro clínico con

afectación multisistémica. La afectación muscular puede ser fluctuante o estable y puede manifestar además fatiga, intolerancia al ejercicio y debilidad. El diagnóstico se realiza exclusivamente mediante la biopsia muscular, pero hemos de servirnos de herramientas previas que permitan obtener el mayor número de datos, antes de llegar a pruebas invasivas como la biopsia. **Caso clínico.** Mujer de 57 años, que acude al Servicio de Neurología por alteraciones de memoria, debilidad y dolor generalizado. Había sido vista previamente por disfonía y temblor de manos, sin hallazgos en la exploración ni en pruebas complementarias. A su vez, realiza seguimiento por parte de la Unidad de Salud Mental por un trastorno adaptativo con sintomatología ansioso-depresiva asociada a fatiga. Ante la ausencia de datos de anormalidad en la exploración y pruebas de imagen, se decide realizar ENMG y resonancia. En este tiempo, la paciente ingresa en la planta de Medicina Interna por deterioro del estado general y disfagia para sólidos. Se realiza ENMG, obteniéndose datos de normalidad para la neurografía y la electromiografía. Se repite el estudio tras cuatro meses de evolución de la paciente y esta vez se completa con estimulación repetitiva. De nuevo, los resultados no aportan datos de anormalidad. Tras completar el estudio con analíticas, estudios de inmunidad, PET-TAC y biopsia de músculo esquelético, se obtienen hallazgos sugestivos de miopatía por depósitos lipídicos. **Conclusión.** Ante una sospecha de miopatía en la que no encontremos patrones miopáticos en la EMG, debemos recordar este subgrupo en particular, donde la ausencia de hallazgos aporta información.

85.

Hallazgos electromiográficos en la miopatía de Laing: a propósito de un caso

López Sánchez IE, Rodríguez Jiménez M, Picornell Dader M

Hospital Universitario de Móstoles.

Introducción. La miopatía distal de Laing, también conocida como mio-

patía distal tipo 1, se caracteriza por debilidad temprana y selectiva del dedo gordo del pie y de los músculos dorsiflexores del tobillo, y con evolución clínica progresiva muy lenta. Es una enfermedad rara con prevalencia desconocida, se transmite de forma autosómica dominante y es provocada por mutaciones en el gen *MYH7* (14q11), que codifica para la cadena pesada de la miosina de las fibras de tipo 1 del músculo esquelético y de los ventrículos cardíacos. El diagnóstico es clínico. La creatinina sérica es generalmente normal, pero podría estar aumentada hasta tres veces. Los resultados de la electromiografía (EMG) y de la biopsia son poco específicos. Los tests diagnósticos están disponibles sólo para la investigación. El test prenatal podría realizarse en las familias en las que la mutación se haya identificado en algún miembro afectado de la familia. **Caso clínico.** Mujer de 47 años, sin antecedentes patológicos personales previos y con antecedentes familiares de miopatía de Laing diagnosticados por estudio genético. Acude por debilidad en ambos pies, en cintura pélvica y glúteos desde hace varios años y con empeoramiento en los últimos seis meses. Se sospecha miopatía de Laing. La EMG realizada presenta un patrón miopático. **Conclusión.** La EMG confirmará la sospecha de miopatía de Laing, ya que característicamente esta enfermedad muestra un patrón miopático con clínica de debilidad distal.

86.

Mononeuritis craneal múltiple como forma de presentación de neurosífilis: a propósito de un caso

Díaz Pérez RA, Gutiérrez Trueba MA, Calvo Calleja P, Heres Bruck S, Gavela Ramón RM

Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

Introducción. La sífilis es una enfermedad de transmisión sexual producida por el *Treponema pallidum*. La afectación del sistema nervioso puede aparecer en el curso de la enfermedad, pero resulta difícil su diagnóstico debido al tiempo variable de apa-

rición y a la presentación clínica inespecífica. Aunque la neurosífilis se considera una de las presentaciones de la sífilis terciaria, puede aparecer como una meningitis aguda con afectación de nervios craneales en las fases iniciales de la infección por *T. pallidum*. **Caso clínico.** Varón de 48 años, con antecedentes de infección por VIH de transmisión sexual, que presenta parálisis facial periférica derecha sin respuesta al tratamiento con corticoides. Semanas después se asocia debilidad en la hemicara izquierda, trastornos auditivos e inestabilidad. Se realiza ENG de nervios faciales, EMG de músculos faciales y maseteros, reflejo palpebral, potenciales evocados somatosensitivos de nervios trigéminos y potenciales evocados auditivos del troncoencéfalo (PEAT). Se observa afectación de nervios trigéminos y faciales con rasgos axonales y desmielinizantes, y afectación en los PEAT bilateralmente de predominio izquierdo. Los estudios de neuroimagen muestran un realce patológico de los pares III, V, VII y VIII de carácter inespecífico. La serología en sangre y líquido cefalorraquídeo confirma el diagnóstico de neurosífilis. **Conclusión.** El cribado de neurosífilis ha de tenerse en cuenta en los pacientes positivos a VIH de transmisión sexual que presentan afectación de nervios craneales. Los estudios neurofisiológicos constituyen una buena herramienta en el diagnóstico y pronóstico de los nervios afectados. El diagnóstico y tratamiento precoz es esencial para prevenir las secuelas.

87.

Miopatía inflamatoria asociada a enfermedad autoinmune: a propósito de un caso

Sánchez Gutiérrez RE, Cano del Pozo M, Nieto Martín MA, García Gutiérrez PE, Valdivia Almazán AK, García Llorente VJ, Rodríguez Sánchez A

Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. Las miopatías inflamatorias son un grupo de enfermedades que implican inflamación muscular crónica acompañada de debilidad muscular. Puede estar causada por una reacción alérgica, exposición a una sustan-

cía tóxica, afecciones reumatoides, cáncer o asociadas a trastornos autoinmunes. **Objetivo.** Presentar un caso de miopatía inflamatoria en el contexto de una paciente con enfermedad autoinmune. **Caso clínico.** Mujer de 47 años que consulta por presentar mialgias generalizadas que se intensifican con la actividad física, acompañado de debilidad y astenia, síntomas que se iniciaron posteriormente al descenso de la dosis de corticoides que recibía por un episodio de artritis. Antecedentes personales: anemia hemolítica, artritis, lupus eritematoso sistémico. Exploración física: ausencia de oftalmoparesia, sin amiotrofias ni anomalías esqueléticas, fuerza conservada y resto de exploración anodina. Una analítica objetiva enzimas musculares reiteradamente normales y la electromiografía muestra denervación activa en la musculatura proximal distal y patrón miopático en la musculatura proximal. Se solicita valoración en el centro de referencia nacional CSUR Madrid Hospital 12 de Octubre. Una electromiografía objetiva hallazgos similares a los evidenciados en estudios previos y se solicita biopsia muscular, que evidencia hallazgos compatibles con miopatía inflamatoria de patrón inespecífico. **Conclusión.** La importancia de este caso clínico es la utilidad de una buena exploración electromiográfica en casos donde la clínica es sugestiva de miopatía pero los enzimas musculares son normales.

88.

Estudio de conducción nerviosa sensitiva del nervio peroneal profundo en sujetos sanos: estudio piloto

Martínez Aparicio C, Laaksonen SM, Reche Lorite F, Torné Poyatos P, Falck B

Hospital Vithas Virgen del Mar, Almería. Universidad de Granada. Hospital Universitario de Turku, Finlandia. Universidad de Almería. Hospital Universitario San Cecilio, Granada. Hospital Universitario de Uppsala, Suecia.

Introducción. En la mayoría de las polineuropatías axonales sensitivas y motoras, los nervios distales se ven más afectados que los proximales. Es

imprescindible estudiar los nervios más distales y nosotros hemos estudiado el segmento sensorial distal del nervio peroneo profundo en el pie. **Sujetos y métodos.** 235 sujetos sanos (92 hombres y 143 mujeres; edad media: 46 años; rango: 17-93 años). El estudio se realizó con el equipo EMG Key-point Classic con electrodos de superficie de forma ortodrómica y el paciente en posición supina. Electrodo de registro sobre nervio peroneo profundo en el tobillo (donde se estimula para obtener la respuesta motora del nervio peroneo profundo en el músculo *extensor digitorum brevis*). El cátodo del electrodo de estímulo se colocó entre los huesos metatarsianos I y II, y el ánodo, sobre la falange proximal del dedo gordo. La temperatura se tomó en la mitad del primer hueso metatarsiano. Se midieron velocidad de conducción, amplitud y duración. Se construyeron modelos de regresión lineal para velocidad de conducción y amplitud y se analizaron las siguientes variables independientes: edad, altura, sexo, longitud y temperatura del segmento. **Resultados.** La respuesta se obtuvo en todos los sujetos menores de 41 años. La velocidad de conducción depende de la edad, altura y temperatura del segmento. Modelo de regresión para velocidad de conducción = $47,7 - 0,158 \times \text{edad (años)} + 1,018 \times \text{temperatura (°C)} - 0,192 \times \text{altura (cm)}$; desviación estándar = 4,28. La amplitud depende de la edad, altura y longitud del segmento. Modelo de regresión para amplitud = $5,35 - 0,017 \times \text{edad (años)} - 0,013 \times \text{longitud de segmento (cm)} - 0,011 \times \text{altura (cm)}$; desviación estándar = 0,381. $R^2 = 0,411$. **Conclusión.** La neurografía sensitiva del nervio peroneo profundo puede realizarse fácilmente en sujetos sanos. Al ser uno de los nervios sensoriales más distales del pie debería verse afectado en las polineuropatías axonales distales. Edad, altura y temperatura del segmento explican el 31% de la variabilidad de la velocidad de conducción, y edad, altura y longitud del segmento, el 41% de la variabilidad de la amplitud.

89.

Dermatomiositis en la edad pediátrica

Araque Colmenares LR, Escribano Muñoz M, González Rodríguez L, Villadóniga Zambrano M, Blázquez Cañamero MA, Pian Arias HG, Cabañes Martínez L
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. Las miopatías inflamatorias autoinmunes son un grupo de enfermedades raras en la edad pediátrica, caracterizadas por debilidad muscular, lesiones cutáneas, artritis y síndrome constitucional. Analíticamente se evidencia elevación de los enzimas musculares y de marcadores inflamatorios. Para el diagnóstico es necesario cumplir con criterios clínicos y analíticos, siendo opcionales el EMG y la biopsia muscular dentro de estos criterios. **Objetivo.** Presentar el caso clínico de un adolescente con dermatomiositis juvenil sin lesiones en piel características. **Caso clínico.** Varón de 15 años, remitido por su pediatra por un cuadro de dos meses de evolución de dolor y debilidad progresiva de musculatura de cinturas, tumefacción no dolorosa de ambos tobillos, disfagia para sólidos y líquidos, y episodios de coloración violácea de manos con la exposición al frío. En la analítica destacan creatinfosfocinasa (9.477) y aldolasa (84,70). En el examen físico se observa debilidad de cinturas escapular y pélvica, contracturas de flexión y marcha miopática, que según su madre presenta desde la infancia. Se realiza EMG, que muestra un patrón miopático con actividad espontánea de denervación en todos los músculos explorados, compatible con una miopatía inflamatoria o una distrofia muscular. Es tratado con corticoterapia y metotrexato, con mala evolución clínica. La biopsia muscular de músculo estriado muestra alteraciones compatibles con la sospecha clínica de dermatomiositis; se inicia un ciclo de inmunoglobulinas, con buena respuesta clínica y analítica. **Conclusión.** A pesar de que los criterios actuales de dermatomiositis juvenil no incluyen la biopsia muscular ni el EMG, en casos donde existan dudas diagnósticas se hace indispensable la realización es-

tas pruebas para realizar un correcto diagnóstico diferencial.

90.

Trastornos del movimiento de origen periférico

Escribano Muñoz M, Cabañes Martínez L, González Rodríguez L, Villadóniga Zambrano M, Regidor I
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. Los trastornos del movimiento son síndromes clínicos que cursan con aumento o disminución del movimiento voluntario o involuntario. Aunque la mayoría de estos síndromes tienen su origen en el sistema nervioso central, existe un pequeño porcentaje que presentan un origen periférico. Mientras que la electromiografía de superficie se ha utilizado clásicamente en el estudio de los trastornos del movimiento para definir las características de las contracciones musculares, es poco útil para diferenciar un origen central de uno periférico. Sin embargo, la electromiografía con aguja concéntrica aporta información sobre la etiología y habitualmente es suficiente para el diagnóstico de estos síndromes. **Pacientes y métodos.** Hemos revisado los casos derivados a nuestro servicio para realizar electromiografía de superficie por trastornos del movimiento entre los años 2015 y 2018. En este periodo fueron estudiados 63 pacientes, tres de los cuales fueron finalmente diagnosticados de un trastorno del movimiento de origen periférico. **Resultados.** Los tres pacientes fueron derivados con una sospecha de un trastorno del movimiento de origen central. Tras realizar la anamnesis y la exploración física, se sospechó una etiología periférica, por lo que se realizó electromiografía de aguja convencional. Los hallazgos electromiográficos (fasciculaciones, fibrilaciones y potenciales de unidad motora de activación involuntaria) llevaron al diagnóstico de un síndrome de actividad muscular continua. **Conclusión.** Los trastornos del movimiento de origen periférico son entidades muy poco frecuentes y, por tanto, difíciles de sospechar. La electromiografía de agu-

ja convencional resulta decisiva para el diagnóstico de estos síndromes. Si bien no tiene por qué establecerse como protocolo dentro del diagnóstico de trastornos del movimiento, es esencial en aquellos casos en los que aparezcan dudas sobre el origen central o periférico, dado que las manifestaciones clínicas se solapan en muchas ocasiones.

91.

Miopatía necrotizante asociada a estatinas

González Rodríguez L, Escribano Muñoz M, Cabañes Martínez L, Martín Palomeque G, Calleja López JL, Pian Arias HG, Regidor I
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. Las estatinas son un grupo de medicamentos reductores de los niveles sanguíneos de colesterol y triglicéridos mediante la inhibición de la enzima HMG-CoA reductasa. Alrededor del 2-20% de los pacientes en tratamiento con estatinas desarrollan una miopatía tóxica que suele remitir con la retirada del fármaco. Mucho menos frecuente es la aparición de una miopatía necrotizante inmunomediada, caracterizada por la ausencia de inflamación primaria del músculo y la asociación a autoanticuerpos específicos de miositis (anti-HMG-CoA reductasa). **Casos clínicos.** Dos pacientes en tratamiento prolongado con estatinas y cuadro clínico consistente en debilidad de musculatura proximal, simétrica y de predominio en miembros inferiores, asociado a niveles sanguíneos muy elevados de creatinina. La suspensión del tratamiento con estatinas no mejoró el cuadro clínico. Se realizó un estudio diagnóstico consistente en estudio neurofisiológico, biopsia muscular y determinación de autoanticuerpos. Ambos pacientes presentaron hallazgos compatibles con miopatía necrotizante en el electromiograma (patrón miopático con actividad espontánea de denervación), así como ausencia de inflamación en el estudio histológico. Se inició tratamiento con inmunosupresores, con mejoría progresiva del cuadro. La determinación de anticuerpos anti-HMG-CoA reductasa fue positiva. **Conclusión.**

La miopatía necrotizante asociada a estatinas se asocia con niveles muy elevados de creatinina y hallazgos muy llamativos en el electromiograma. A diferencia de la miopatía tóxica, no se observa mejoría con el abandono del uso de estatinas y es necesario el tratamiento con inmunosupresores, por lo que su diagnóstico precoz resulta esencial para el buen pronóstico de estos pacientes.

92.

Neuropatía asociada al tratamiento con teriflunomida en pacientes con esclerosis múltiple

López Pájaro LF, Pérez de Vargas Martínez AI, Ebrat Mancilla EE, Sabin Muñoz J, Ochoa López C, Blasco Quilez R, García Merino JA
Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda, Madrid.

Introducción. La teriflunomida es un inhibidor de la dihidroorato deshidrogenasa. Los efectos adversos más frecuentes son cefalea, transaminasemia, Graves neutro y linfopenia, hipertensión arterial y neuropatía periférica (1-2%). La neuropatía asociada a leflunomida, molécula precursora, es un efecto adverso documentado de manera significativa, por lo que probablemente este problema esté infradiagnosticado. **Objetivo.** Analizar la incidencia de diferentes tipos de neuropatía en relación al tratamiento con teriflunomida en pacientes con esclerosis múltiple. **Pacientes y métodos.** Pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente en tratamiento con teriflunomida durante al menos seis meses. Datos clínicos recogidos de forma retrospectiva de la base de datos del hospital. Estudio neurofisiológico realizado por el Servicio de Neurofisiología del hospital, incluyendo electroneuromiografía. **Resultados.** Un total de 99 pacientes han recibido tratamiento con teriflunomida desde enero de 2013 hasta junio de 2018. El 52,5% sigue en tratamiento, un 11,1% han suspendido el tratamiento por ineficacia y el 33,3% por efectos adversos, siendo el más frecuente la aparición de hipertensión no controlada.

Dieciocho pacientes (17,1%) presentan síntomas compatibles con algún tipo de neuropatía, realizándose estudio neurofisiológico en 13. Se confirma la presencia de neuropatía en ocho pacientes, en los que se suspende el tratamiento. El patrón de afectación más frecuente es la polineuropatía sensitivomotora axonal (40%), seguido de polineuropatía sensitiva axonal (20%). Tras la suspensión del fármaco, en la mayoría de pacientes mejoraron los síntomas, sin desaparecer por completo. **Conclusión.** La aparición de neuropatía asociada a teriflunomida es un efecto adverso infradiagnosticado, enmascarado probablemente por los síntomas derivados de la esclerosis múltiple. En la mayoría de los casos, los síntomas mejoran tras la suspensión del fármaco, aunque sin llegar a desaparecer, y guardan relación con la duración del tratamiento. Una anamnesis detallada en pacientes con este tratamiento es fundamental para un diagnóstico y suspensión terapéutica precoz.

93.

Análisis del protocolo de la maniobra de Valsalva en sedestación: efecto de sucesivas repeticiones

Saldaña García J, Torremocha López A, De Rojas Leal C, Dawid Milner MS

Centro de Investigaciones Médico Sanitarias (CIMES). Málaga.

Introducción. La maniobra de Valsalva permite evaluar la actividad cardiovascular en estudios de neurofisiología autonómica. Para su correcta evaluación es necesario que esté bien realizada, lo que conlleva repeticiones de aprendizaje. **Objetivo.** Analizar las posibles repercusiones en el patrón de una maniobra de Valsalva normal cuando se efectúa en varias repeticiones como parte de una evaluación autonómica. **Sujetos y métodos.** Se seleccionaron 14 voluntarios sanos (siete hombres y siete mujeres), de 19-23 años, que realizaron un protocolo de seis maniobras de Valsalva consecutivas en sedestación, con tres minutos de descanso entre ellas. Se analizaron los cambios producidos en la presión

arterial latido a latido, la frecuencia cardíaca y los índices de sensibilidad barorreceptora, así como el patrón de respuesta adrenérgica. **Resultados.** Las repeticiones produjeron un descenso progresivo en los valores de presión arterial en fases II y III, un menor aumento de la presión arterial media en fase II tardía y un descenso significativo de la frecuencia cardíaca en fases IIE y IV. Destacó un aumento significativo del Valsalva *ratio* en las últimas maniobras. El resto de índices de sensibilidad barorreceptora no sufrieron cambios significativos. Los sujetos con patrones de respuesta adrenérgica equilibrada mostraron un tiempo de recuperación más prolongado y menores niveles de presión arterial que aquellos con patrones de respuesta aumentada o suprimida. **Conclusión.** Se producen cambios destacados en los niveles de presión arterial y frecuencia cardíaca con la repetición de las maniobras de Valsalva en sujetos jóvenes. El índice autonómico más afectado es el Valsalva *ratio*, permaneciendo sin modificaciones los demás índices. Los patrones de respuesta adrenérgica muestran diferencias que deberán considerarse para evitar falsos positivos. Aconsejamos no repetir la maniobra de Valsalva más de cuatro veces y revisar la utilidad y fiabilidad del Valsalva *ratio*.

94.

Respuestas neurovegetativas a la interpretación al piano de música culta: un divertimento neurofisiológico

Dawid Milner MS, Moreno Gutiérrez JA

Centro de Investigaciones Médico Sanitarias (CIMES). Málaga.

Introducción. El 90% de los músicos sufren ansiedad y estrés durante la interpretación musical. Existe una clasificación diagnóstica, la *Music Performance Anxiety* (MPA), que define este cuadro y que se caracteriza por aumento excesivo del tono muscular o aumento de actividad autonómica que empeora la calidad de la ejecución musical. La MPA puede tratarse con terapia multimodal mediante *biofeedback*. Este estudio busca profun-

dizar en las respuestas autonómicas a la interpretación musical con una pieza escrita para piano. **Sujetos y métodos.** La obra a interpretar fue *Preludio* op. 9 n.º 1 en Do# Mayor y compás de 3/4, de A. Scriabin, para mano izquierda. Para correlacionar los cambios generados en el registro con las partes que componen la pieza se interpreta con tempo definido a ♩ 50. En nueve pianistas profesionales se han registrado antes, durante el calentamiento y después del concierto, la presión arterial incruenta continua latido a latido (Nexfin Bmeyer), ECG en DII y actividad simpática cutánea mediante registro de actividad electrodérmica (Biopac MP160). Se ha evaluado la actividad autonómica cardíaca a partir del ECG con tres métodos distintos: dos en el dominio de la frecuencia (transformada rápida de Fourier y análisis de regresión, y uno en el dominio del tiempo/frecuencia (análisis de Wigner-Ville). **Resultados.** Durante el concierto se observa un aumento significativo de frecuencia cardíaca ($p < 0,001$) y presión arterial sistólica ($p < 0,01$), media ($p < 0,001$) y diastólica ($p < 0,01$); no se encontraron cambios en la actividad electrodérmica. El análisis de variabilidad cardíaca en el dominio de la frecuencia con transformada rápida de Fourier y análisis de regresión tampoco muestra cambios significativos. El análisis de Wigner-Ville demuestra que, durante el concierto, se produce un aumento de actividad simpática ($p < 0,01$) y una disminución de actividad parasimpática ($p < 0,05$). **Conclusiones.** Creemos que el estudio de variabilidad cardíaca mediante la aplicación del análisis de Wigner-Ville podría ser un método neurofisiológico idóneo para trabajar la MPA desde el *biofeedback* en la terapia multimodal.

MONITORIZACIÓN INTRAOPERATORIA

95.

Valor del reflejo H en la monitorización neurofisiológica intraoperatoria de los aneurismas toracoabdominales

Mateo Montero RC, Cabañes Martínez L, Reyes Valdivia A, Sáez Landete I, Pedrera Mazarro A, Regidor I, Martín Palomeque G

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. Las cirugías de aorta descendente tienen un elevado riesgo de isquemia medular, temporal o permanente. A pesar de los avances en las técnicas quirúrgicas, el riesgo varía según la técnica quirúrgica (abierto o endovascular) entre el 2-28%, con una gran repercusión clínica que es necesario prevenir. La monitorización intraoperatoria (MIO) podría reducir este riesgo dando alarmas que conduzcan a medidas destinadas a restaurar la perfusión medular. **Objetivo.** Evaluar la utilidad del reflejo H como un posible marcador neurofisiológico de daño vascular medular. **Pacientes y métodos.** Serie de 12 pacientes sometidos a cirugía por aneurisma de aorta toracoabdominal con MIO. El protocolo utilizado fue: EEG, potenciales evocados con motor eléctrico transcraneal (TcMEP) con registro en mano, cuádriceps, tibial anterior, gemelo, pie y esfínter anal externo bilaterales, potenciales evocados somatosensitivos (PESS) de miembros inferiores con registro periférico en hueso poplíteo y reflejo H bilateral. **Resultados.** La edad media fue de 67 años. Cuatro casos presentaron alguna alerta neurofisiológica: tres pacientes presentaron cambios en los TcMEP y en el reflejo H. Se alertó al cirujano y se realizó alguna maniobra de corrección, recuperándose los TcMEP y el reflejo H. En el caso restante, se registró un cambio en los PESS del miembro izquierdo y en el reflejo H izquierdo; el cirujano identificó y corrigió la causa y ambos cambios se recuperaron. En ninguno de los pacientes

se registraron déficits postoperatorios.

Conclusión. Las técnicas clásicas de MIO tienen una alta sensibilidad y especificidad en la detección de daño isquémico en la médula, sobre todo los TcMEP, por la especial sensibilidad de la arteria espinal anterior a la isquemia. En esta serie, el reflejo H detectó los cambios intraoperatorios con una sensibilidad igual que los TcMEP, sin el inconveniente del movimiento del paciente. A pesar del pequeño número de casos en esta serie, el reflejo H parece ser una técnica sensible en la detección de isquemia en la medular y ser una alternativa más a utilizar en la MIO de estos pacientes.

96.

Monitorización intraoperatoria neurofisiológica de radiaciones ópticas: caso clínico

Coves Piqueres MD^a, González López P^a, Palomar Ródenas I^a, Fernández Jover E^b, Soto Sánchez C^b, Ferrandis Ballester F^a, Moreno López P^a

^aHospital General Universitario de Alicante.

^bUniversidad Miguel Hernández. Elche.

Introducción. La preservación del campo visual en cirugía de gliomas cerebrales resulta fundamental en la calidad de vida de los pacientes, especialmente para la conducción de vehículos. La monitorización intraoperatoria neurofisiológica se ha aplicado en este tipo de cirugías con el objetivo de disminuir el riesgo de hemianopsia secundaria al procedimiento quirúrgico, aunque los estudios publicados al respecto son escasos. **Caso clínico.** Varón de 31 años, sin antecedentes de interés, con sintomatología de mareo, sensación de desvanecimiento y cefalea frontoparietal, que fue derivado a nuestro centro con diagnóstico de lesión ocupante de espacio supratentorial para exéresis tumoral. Debido a la localización del tumor y tras evaluación prequirúrgica se planificó la cirugía despierto para realizar mapeo y monitorización de áreas elocuentes en riesgo: lenguaje y radiaciones ópticas. La monitorización intraoperatoria neurofisiológica incluyó el mapeo cortical de áreas elocuentes para el lenguaje (castellano, inglés,

alemán). Se llevó a cabo la estimulación subcortical del campo quirúrgico para la identificación de los tractos del lenguaje y radiaciones ópticas. Delimitados los bordes de resección por mapeo positivo subcortical se finalizó la exéresis tumoral con pronóstico neurofuncional favorable. No se registraron crisis electroclínicas durante el procedimiento quirúrgico. El paciente no presentó déficits visuales ni relacionados con el lenguaje en el postoperatorio. **Conclusión.** La monitorización neurofisiológica de lesiones supratentoriales que afecten a las vías visuales puede ayudar a disminuir el riesgo de lesión intraoperatoria. En el caso presentado, la estimulación eléctrica subcortical directa de las radiaciones ópticas resultó ser efectiva y de gran utilidad para delimitar y maximizar la resección tumoral sin ocasionar déficits neurológicos en el paciente.

97.

Paresia del nervio hipogloso secundaria a cirugía de columna cervical caudal: infrecuente pero posible

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

Hospital Universitario La Moraleja. Madrid.

Introducción. Las lesiones de los pares craneales que emergen por el bulbo raquídeo están descritas en cirugía de columna cervical alta. Sin embargo, su afectación por debajo de C4 es rara aunque se pueda producir su inflamación o tracción. En el nervio hipogloso, estiramientos habituales de la lengua durante la intubación se han asociado a paresia, si bien no se ha demostrado claramente su relación. **Caso clínico.** Varón de 61 años, con cervicobraquialgia y lumbociática bilateral. Parestesias y paresia. Inestabilidad en la marcha. Dolor cervical a la movilización, Lhermitte positivo, Hoffman positivo. Hipoestesia global leve e hiperreflexia en extremidades inferiores. RM: cervicoartrosis C4-C7 con foco de mielopatía. EMG con signos de denervación crónica en los territorios de C3-C6 derechos y C5-C6 izquierdos. Potenciales evocados soma-

tosensoriales de miembros superiores e inferiores con signos de alteración de los cordones posteriores del lado derecho. Se realiza descompresión y artrodesis cervical C3-C6. A las dos semanas de la intervención es remitido a Neurología por presentar, desde que empezó a comer, cambios en la voz y dificultad en la deglución tanto para sólidos como para líquidos. En la exploración neurológica se aprecia desviación de la lengua hacia la izquierda con atrofia de la hemilengua izquierda, compatible con afectación del nervio hipogloso izquierdo. RM con cambios posquirúrgicos de artrodesis cervical C3-C6, con abordaje anterolateral izquierdo. Signos de denervación de la hemilengua izquierda. Leve edema en la musculatura prelaríngea izquierda. Compatible con lesión periférica del hipogloso izquierdo o asa del hipogloso. **Conclusión.** Aunque la lesión de los pares craneales bulbares es infrecuente en cirugías de la región cervical baja, dependiendo de las características anatómicas de los pacientes, debe valorarse la monitorización neurofisiológica intraoperatoria ante el riesgo de su afectación.

98.

Mapeo dinámico corticosubcortical en cirugía funcional de epilepsia

Terés Copoví I, Toledo Samper I, Buigues Lafuente A, García Verdú A, Gutiérrez Martín A, Cortés Doñate V, Rubio Sánchez P

Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.

Introducción. El mapeo intraoperatorio del tracto corticoespinal cortical y subcortical mediante estimulación eléctrica monopolar tren de cuatro es una técnica ampliamente utilizada en monitorización intraoperatoria; sin embargo, una nueva técnica mediante sonda de succión-estimulación directa (SSED) permite el mapeo intraoperatorio dinámico corticosubcortical. Este trabajo describe nuestra experiencia de uso de SSED en cirugía de epilepsia. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de 10 pacientes (seis hombres y cuatro mujeres), de 2-46

años, diagnosticados de epilepsia refractaria. A todos se les estudió con neuroimagen, observándose lesión resecable (displasia en siete pacientes y tumor disembrionoplásico neuroepitelial en tres), y video-EEG. Se realizó monitorización intraoperatoria con potenciales evocados somatosensoriales (PESS), potenciales evocados motores (PEM) y electrocorticografía (ECoG) sólo con electrodos profundos, electrodos profundos combinado con manta o sólo manta. A todos se les realizó mapeo intraoperatorio del tracto corticoespinal con SSED (1 mA = 1 mm). También se valoró la anatomía patológica y la evolución. **Resultados.** Durante la monitorización intraoperatoria se utilizó SSED para mapeo intraoperatorio del tracto corticoespinal cortical (anódica, máximo de 25 mA) y subcortical (catódica, máximo de 10 mA). En cinco pacientes se obtuvo respuesta en los diferentes músculos monitorizados a diferentes intensidades (mínima intensidad con respuesta a 3 mA). Los PESS y PEM se mantuvieron estables y la ECoG prerresección mostró descargas ictales epileptiformes en ocho pacientes, se realizó posresección en cinco y en uno se amplió la resección. Tras la cirugía, un paciente presentó paresia facial supranuclear derecha (HB grado II), y otro, hemiparesia izquierda por hematoma parietal derecho; el resto no presentaron déficits motores. En relación a la patología y evolución de la lesión, las displasias tipo IIa son las más frecuentes y cinco pacientes mantienen un Engel I. **Conclusión.** Emplear SSED para mapeo intraoperatorio del tracto corticoespinal tiene su utilidad en lesiones corticales y subcorticales cercanas a tractos corticoespinales para un mapeo motor continuo, dinámico y en tiempo real, y así ayudar a delimitar los márgenes de resección del área elocuenta motora.

99.

Importancia del estudio neurofisiológico preoperatorio: a propósito de un caso

Arranz Arranz B, Vaduva RC

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. En nuestro centro se realiza estudio preoperatorio a pacientes que van a someterse a cirugía programada que precise monitorización neurofisiológica intraoperatoria para evaluar de manera objetiva posibles cambios posquirúrgicos. **Caso clínico.** Varón de 66 años con antecedentes de posible síndrome sensitivomotor lacunar izquierdo, progresión de la hemiparesia y pérdida de peso. Tras hallazgo en neuroimagen de signo de escalo dorsal con compresión medular, ingresa en Neurocirugía para su intervención. Durante el estudio neurofisiológico preoperatorio se objetivó disartria, disnea de mínimos esfuerzos, atagantamientos ocasionales, tetraparesia importante de predominio en miembros inferiores y extremidad superior izquierda, pie equino bilateral, amiotrofia de interóseos dorsales, fasciculaciones y piramidismo. Se realiza estudio neurofisiológico de estimulación magnética transcraneal y potenciales evocados somatosensoriales, ampliado con electroneurografía y electromiografía ante la clínica no coherente con el nivel de la lesión. Electroneurograma: potencial de acción muscular compuesto de baja amplitud, sin bloques de conducción nerviosa, en miembros inferiores. Electromiograma: afectación de la segunda motoneurona (denervación activa y crónica) en territorios cervical y lumbosacro bilaterales y torácico derecho. Estimulación magnética transcraneal: ausencia de potenciales evocados motores de tibial anterior izquierdo y alargamiento del tiempo de conducción motora central a tibial anterior derecho. Se remitió al paciente a la Unidad de ELA/Neuromuscular del hospital, siendo diagnosticado de esclerosis lateral amiotrófica (síndrome de Mills) y falleciendo en 1,5 meses. **Conclusión.** La valoración clínica y neurofisiológica previa a la cirugía no

sólo permite evaluar objetivamente mejoría o empeoramiento postoperatorio, sino que confirma la adecuada indicación del procedimiento quirúrgico, evitando sufrimiento innecesario al paciente y ahorrando recursos al sistema sanitario.

100.

Sistemas de mapeo para la monitorización de pares craneales en cirugía tumoral del ángulo pontocerebeloso

Coves Piqueres MD, García Milán V, González López P, Palomar Ródenas I, Toral Toral U, Ferrandis Ballester F, Moreno López P

Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. La monitorización neurofisiológica intraoperatoria en cirugía del ángulo pontocerebeloso es una indicación estándar con un sólido respaldo bibliográfico. La razón fundamental es conseguir la mayor exéresis con preservación anatómica y funcional del nervio facial, estimada en un 95% y 70%, respectivamente, durante la cirugía de schwannoma vestibular. La estimulación del aspirador ultrasónico en cirugía supratentorial se ha evaluado como segura y eficaz. **Objetivo.** Validar la estimulación del aspirador ultrasónico en cirugía tumoral del ángulo pontocerebeloso. **Pacientes y métodos.** Se emplearon dos sistemas de estimulación para realizar el mapeo neural (sonda de mano y aspirador ultrasónico) en una serie de pacientes sometidos a cirugía tumoral del ángulo pontocerebeloso. Las estimulaciones se realizaron en tres fases: prerresección, resección y posresección. La intensidad necesaria para evocar respuesta motora en musculatura craneal fue el parámetro considerado para evaluar la correlación entre sistemas. Se siguió el protocolo anestésico, quirúrgico y monitorización habitual. **Resultados.** Se obtuvieron un total de 58 estimulaciones, con el aspirador ultrasónico y controlado con la sonda de mano convencional, alcanzándose una concordancia de 0,986 (IC 95%: 0,971-0,993). Se realizó un análisis de concordancia subdividido por fases y por nervios,

obteniéndose una concordancia próxima a 1 para todos los casos, lo que indica que ambos sistemas presentan muy buena correlación con independencia del nervio/fase. **Conclusión.** Los resultados de la estimulación del aspirador ultrasónico presentaron una muy buena correlación con los obtenidos de la sonda de mano convencional. Este sistema permite advertir de proximidad neural previamente a la identificación visual o manipulación inadvertida, así como mapear el trayecto del nervio facial durante la exéresis, sin causar interrupciones durante el procedimiento quirúrgico (derivados del cambio de instrumental). Su aplicación puede permitir ampliar la resección tumoral y optimizar la preservación funcional.

101.

Monitorización neurofisiológica intraoperatoria multimodal en la reparación abierta de aneurisma aórtico toracoabdominal: a propósito de un caso

Paramio Paz A^a, Miró Lladó J^a, Pedro Pérez J^a, Fernández Lozano G^b, Potocnik M^a, Toral Sepúlveda D^a, Fernández Conejero I^a^aHospital Universitari de Bellvitge.^bL'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.^bHospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La incidencia de paraplejía en pacientes sometidos a reparación abierta de aneurisma aórtico toracoabdominal asciende al 25%. Al ser una técnica menos frecuente, la experiencia en monitorización neurofisiológica intraoperatoria (MNIO) es escasa. **Caso clínico.** Mujer de 64 años, con un aneurisma aórtico toracoabdominal tipo I sometido a reparación abierta sin condiciones de hipotermia, con circulación extracorpórea y anestesia total intravenosa con propofol. Se realiza MNIO multimodal con registro de potenciales evocados somatosensoriales, electroencefalografía, electromiografía de barrido libre y potenciales evocados motores de la musculatura vulnerable a la isquemia en territorio distal al clamping aórtico, para control de la integridad de la

médula espinal. Durante el procedimiento, y coincidiendo con las bajas tensiones distales al clamping caudal aórtico (17 mmHg), se objetiva una caída de los potenciales evocados motores en ambos miembros inferiores, sugestiva de isquemia medular, por lo que se decide aumentar progresivamente la tensión distal hasta conseguir la recuperación *ad integrum* de los potenciales (55 mmHg). **Conclusión.** La MNIO tiene un papel crucial en la reparación abierta de los aneurismas aórticos toracoabdominales para mantener la integridad medular, con información a tiempo real, y permite cambios en la toma de decisiones que mejoran el pronóstico funcional en este tipo de cirugías.

102.

Utilidad del estudio neurofisiológico en los síndromes del estrecho torácico: resultados pre, intra y posquirúrgicos

Fernández Sánchez V^a, Postigo Pozo MJ^a, Domínguez Páez M^a, Segura M^a, Díaz E^a, Cuadros M^b^aHospital Regional Universitario de Málaga.^bHospital Vithas Parque San Antonio. Málaga.

Introducción. El síndrome del estrecho torácico neurógeno verdadero describe a un grupo de trastornos que suceden cuando se comprime, irrita o daña el plexo braquial en la zona baja del cuello y torácica alta. Los hallazgos neurofisiológicos al diagnóstico son controvertidos, así como los resultados posquirúrgicos, ya que parece que tras la cirugía se alivia el dolor, pero la mejoría motora y de los resultados de los estudios neurofisiológicos sería mínima. **Objetivo.** Describir los hallazgos neurofisiológicos al diagnóstico, durante la cirugía descompresiva y posquirúrgicos. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo prospectivo de una serie de 16 pacientes con síndrome del estrecho torácico neurógeno verdadero tratados quirúrgicamente por nuestro grupo durante el periodo 2016-2019. **Resultados.** Los hallazgos neurofisiológicos prequirúrgicos fueron consistentes con la bibliografía, según el grado de estrecho torácico: amplitud reducida de las conducciones

nes motoras del nervio mediano, amplitud normal de las conducciones sensitivas del nervio mediano y reducción de las mismas del nervio cubital, ausencia o reducción de la amplitud del nervio cutáneo antebraquial medial, radiculopatía crónica C8-D1. La monitorización neurofisiológica intraoperatoria sirvió de guía al cirujano durante la intervención, ayudando a identificar las estructuras y previniendo ulterior estiramiento/daño del plexo braquial. Después de un año de media de seguimiento, el dolor había mejorado en la mayoría de los pacientes y los resultados en los estudios neurofisiológicos habían mejorado en un 60% de ellos. **Conclusión.** Los estudios neurofisiológicos pueden ayudar no sólo en el diagnóstico del síndrome del estrecho torácico neurógeno verdadero, sino que son de gran ayuda intraoperatoriamente para obtener mejores resultados postoperatorios clínicos y neurofisiológicos.

103.

Plasticidad cerebral y epilepsia: métodos neurofisiológicos en prehabilitación del lenguaje. A propósito de un caso

Fernández Sánchez V, Postigo Pozo MJ, Serrano P, Ros B, Ibáñez G; Unidad Multidisciplinaria de Epilepsia Refractaria de Málaga

Hospital Regional Universitario de Málaga.

Introducción. La plasticidad cerebral se refiere a la capacidad del sistema nervioso para cambiar su estructura y su funcionamiento. Esta capacidad puede utilizarse de manera terapéutica, favoreciendo la plasticidad neuronal mediante estimulación eléctrica directa inhibitoria y desarrollando áreas corticales con un programa intensivo de estimulación de esas áreas (prehabilitación). De esta manera, se podrían realizar resecciones en zonas previamente elocuentes y remodelar las redes potencialmente epileptógenas. **Caso clínico.** Paciente de 17 años con tumor disembioplásico neuroepitelial en la región temporoparietal izquierda, con epilepsia refractaria en tratamiento médico. RM funcional del área del lenguaje de Wernicke coinci-

dente con la lesión. En un primer tiempo, se realizó mapeo cortical despierto para localizar el área del lenguaje motor y sensitivo, que coincidía en parte con el tumor que debía extirparse. Se colocó una manta de electrodos subdurales, se registró electrocorticografía y se dejó implantada para realizar la estimulación eléctrica crónica durante una semana con periodos de entrenamiento del lenguaje intensivo. En un segundo tiempo quirúrgico, se objetivó la disminución de actividad epileptógena, se retiró la manta y se realizó mapeo despierto, comprobándose que no se producían crisis con la estimulación y que el lenguaje no aparecía en las zonas previamente identificadas, por lo que se procedió a la extirpación del tumor. El paciente permanece sin crisis y sin déficits del lenguaje al año de la cirugía. **Conclusión.** La estimulación eléctrica crónica inhibitoria combinada con un programa de rehabilitación del lenguaje intensivo es una técnica útil en la cirugía de epilepsia.

104.

Disrafismo espinal infantil: monitorización intraoperatoria neurofisiológica en un hospital pediátrico

Carrasco Méndez CA, López Esteban P, Rivero Martín B, Hinojosa-Mena Bernal J

Hospital General Universitario Reina Sofía; Murcia. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús; Madrid.

Introducción. El término 'disrafismo espinal' comprende un grupo heterogéneo de malformaciones congénitas de la médula espinal caracterizado por una alteración en la fusión de las estructuras neurales, óseas y mesenquimatosas de la línea media. Se recomienda que el tratamiento quirúrgico se realice con monitorización neurofisiológica intraoperatoria para evitar la tracción y compresión del cono medular y las raíces sacras. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes intervenidos con diagnóstico de disrafismo espinal por el Servicio de Neurocirugía con el Servicio de Neurofisiología en el Hospital Universitario Niño Jesús de Ma-

dríd entre los años 2007 y 2018. **Resultados.** Del total de las monitorizaciones neurofisiológicas intraoperatorias realizadas con el Servicio de Neurocirugía, el 51,19% fueron cirugías de disrafismo espinal (44,18% niñas y 55,82% niños). Edad media: 6,58 años. Tipo de malformación más frecuente: lipomielomeningoceles con médula anclada. Desde 2007 se ha producido un incremento progresivo del número de cirugías monitorizadas, dependiendo de la demanda del Servicio de Neurocirugía. En el 93,03% de las cirugías no se registraron cambios neurofisiológicos intraoperatorios y en el 6,97% se registraron cambios neurofisiológicos leves, sin cumplir criterios de alarma. **Conclusión.** Destaca la importancia de la monitorización neurofisiológica intraoperatoria en cirugías de disrafismo espinal, que permite monitorizar en tiempo real la función nerviosa durante la intervención, modificar ciertas actitudes y evitar posibles lesiones neurológicas, disminuyendo la morbilidad, mejorando las estrategias y permitiendo cirugías más agresivas. La demanda de este tipo de técnicas es progresivamente mayor a lo largo de los años. Es importante un equipo con personal entrenado experto en este tipo de técnicas, unos protocolos establecidos y una estrecha colaboración multidisciplinar.

105.

Importancia de la monitorización intraoperatoria neurofisiológica en la endarterectomía carotídea: estudio retrospectivo

Miró Andreu A^a, López Bernabé R^b, López J^c, Shah A^c, Cho S^c, Nguyen V^c, Lee L^c

^aHospital Vega Baja. Orihuela, Alicante.

^bHospital Morales Meseguer. Murcia.

^cStanford University Medical Center and Health Care. Palo Alto, California, Estados Unidos.

Introducción. La monitorización intraoperatoria neurofisiológica (MION) está constituida por un conjunto de técnicas neurofisiológicas intraquirúrgicas dirigidas a evitar el riesgo de déficit neurológico postoperatorio. Permiten alertar al cirujano del riesgo de daño irreversible del sistema nervio-

so, obligándolo a realizar una intervención rápida que la revierta. La endarterectomía carotídea es un procedimiento quirúrgico dirigido a extirpar las placas ateromatosas de la luz de la arteria carótida (común, interna o externa), restableciendo el flujo sanguíneo. **Objetivo.** Conocer la modalidad más sensible para la monitorización, el procedimiento intraquirúrgico con más riesgo lesivo, la maniobra compensadora más utilizada y la presencia o no de secuelas neurológicas al alta y después de varios meses. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional y retrospectivo de 84 pacientes sometidos a endarterectomía carotídea desde febrero de 2016 a 2018. Todos los pacientes fueron monitorizados con al menos tres modalidades de estudios neurofisiológicos. **Resultados.** De los 84 pacientes, 13 presentaron cambios durante la MION. Los estudios más sensibles a la isquemia fueron los potenciales evocados somatosensitivos (76,9%), el EEG (46,15%), los potenciales evocados motores (30,7%) y el EMG de barrido libre (15,38%), siendo el clampaje arterial el procedimiento más peligroso de la intervención (76,9%). Sólo un paciente mantuvo los cambios al cierre quirúrgico. La parálisis facial ipsilateral transitoria fue el déficit neurológico postoperatorio más observado. **Conclusión.** La MION es útil y fundamental para la prevención de déficit neurológico postoperatorio en la endarterectomía carotídea. Es básico una comunicación fluida entre cirujano, anestesista y neurofisiólogo. Los potenciales evocados somatosensitivos son primordiales; sin embargo, la MION debe aportar la máxima información posible, propósito que se alcanza con el uso de técnicas multimodales. De forma casual se observó una marcada incidencia de parálisis facial ipsilateral reversible, de probable origen compresivo, por la tracción con los separadores en el campo quirúrgico sobre el nervio facial.

POTENCIALES EVOCADOS

106.

Análisis de los componentes ERG en condiciones fotópicas bajo sedación y estimulación cromática en población pediátrica

Jiménez Jurado GM, Ramos Jiménez M, Menéndez de León C

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. El estudio oftalmológico en la edad pediátrica es fundamental para valorar la agudeza visual y diagnosticar procesos como distrofias retinianas, malformaciones y tumores como el retinoblastoma. **Objetivo.** Valorar los parámetros ERG (esencialmente latencia y amplitud) en condiciones fotópicas con *flashes* de distinta longitud de onda en ojos sanos en un intento de establecer valores de referencia y comparar con ojos con patología. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de una muestra de sujetos pediátricos menores de 4 años y con sospecha diagnóstica de baja visión, distrofia o retinoblastoma, atendidos por la Unidad de Neurofisiología Clínica y Oftalmología en quirófano desde junio de 2017. El ERG se realizó tras la exploración oftalmológica, bajo efecto anestésico con sevoflurano y estímulo con *flash* blanco, rojo, azul y verde en condiciones fotópicas. Para la comparación de valores de referencia se han seleccionado aquellos ojos sin evidencia de afectación oftalmológica. **Resultados.** Muestra de 17 pacientes, con una edad media de 9 meses, clasificados por ojo sano ($n = 14$) y ojo patológico ($n = 19$) y asociados por grupo de edad (≤ 6 meses y > 6 meses). Los resultados obtenidos para ojos sanos fueron: color blanco, latencia A 16,68, latencia B 37,82, amplitud A 24,37, amplitud B 98,61; rojo, latencia A 16,75, latencia B 38,32, amplitud A 21,82, amplitud B 99,45; azul, latencia A 19,10, latencia B 41,17, amplitud A 45,17, amplitud B 113,22; verde, latencia A 18,07, latencia B 39,5, amplitud A 28,94, amplitud B 103,25. A ma-

yor edad, la latencia disminuye y la amplitud aumenta. **Conclusión.** Se observa un aumento de latencia en los estímulos azul y verde respecto al blanco, siendo similar con el estímulo rojo. Esta diferencia es más marcada en ojos patológicos. Ha de tenerse en cuenta que la muestra es pequeña, por lo que resulta necesario realizar estas estimulaciones en otros centros que dispongan del material para obtener un mayor número de resultados y llegar a consenso colectivo sin olvidar la necesidad de adaptación de estos resultados a cada población.

107.

Potenciales evocados miógenos vestibulares en el tratamiento con gentamicina intratimpánica en la enfermedad de Ménière

Rocío Martín E, Wix Ramos R, Luque Cárdenas C, Delis Gómez S, Pastor Gómez J

Hospital Universitario La Princesa. Madrid.

Introducción. La enfermedad de Ménière se caracteriza por hipoacusia fluctuante, acúfenos y vértigo. Estos pacientes pueden presentar crisis de vértigo incapacitante refractario a tratamiento médico. La gentamicina intratimpánica (GI) tiene como finalidad producir una laberintectomía química, siendo una alternativa eficaz a la cirugía. **Objetivo.** Evaluar la utilidad de los potenciales evocados miógenos vestibulares (PEMV) para el control del tratamiento con gentamicina intratimpánica. **Caso clínico.** Varón de 56 años con enfermedad de Ménière del oído izquierdo, de diez años de evolución, con crisis de vértigo incapacitante refractarias a tratamiento médico y a corticoides intratimpánicos, por lo que se administra gentamicina intratimpánica en 2017. Se realizan PEMV seriados al inicio de la enfermedad, antes y después de la administración de la gentamicina. Se registran oPEMV en el párpado inferior contralateral y cPEMV en el músculo esternocleidomastoideo ipsilateral con electrodos de superficie. Se estimula monoauralmente con *bursts* de 500 Hz (105 dB nHL) a 5 Hz, enmascarando el lado contralateral con ruido blanco (−40 dB nHL). Filtros: 20 Hz-1,5 kHz,

promedio 200. Se obtuvieron los siguientes hallazgos en el oído sano (s) y en el oído afecto (a). PEMV (14.12.2012): cPEMV-P13 s-a (14,2/15,8 ms); cPEMV-N23 s-a (19,6/20,2 ms); cPEMV-amplitud s-a (80/80 μ V); valores normales. PEMV (15.02.2016): oPEMV-N s-a (9,1/10,7 ms); oPEMV-P s-a (13,4/14,4 ms); oPEMV-amplitud s-a (2,1/1,1 μ V); cPEMV-P13 s-a (14,6/15,8 ms); cPEMV-N23 s-a (22,3/21,9 ms); cPEMV-amplitud s-a (230/100 μ V); descenso de amplitud de las respuestas izquierdas. PEMV (25.06.2018): oPEMV-N s-a (9,6/0 ms); oPEMV-P s-a (13,9/0 ms); oPEMV-amplitud s-a (4,1/0 μ V); cPEMV-P13 s-a (15,5/0 ms); cPEMV-N23 s-a (24,1/0 ms); PEMV-amplitud s-a (298/0 μ V); ausencia de respuestas izquierdas que demuestran la eficacia de la ablación con gentamicina intratimpánica. **Conclusión.** Los PEMV son útiles en la valoración de la enfermedad de Ménière tanto en fases tempranas como para determinar la eficacia del tratamiento con gentamicina intratimpánica, ya que permite evaluar si se ha conseguido la ablación total.

108.

Valor diagnóstico del aumento de amplitud de los potenciales evocados miógenos vestibulares

Rocío Martín E, Wix Ramos R, Luque Cárdenas C, Delis Gómez S, Pastor Gómez J

Hospital Universitario La Princesa. Madrid.

Introducción. Los potenciales evocados miógenos vestibulares (PEMV) evalúan la integridad del arco reflejo vestibulo-ocular (oPEMV) y del reflejo vestibulo-cólico (cPEMV). El objetivo es estudiar el significado del aumento de amplitud de los PEMV. **Pacientes y métodos.** Se analizaron los PEMV realizados entre 2016 y 2019 que presentaron un aumento de amplitud significativo. Se registró oPEMV en el párpado inferior contralateral y cPEMV en el músculo esternocleidomastoideo ipsilateral con electrodos de superficie. Se estimuló monoauralmente con *bursts* de 500 Hz (105 dB nHL) a 5 Hz, enmascarando el lado contralateral con ruido blanco (−40 dB nHL). Filtros: 20 Hz-1,5 kHz, promedio 200. Se realizó análisis estadístico para muestras pare-

das con el programa SPSS. Se comparó la amplitud de los oPEMV y cPEMV del lado afectado con los del lado sano. Se incluyeron ocho pacientes, cuatro hombres y cuatro mujeres, con una edad media de $54 \pm 5,8$ años, que se clasificaron en dos grupos. Grupo A: 75% de pacientes, con síndrome de dehiscencia del canal semicircular superior (SDCSS) confirmado con TAC. Grupo B: 25% de pacientes, sin alteraciones significativas en RM, sin TAC. **Resultados.** Grupo A (lado afecto/lado sano): oPEMV amplitud ($39,9 \pm 8,3 / 7,2 \pm 1,7 \mu$ V; $p = 0,009$); cPEMV amplitud ($145,4 \pm 37,3 / 111,4 \pm 26,8 \mu$ V; $p = 0,511$); en el 100% de los pacientes con SDCSS, la amplitud de oVEMP fue significativamente mayor en el lado afecto que en el lado sano ($p = 0,009$; *U* de Mann-Whitney), y el resto de los parámetros no mostraron diferencias estadísticamente significativas. Grupo B (lado afecto/lado sano): oPEMV amplitud ($22,7 \pm 5,4 / 6,3 \pm 2,7 \mu$ V; $p = 0,33$); cPEMV amplitud ($384 \pm 77 / 265 \pm 35,3 \mu$ V; $p = 0,33$); en este grupo no se observaron diferencias estadísticamente significativas de la amplitud de los PEMV. **Conclusión.** En pacientes con SDCSS se observó un aumento significativo de la amplitud de los oPEMV del lado afectado. Los PEMV han demostrado ser una técnica útil para el diagnóstico del SDCSS.

109.

Retinopatía asociada a mutación del gen *RET*: a propósito de un caso

Guinovart Julián A, De Francisco Moure J, Ulloa Melo I, Almárcegui Lafita C, Navarrete Navarro S, Romero Puertas F

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. El síndrome MEN 2B es una rara entidad clínica caracterizada por la asociación de carcinoma medular de tiroides, feocromocitoma y ganglioneuromatosis gastrointestinal. Puede ser esporádico en un 50% de los casos o familiar, con un patrón de herencia autosómica dominante, con alto grado de penetrancia y expresión variable. **Caso clínico.** Varón de 40

años, con antecedentes de miopía, vitíligo, asma bronquial y diagnosticado en 2001 de un síndrome MEN 2B con una mutación *RET* germinal a raíz del diagnóstico de esta enfermedad en un hermano gemelo monocigoto. Comenzó con un carcinoma medular de tiroides en 2001, que precisó una tiroidectomía total y una suprarrenalectomía bilateral. En 2009 sufrió una progresión pulmonar tratada mediante recesión en cuña y, en 2017, una progresión ganglionar y ósea tratada inicialmente con vandetanib 300 mg/día y ácido zoledrónico, con respuesta parcial, por lo que se sustituyó por cabozantinib en septiembre de 2018. Desde entonces, refería disminución de la agudeza visual bilateral. El hermano afecto falleció con una importante disminución de la agudeza visual sin un diagnóstico preciso. Tras ser valorado por Oftalmología se solicitó un estudio electrofisiológico de la visión. Se realizaron potenciales evocados visuales, ERG con damero (*pattern ERG*) y de campo completo. Se realizó un estudio etiológico que incluyó TC craneal y un análisis de sangre con estudio de anticuerpos anti-neuronales. En los potenciales evocados visuales se observó una disminución de la onda P100 (4-5 μ V) y un retraso de ésta (> 130 ms). No se obtuvieron respuestas en el *pattern ERG* en ambos ojos, así como tampoco en el ERG de campo completo. La TC craneal y el análisis de sangre fueron negativos. **Conclusión.** En este paciente, una vez descartadas otras posibles etiologías, la mutación en el gen *RET* causante del síndrome MEN 2B podría estar implicada en la retinopatía desarrollada. Esto también se apoyaría en el hecho de que el hermano, con su misma mutación, sufrió una importante disminución de la agudeza visual sin una causa aparente.

110.

Enfermedad de segunda motoneurona de origen paraneoplásico: a propósito de un caso

Ferrer Piquer S, Rey Pérez E, Martín Escuer B, Lozano Aragonese B
Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La enfermedad de segunda motoneurona de origen paraneoplásico es una entidad rara de características clínicas y electrofisiológicas todavía no bien definidas. Sus rasgos principales incluyen: evolución subaguda, progresión rápida, afectación o no de primera motoneurona, distribución asimétrica en miembros superiores, clínica neurológica no motora añadida, inflamación del líquido cefalorraquídeo y respuesta a inmunoterapia. **Caso clínico.** Mujer de 67 años, en estudio por debilidad muscular de predominio en miembros superiores. Valorada previamente en otro hospital sin hallazgos relevantes, es remitida un mes más tarde a nuestro centro por progresión clínica. Se evidencian signos de segunda motoneurona (fasciculaciones y atrofia), con estudios neurofisiológicos compatibles con dicha sospecha. Pruebas de laboratorio orientan a un origen paraneoplásico, por lo que se inicia inmunoterapia y recibe el alta tras una leve mejoría. Un nuevo empeoramiento (con afectación respiratoria) motiva el reingreso, que termina en su fallecimiento (cinco meses tras el inicio de la enfermedad). La electroneurografía muestra caídas de amplitud en los troncos motores de miembros superiores, con predominio derecho, sin bloqueos de conducción. La electromiografía objetiva un patrón neurógeno subagudo-crónico con denervación en musculatura dependiente de raíces C4-D1 bilaterales. Potenciales evocados motores y somatosensoriales fueron normales. Se realizó un rastreo tumoral completo, que resultó infructuoso. Únicamente la resonancia magnética evidenció una alteración de señal en cordones anteriores, compatible con mielitis. La autopsia confirmó la enfermedad de motoneurona inferior en el contexto

de una mielitis inflamatoria de posible origen paraneoplásico. **Conclusión.** La enfermedad de segunda motoneurona paraneoplásica es una patología infrecuente, de rápida evolución y posible desenlace fatal. Los estudios neurofisiológicos resultan esenciales en la adecuada filiación del cuadro, permitiendo un inicio precoz del tratamiento y mejorando el pronóstico.

111.

Potenciales evocados motores en estimulación magnética transcraneal repetitiva para pacientes con ictus motor

Guerrero Solano JL^a, Ballesta García M^a, Ayo Martín O^a, Pardo Fernández JM^a, Segura Martín T^a, Godes Medrano B^a, Pastor Espuig C^b

^aHospital General Universitario de Albacete. ^bHospital Universitario de la Ribera. Alzira, Valencia.

Introducción. La estimulación magnética transcraneal repetitiva (EMTr) a bajas frecuencias como tratamiento rehabilitador del déficit motor de la extremidad superior tras un ictus en su fase crónica es una herramienta ampliamente aceptada. La efectividad de esta herramienta para recuperar la funcionalidad motora se cuantifica con herramientas clínicas. La estimación de parámetros neurofisiológicos para evaluar la respuesta, o bien como método predictivo de ésta, no se ha establecido porque no cuenta con suficiente evidencia. **Pacientes y métodos.** Se describe la evolución clínica y neurofisiológica de una serie de 11 pacientes en fase crónica de un ictus y déficit motor de la extremidad superior, todos ellos en fase de meseta en su curva de recuperación, antes y después de haberse realizado 10 sesiones en tres pacientes (grupo G10), 20 sesiones en dos (grupo G20) y 30 sesiones en seis (grupo G30), diarias (de lunes a viernes), de EMTr a 1 Hz sobre el hemisferio no afectado, aplicando 1.200 pulsos por sesión en un solo tren de 20 minutos de duración. Se estimaron el umbral motor en reposo en ambas manos, así como la amplitud y latencia del potencial evocado motor en la mano afectada. **Resulta-**

dos. No se reportó efecto adverso alguno en ninguno de los pacientes. En nueve pacientes se obtuvo una clara mejoría clínica tras finalizar su ciclo de sesiones, la mejoría fue claramente superior en el grupo G30 con respecto a los grupos G10 y G20. Un paciente del grupo G10 y uno del grupo G20 obtuvieron una mejoría no significativa. En todos se encontró una disminución de la diferencia interhemisférica del umbral motor en reposo; en nueve pacientes, un aumento de la amplitud del potencial evocado motor, y en 10, una disminución de su latencia. **Conclusión.** Aunque se trata de un grupo reducido y heterogéneo de pacientes, los resultados concuerdan con los reportados y apoyan el uso de los potenciales evocados motores como un método de evaluación de respuesta al tratamiento rehabilitador con EMTr en pacientes con déficit motor de extremidad superior tras un ictus en fase crónica.

112.

Caracterización de un sistema de estimulación transcutánea de nervio vago mediante potenciales evocados

García de Gurtubay Galligo I^a, Larraya JI^b, López MA^b, Cortina I^b

^aComplejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. ^bWalden Medical Neuro Digital Therapies. Gijón.

Introducción. La estimulación del nervio vago es efectiva es la prevención y tratamiento de diversos trastornos. La estimulación no invasiva del vago está limitada por su pobre accesibilidad y en la práctica se reduce a hacerlo en el cuello, donde precisa intensidades elevadas, o sobre el pabellón auricular. **Objetivo.** Diseñar un sistema de estimulación no invasiva del nervio vago en territorio auricular y objetivar mediante potenciales evocados la efectividad de los parámetros (umbrales, intensidad, duración, frecuencia, forma de onda), topografía, geometría y tipo de electrodo de estimulación, para posteriormente integrarlos en un dispositivo portátil e inalámbrico. **Sujetos y métodos.** Se diseñan y prueban 13 tipos de estimuladores, de di-

versos materiales, en voluntarios sanos. Los electrodos, de Cl/Ag o titanio, y diferentes superficies (12-78 mm²) combinan geometrías de estimulación sobre uno o mas de estos territorios: *cymba conchae*, *cavum*, zonas del conducto auditivo externo (CAE), lóbulo y trago. Se realizan potenciales evocados con rangos de intensidad de 0-11 mA, frecuencia de 1-30 Hz, duración de 100-200 µs, con registro en *scalp*. **Resultados.** Estimulando el CAE (anterior, superior o posterior), *cymba* + *cavum* y CAE + *cymba*, se obtienen potenciales evocados replicables y estables en derivaciones C-F homolaterales, con latencias medias de 2,4 ms y amplitudes máximas. Los parámetros óptimos del estímulo eléctrico para evocar un potencial evocado son: intensidad umbral $\times 2$; frecuencia: 3 Hz; duración: 100 µs. Se obtienen potenciales evocados con frecuencias incluso de 30 Hz, aunque precisa promediación mediante *grand average*. No se obtienen potenciales evocados estimulando el lóbulo o con distancia entre electrodos inferior a 3 mm, dispositivos rígidos no personalizados y otras. Los electrodos de titanio sí generan potenciales evocados. **Conclusión.** Se da por buena la topografía y geometría de aquellos estimuladores que evocan potenciales evocados. Dado que éstos se atribuyen a potenciales postsinápticos del ganglión superior o yugular y núcleo del tracto solitario, donde confluyen, entre otras, fibras de la rama auricular del vago, se objetiva que son efectivos y pueden implementarse en el dispositivo.

113.

Manejo del dolor radicular refractario con estimulación magnética transcraneal: caso clínico

Guede Guillén Y, Prieto Montalvo J, Ruiz Juretschke F

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La estimulación magnética transcraneal repetitiva (EMTr) es una técnica no invasiva de estimulación cerebral en auge como alternativa no farmacológica para el tratamiento

del dolor crónico. Se presenta un caso con dolor radicular refractario, tratado con EMTr tras varios fracasos terapéuticos previos. **Caso clínico.** Mujer de 59 años cuyas pruebas de imagen, en su primera consulta, revelaron un neurinoma en la raíz S1 izquierda como causa de dolor radicular. Se intervino quirúrgicamente en dos ocasiones, sin mejoría clínica. El tratamiento farmacológico en dosis máximas manejado en la Unidad del Dolor tampoco fue efectivo. Posteriormente, se trató con un estimulador medular epidural, que se retiró por falta de resultados. En este punto, se valoró tratamiento con EMTr para manejo del dolor. Tras localizar mediante neuronavegación el área cortical primaria correspondiente a la pierna izquierda, se realizó un primer ciclo de tratamiento con protocolo activador sobre dicha área. Se obtuvo mejoría clínica y control del dolor, no sólo en reposo, sino también funcionalmente durante la marcha. Un mes tras terminar el primer ciclo, se produjo un retorno progresivo al estado clínico previo, por lo que se decidió probar un segundo ciclo de tratamiento, con nueva mejoría del dolor y de la capacidad funcional. Tras estos resultados, se decidió la implantación de un estimulador cortical subdural localizado en el área motora primaria derecha de la pierna, con lo que la paciente permanece actualmente paucisintomática y plenamente funcional. **Conclusión.** Si bien existe múltiple bibliografía que sustenta los beneficios de la EMTr en el tratamiento del dolor neuropático, la búsqueda específica del dolor radicular, y en particular en miembros inferiores, arroja pocos resultados. La buena evolución de la paciente hace necesaria una mayor muestra de casos con este perfil para contrastar resultados y ampliar las posibilidades terapéuticas en este tipo de casos.

114.

Nuevos métodos de análisis de potenciales evocados visuales multifocales

Boquete Vázquez L, Miguel Jiménez JM, Amo Usanos C

Universidad de Alcalá. Alcalá de Henares, Madrid.

Introducción. Es conveniente investigar nuevos métodos de análisis de los registros multifocales: electroretinograma multifocal (ERGmf) y potenciales evocados visuales multifocales (PEVmf). **Objetivos.** Evaluar la capacidad diagnóstica de ERGmf y PEVmf utilizando técnicas avanzadas de tratamiento digital de señales, en las enfermedades de glaucoma y esclerosis múltiple, y desarrollar herramientas informáticas que faciliten la toma de decisiones en el ámbito clínico e investigador. **Pacientes y métodos.** Se han aplicado nuevos algoritmos para el filtrado de señales de ERGmf (sistema de adquisición Roland Retiscan) y PEVmf (sistema de adquisición VERIS software 5.9, Electro-Diagnostic Imaging), basados en la transformada wavelet y descomposición en modo empírico. Se ha estudiado la capacidad de nuevas características de los registros para aumentar la capacidad de discriminación entre pacientes y controles y se han ensayado métodos de clasificación automáticos basados en redes neuronales para la realización del diagnóstico. **Resultados.** En el diagnóstico de glaucoma, a partir de registros de PEVmf con la utilización de la transformada wavelet se consiguen valores de área bajo la curva de 0,83. El análisis de registros de PEVmf, filtrados con el método de descomposición en modo empírico y un clasificador neuronal, permite distinguir pacientes con diferente riesgo de esclerosis múltiple (síndrome radiológico aislado, síndrome clínico aislado). En el diagnóstico de glaucoma a partir de ERGmf, la utilización de la transformada wavelet permite obtener valores de sensibilidad de 0,86 y especificidad de 0,93. Procesando registros de ERGmf mediante la descomposición en modo empírico y realizando la correlación de las señales filtradas con

una base de datos de referencia, se consiguen valores de área bajo la curva de 0,90 en el diagnóstico de esclerosis múltiple. **Conclusión.** Aunque en general las bases de datos utilizadas son reducidas, la aplicación de nuevas técnicas de procesamiento de señal en el análisis de registros multifocales permite aumentar la capacidad discriminante en el diagnóstico de glaucoma y esclerosis múltiple.

SUEÑO

115.

Trastorno de conducta del sueño REM en la demencia por cuerpos de Lewy

Ávila Lesmes AJ, Jiménez Jurado GM, Aguilar Andújar M, Menéndez de León C

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. El trastorno de conducta del sueño REM (TCSR) es una parasomnia con ausencia de atonía muscular, que se acompaña de movimientos bruscos y violentos de las extremidades en relación con sueños agresivos. Su etiología es variable. La demencia por cuerpos de Lewy (DLB) es la tercera causa más frecuente de demencia, cuya clínica típica es deterioro cognitivo rápidamente progresivo y la presencia de TCSR, que puede manifestarse previo o simultáneamente con la demencia. **Objetivo.** Analizar y describir los pacientes que desarrollan DLB tras diagnóstico previo de TCSR y valorar la relación temporal entre ellas, su evolución y las características del polisomnograma, analizando eficiencia y estructura. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de una muestra obtenida en la consulta de sueño desde 2012. Se seleccionaron pacientes que cumplían criterios diagnósticos de TCSR y que posteriormente desarrollaron DLB. Las variables estudiadas fueron edad, sexo, inicio de la sintomatología neurológica, fecha de diagnóstico tanto de DLB como de TCSR, polisomnograma y SPECT. **Resultados.** Siete pacientes de 57 con diagnóstico previo de TCSR desarro-

llaron DLB. La edad media de inicio de sintomatología de sueño fue de 66,14 años, y la media para el diagnóstico de DLB, de 74,14 años. La media del tiempo hasta el diagnóstico de patología concomitante fue de 10,42 años. En relación al polisomnograma, la eficiencia de sueño media fue del 66,79%, con una macro y microestructura alterada en el 57,15% y 42,85%, respectivamente. El porcentaje relativo de fases de sueño fue: N1, 13,41%; N2, 36,78%; N3, 37,74%, y REM, 12,07%. En relación a la SPECT, el 80% de los que realizaron la prueba presentaban alteración en la captación. **Conclusiones.** El sueño REM sin atonía da la opción de identificar la DLB en pacientes con trastornos de los síntomas somáticos, incluso antes de que cumplan los criterios clínicos de DLB, de ahí la importancia del PSG. Se necesitará un seguimiento continuo para determinar si estos pacientes se encuentran en la etapa prodrómica de la DLB.

116.

Análisis descriptivo de las mioclonías aisladas de cabeza y cuello en sueño REM

Jiménez Jurado GM, Gutiérrez Muñoz C, Aguilar Andújar M, Moreno Castro G, Menéndez de León C

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. Las mioclonías aisladas de cabeza y cuello son movimientos bruscos de corta duración que aparecen en sueño REM. Aunque se consideran fisiológicas, se desconoce su prevalencia, incidencia y posible implicación pronóstica. **Objetivo.** Describir y cuantificar las mioclonías cervicales durante el sueño REM en una muestra formada por sujetos sanos y pacientes con las principales patologías de sueño. **Sujetos y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo en 500 sujetos de dos unidades de sueño de Sevilla. Criterio de inclusión: tener ≥ 34 min de sueño REM. Se estudiaron variables demográficas (edad, sexo, antecedentes y fármacos) y variables polisomnográficas (eficiencia, tiempo total REM, tiempo relativo REM, número total de mioclonías e índice de mio-

clonías). Se clasificaron las mioclonías en función de la traducción en el registro (sólo se observa artefacto EEG o se acompaña de movimiento, duración medida en el artefacto del mentón), tipo de movimiento (flexión, extensión, lateralización) e intensidad (sólo movimiento, *arousal*, cambio de fase, despertar). **Resultados.** 363 sujetos con un tiempo en REM ≥ 34 min, 62,25% tenían mioclonías. En pacientes con benzodiacepinas eran menos frecuentes que en pacientes sin ellas ($p = 0,001$). Las mioclonías implicaban en su mayoría sólo movimientos de cabeza o cuello (55%), lateralización (44,2%) y sin afectación en la arquitectura del sueño (59,8% sólo movimiento). No se hallaron diferencias significativas entre sexo, pero sí en la edad, siendo más frecuentes en sujetos menores de 50 años ($p = 0,002$). **Conclusión.** Las mioclonías cervicales en sueño REM son más frecuentes en menores de 50 años y se objetivan en sujetos sanos y en pacientes con patología de sueño. El índice medio en sujetos sanos es de 2,84, representados por movimiento de lateralización sin afectar a la estructura de sueño y con una duración media de 0,67 s. Creemos que se trata de una entidad con suficiente relevancia como para plantear en un futuro su introducción en la Clasificación Internacional de Trastornos del Sueño, como entidad propia o como variante de la normalidad.

117.

Enfermedad de Parkinson y trastornos del sueño.

Delis Gómez S, Rocío Martín E, Wix Ramos R
Hospital Universitario La Princesa. Madrid.

Introducción. Los trastornos del sueño son un problema frecuente en la enfermedad de Parkinson (EP) idiopática. La causa subyacente se relaciona con la propia degeneración de estructuras dopaminérgicas y no dopaminérgicas, así como al efecto del propio tratamiento antiparkinsoniano y otras posibles comorbilidades asociadas. **Objetivo.** Determinar la patología de sueño asociada y sus características en pacientes con EP idiopática. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de 21

pacientes con EP idiopática derivados a nuestra Unidad de Sueño entre los años 2012-2019. Todos fueron sometidos a un estudio de polisomnografía nocturna y seguimiento clínico (historia clínica electrónica). El diagnóstico de los trastornos del sueño descritos se realizó de acuerdo con los criterios de la ICSD-III. **Resultados.** Se encontraron 21 pacientes (14 hombres y 7 mujeres) con una edad media de 68,3 años (rango: 54-82 años). En 15 pacientes (71,4%) se diagnosticó un síndrome de apnea/hipopnea del sueño (SAHS) moderado o grave, iniciándose tratamiento con CPAP en todos ellos, pero la respuesta y buena adhesión al tratamiento fue posible en sólo 10 (66,7%) de los casos. El segundo trastorno del sueño más frecuente fue el trastorno de la conducta durante el sueño REM ($n = 11$; 52,3%), con una buena respuesta y adhesión al tratamiento con clonazepam o melatonina en seis casos (54,5%). En 11 pacientes (52,3%) se observó una excesiva somnolencia diurna (escala de somnolencia diurna de Epworth media: 14,2). En la escala de gravedad del insomnio, nueve pacientes (42,9%) presentaban insomnio crónico moderado-grave. Tres pacientes (14,3%) cumplían criterios de síndrome de piernas inquietas). **Conclusión.** La EP idiopática puede asociarse a diferentes síntomas y trastornos del sueño. En esta serie, la patología más frecuente fue el SAHS moderado-grave, seguido del trastorno de la conducta durante el sueño REM. El insomnio crónico, el síndrome de piernas inquietas y síntomas como la excesiva somnolencia diurna también fueron muy frecuentes.

118.

Parámetros madurativos en neonatos sanos: análisis de los *arousal* durante el sueño

Merino Andreu M, Naranjo Castresana M, Aguilar Amat-Prior MJ, Escobar Montalvo JM, Herráez Sánchez E, Pastor Romero B, Guzmán Méndez M
Hospital Universitario La Paz. Hospital Universitario Central de la Defensa Gómez Ulla. Madrid.

Introducción. La capacidad de alerta

durante el sueño, reflejada en los *arousal*, es una parte fundamental del mismo y puede tener consecuencias clínicas (apneas, muerte súbita, etc.). Para analizar el *arousal* en las primeras etapas de la vida, se han comparado estos eventos en recién nacidos con diferentes grados de maduración. **Sujetos y métodos.** Se han estudiado 62 lactantes sanos, 30 neonatos a término y 32 neonatos prematuros, a quienes se ha realizado una polisomnografía diurna después de la toma en todos los casos, cuya validez exige la presencia de un ciclo completo REM-no REM. Se ha analizado la frecuencia de *arousal* corticales (EEG) en diferentes fases del sueño y en relación con la edad gestacional y la edad cronológica. **Resultados.** No se aprecian diferencias en la cantidad de *arousal* en función de la prematuridad, pero se ha objetivado que los neonatos a término tienden a presentar más *arousal* espontáneos ($p = 0,08$), no provocados por apneas/hipopneas. Además, las alertas en sueño REM tienen una relación directa con la maduración cerebral, reflejada en la edad cronológica y en la edad posmenstrual (coeficiente de correlación, $r = 0,262$; $p = 0,04$). **Conclusión.** La capacidad de alerta espontánea durante el sueño tiene una relación directa con el grado de maduración cerebral en recién nacidos, muy evidente en el transcurso del sueño REM. La menor capacidad de alerta durante el sueño en los neonatos más inmaduros, con diferente patogénesis según la fase del sueño y su origen, podría explicar algunos mecanismos que favorecen el síndrome de muerte súbita del lactante e identificar posibles víctimas.

119.

Medición comparativa de parámetros de sueño con diferentes herramientas: estudio preliminar

Revilla Aparicio A, Porcacchia P, Pujol Congregado M, Palomar Simón FJ, Gómez del Estal AL, Vázquez Rodríguez R
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. En el abordaje de los tras-

tornos del sueño, gran parte de la información se obtiene de la anamnesis tras la cual se elabora una sospecha diagnóstica, pero en la mayoría de las ocasiones van a necesitarse herramientas que confirmen o descarten dicha sospecha aportando datos más objetivos y comparables. La polisomnografía es la prueba de referencia para la valoración del sueño nocturno, pero tiene un mayor coste y normalmente menor disponibilidad que otras como la actigrafía, el diario de sueño o los cuestionarios, que aportan la ventaja de permitir una valoración más prolongada en el tiempo de algunas características del sueño. **Objetivo.** Comparar la medición de distintos parámetros de sueño obtenidos mediante actigrafía, diario de sueño y escala de Pittsburgh para contribuir a su óptima utilización en la consulta. **Sujetos y métodos.** Se recogen variables demográficas (edad, sexo, índice de masa corporal) y los parámetros de latencia de sueño, tiempo en vigilia tras inicio del sueño (WASO), tiempo total de sueño y eficiencia de sueño en 24 sujetos sanos, mediante el uso de actigrafía y diario durante tres días, diario de sueño durante 15 días y cuestionario de Pittsburgh. Posteriormente se realiza un análisis estadístico comparando las medias de las distintas variables mediante la prueba *t* de Student para valorar la significación de las diferencias. **Resultados.** Se observa una diferencia estadísticamente significativa ($p < 0,05$) del WASO recogido con actigrafía frente al diario de sueño tanto de tres como de 15 días, del tiempo total de sueño recogido con actigrafía frente al diario de sueño de 15 días, y de la eficiencia recogida con actigrafía frente al diario de sueño de tres y 15 días y la escala de Pittsburgh. **Conclusión.** Las herramientas subjetivas (diario de sueño de tres y 15 días y escala de Pittsburgh) tienden a sobrevalorar la calidad del sueño en términos de tiempo total de sueño, WASO y eficiencia del sueño. Los valores más bajos de latencia de sueño se obtienen con la actigrafía.

120.

Desempeño cognitivo en pacientes con síndrome de apnea/hipopnea del sueño

Ng Guzmán DK, González García JA, Pérez Gómez J, De Francisco Moure J, Romero Puertas MF, Almarzgui Lafita C, Sánchez Garrigós E

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. Existen publicaciones que relacionan diversos trastornos del sueño con un peor desempeño cognitivo. Entre los factores que podrían explicar desde un punto de vista fisiopatológico dicha asociación están las alteraciones sintomáticas derivadas de un sueño inadecuado, cambios en la arquitectura del sueño y la hipoxia intermitente. Estos tres factores están presentes en los pacientes con síndrome de apnea/hipopnea del sueño (SAHS). **Objetivo.** Evaluar el desempeño cognitivo en los pacientes con SAHS. **Sujetos y métodos.** Muestreo por conglomerados de pacientes adultos que se sometieron a una polisomnografía en el Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Universitario Miguel Servet entre mayo de 2018 y mayo de 2019. Muestra de 96 sujetos, en dos grupos, con o sin SAHS. El desempeño cognitivo se midió mediante la puntuación total del protocolo de evaluación cognitiva de Montreal (MoCA). Se estudió el impacto que diversas variables demográficas, la gravedad del SAOS y la alteración oximétrica tuvieron en el desempeño cognitivo. **Resultados.** Se observa una mayor proporción de sujetos con alteración del desempeño cognitivo en el grupo de pacientes que presentaron SAHS. La proporción de pacientes con desempeño cognitivo alterado aumentaba con la edad. A partir de los 65 años, el impacto de la edad fue mayor en la proporción de pacientes con SAHS que presentaron alteración cognitiva en comparación con los pacientes que presentaron otros diagnósticos. El sexo femenino y la gravedad del SAHS fueron otros factores asociados a una mayor proporción de sujetos con alteración del desempeño cognitivo con SAHS. **Conclusión.** Los pa-

cientes con SAHS presentan una mayor probabilidad de alteración cognitiva que los sujetos que no presentan esta patología.

121.

Arquitectura del sueño y desempeño cognitivo de pacientes con síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño

González García JA, Ng Guzmán DK, Pérez Gómez J, De Francisco Moure J, Romero Puertas MF, Almarzgui Lafita C, Sánchez Garrigós E

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. Existen publicaciones que relacionan diversos trastornos del sueño con un peor desempeño cognitivo. Entre los factores que podrían explicar desde un punto de vista fisiopatológico dicha asociación están las alteraciones sintomáticas derivadas de un sueño inadecuado, cambios en la arquitectura del sueño e hipoxia intermitente. Estos tres factores están presentes en los pacientes con síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño (SAHS). **Objetivo.** Evaluar el impacto de la arquitectura del sueño en el desempeño cognitivo en los pacientes con SAHS. **Sujetos y métodos.** Muestreo por conglomerados de pacientes adultos que se sometieron a una polisomnografía en el Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Universitario Miguel Servet entre mayo de 2018 y mayo de 2019. Muestra de 96 sujetos, divididos en dos grupos, según si la polisomnografía era o no indicativa de SAHS. Desempeño cognitivo medido mediante la puntuación total del protocolo de evaluación cognitiva de Montreal (MoCA), considerando como alteración cognitiva una puntuación ≤ 25 . Se estudió la posible asociación entre la densidad de las distintas fases del sueño y la proporción de sujetos con deterioro cognitivo en la muestra total y en los grupos con o sin diagnóstico de SAHS. **Resultados.** Disminución en la densidad del sueño de ondas lentas, aumento en sueño superficial y mayor vigilia intrasueño se asociaron con un

aumento del riesgo de presentar una alteración en el desempeño cognitivo en pacientes con SAHS. Así mismo, una mayor edad y el sexo femenino aumentan el riesgo de que la arquitectura del sueño se asocie a un desempeño cognitivo alterado. **Conclusión.** Arquitectura del sueño con densidad de ondas lentas más bajo, mayor densidad de sueño superficial y aumento de la vigilia intrasueño se asocian a un mayor riesgo de un desempeño cognitivo alterado en los pacientes con SAHS.

122.

Eficacia de la terapia cognitiva conductual grupal en el insomnio crónico

Gonzales Zenteno SE, Martín Requena CA, Mendoza Ortiz MJ, Pía Martínez CA, Zubia Martín MA, Cordero Guevara JA, Ruiz de Larrinaga AI

Hospital Universitario de Araba. Vitoria.

Introducción. El insomnio crónico es una patología prevalente, definida como la dificultad para conciliar y mantener el sueño, o escasa calidad del mismo, de al menos tres meses de duración, que ocasiona disfunción diurna y alteración en la calidad de vida. Como primer abordaje terapéutico, el modelo neurocognitivo del insomnio contempla estrategias de modificación de conducta y cambios en el estilo de vida: terapia cognitiva conductual (TCC). **Objetivo.** Evaluar la eficacia de la TCC grupal basada en el índice de gravedad de sueño (ISI) y la eficiencia de sueño en pacientes con insomnio crónico que acuden al Hospital Universitario Araba entre marzo de 2018 y mayo de 2019. **Pacientes y métodos.** Estudio de cohorte prospectivo de 42 pacientes con diagnóstico de insomnio crónico que participaron en la TCC grupal. Se recogieron datos previos y posteriores a la terapia (seis sesiones) y se analizaron los valores del ISI y la eficiencia de sueño. Análisis estadístico descriptivo mediante distribuciones de frecuencias para variables cualitativas, y media $\pm$ desviación estándar, para cuantitativas. La relación entre variables se analizó mediante pruebas de chi cuadrado, y la correlación, mediante

el coeficiente de Spearman, por medio del programa SPSS. **Resultados.** El 64,3% eran mujeres y el 35,7% eran varones, con una edad media de $53,1 \pm 10,8$ años. Se observó una disminución significativa del ISI de 3,1 puntos ($p < 0,001$), pasando la media de $17,3 \pm 4,2$ a $14,1 \pm 4,7$ al final de la TCC. Al comparar el ISI pre y postterapia de cada paciente, se observó que el 40,5% redujeron el grado de intensidad del insomnio. Además, el 35% de insomnes mejoraron significativamente la eficiencia de sueño ($p < 0,001$), lo que se correlaciona de forma moderada y significativa con la disminución del ISI. **Conclusión.** En nuestra experiencia, al igual que en la bibliografía, los resultados de la TCC grupal tienen un claro impacto positivo en la sintomatología del insomnio crónico. Ante estos hallazgos se sugiere la necesidad de realizar un ensayo clínico con un grupo control.

123.

Índice de desaturación de oxígeno como marcador de la hipoxia intermitente y su relación con los factores de riesgo cardiovascular

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

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. El síndrome de apnea/hipopnea del sueño (SAHS) es muy prevalente y se ha descrito una relación con varias enfermedades, entre ellas las patologías cardiovasculares, que son un grave problema de salud pública. El mecanismo fisiopatológico de esta asociación se debe en gran parte a la hipoxia intermitente, por lo que es necesario su clasificación y categorización. En el momento actual, en el diagnóstico neurofisiológico del SAHS se utiliza el índice de apnea/hipopnea (IAH), que es un buen indicador y medidor de la gravedad, pero ¿es un medidor adecuado de toda la fisiopatología del SAHS? ¿Mide de manera directa la hipoxia intermitente? ¿Discrimina de manera adecuada el grado de desaturación? **Objetivo.** Evaluar el índice de desaturación de oxígeno (IDO) como un marcador más

objetivo de hipoxia intermitente. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo observacional con una muestra de 101 pacientes adultos con SAHS de nuestro hospital, a los cuales se les realizó una polisomnografía nocturna entre los años 2017-2018, y en los que se analizó la correlación del T90, el IDO y el IAH, y la relación con factores de riesgo cardiovascular. También se valoraron otros factores como la obesidad y la sintomatología de los pacientes. **Resultados.** Se dividió a los pacientes en tres grupos según la gravedad del SAHS: leve ($n = 45$), moderado ($n = 22$) y grave ($n = 33$); 86 presentaron un IDO elevado y el 68% estaban asintomáticos en vigilia. Hay una correlación lineal positiva entre el IDO y el IAH ($r = 0,92$) y entre el IAH y T90 ($r = 0,73$), aunque de menor intensidad. De los pacientes, 66 presentaron factores de riesgo cardiovascular, de los cuales 22 tenían SAHS grave, 19 moderado y 25 leve, pero 64 con un IDO elevado. **Conclusión.** En conclusión, el SAHS presenta una elevada asociación con factores de riesgo cardiovascular, pero la mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos en vigilia, lo cual dificulta la decisión de tratamiento. El IDO es un buen medidor de la hipoxia intermitente. Por tanto, se sugiere que el IDO es tan valioso como el IAH y podría ayudar a explicar mejor la fisiopatología de la enfermedad y su clasificación para mejorar el diagnóstico.

124.

Valor pronóstico de la escala de gravedad basada en pruebas neurofisiológicas en el insomnio familiar fatal

Gonzales Zenteno SE, Pía Martínez CA, Álvarez Ruiz de Larrinaga AI, Toña Zuazua IR, Guerra Martín LO, Maisterra HE, Fernández Bedoya AN

Hospital Universitario de Araba; Vitoria. Hospital Universitario de Cruces; Bilbao.

Introducción. El insomnio familiar fatal es una enfermedad priónica, de herencia autosómica dominante, causada por la mutación *D178N-129M*, que afecta principalmente al tálamo. Clínicamente es heterogénea en su

edad de inicio, duración y síntomas predominantes. **Objetivo.** Describir el valor pronóstico de las pruebas neurofisiológicas, resonancia magnética (RM) y presencia de clínica neurológica dominante en pacientes con diagnóstico de insomnio familiar fatal valorados en Euskadi entre 1993 y 2018. **Pacientes y métodos.** Se revisaron de manera retrospectiva 31 pacientes con mutación *D178N-129M*. Se incluyeron aquellos confirmados mediante anatomía patológica de insomnio familiar fatal con al menos una videopolisomnografía (video-PSG), electroencefalograma (EEG) y RM; en total, 12 pacientes. Se elaboró una escala de gravedad en la que se analizaron ítems de video-PSG (*spindles*, sueño profundo, sueño REM, atonía en REM, mioclonías, sueño hiperomotor e insomnio), EEG (encefalopatía y grado, descargas periódicas, mioclonías y registro de sueño), RM (afectación talámica) y clínica (afectación neurológica acompañada o no de otra sintomatología). A cada parámetro alterado se le otorgó un valor numérico (desde 0,5 a 3 puntos) en función de la gravedad. La máxima puntuación obtenida fue de 9,5 puntos, y la mínima, de 4. **Resultados.** El 66,6% fueron varones, y el 33,3%, mujeres. De ellos, el 66,7% presentaron síntomas neurológicos y el 77,8% refirieron alteraciones de sueño. El 75% de los pacientes alcanzaron una puntuación mayor a siete en nuestra escala. De ellos, el 66,7% fallecieron en los seis primeros meses tras la realización de la video-PSG. **Conclusión.** En nuestra cohorte, la escala de gravedad realizada tiene valor pronóstico en el insomnio familiar fatal, ya que existe una tendencia estadística entre la alta puntuación y el fallecimiento en un tiempo inferior a seis meses.

125.

Narcolepsia y otras hypersomnias de origen central: a propósito de un caso

Lagoa Labrador I, Vicente Alba P, Fra Mosquera V, Fernández Gil S, Diéguez Varela C, Padrón Vázquez M

Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo.

Introducción. La narcolepsia es una en-

fermedad consistente en una alteración en la generación y organización del sueño. Los principales síntomas son la excesiva somnolencia diurna y la cataplejía, así como alucinaciones hipnagógicas, parálisis del sueño y fragmentación del sueño nocturno. La prevalencia de la narcolepsia típica oscila entre 25 y 50 casos por 100.000 habitantes y suele aparecer en la segunda década de la vida. La causa de la narcolepsia se desconoce. Sus síntomas son secundarios a una alteración del sistema hipocretina/orexina, encargado de regular el ciclo sueño-vigilia. Es importante realizar diagnóstico diferencial con otras causas de hypersomnia diurna, como puede ser la hypersomnia de origen central. **Caso clínico.** Mujer de 35 años, remitida a consulta de neurología por insomnio de mantenimiento y somnolencia diurna (escala de Epworth: 19). La somnolencia no varía el fin de semana ni tampoco si está de vacaciones. Sin datos de cataplejía. Alucinaciones auditivas y visuales tanto hipnagógicas como hipnopómpicas. Asimismo, describe parálisis del despertar. Durante el día refiere cefalea, cansancio y somnolencia. Se realiza una resonancia magnética cerebral, en la que se objetiva un aumento del tamaño de los ventrículos laterales y del tercer ventrículo y una disminución de calibre del acueducto de Silvio, y polisomnografía seguida de test de latencias múltiples, con resultados compatibles con narcolepsia. HLA-DQ1 negativo. **Conclusión.** La polisomnografía seguida de test de latencias múltiples se ha convertido en el método diagnóstico por excelencia. Toma en cuenta dos observaciones: la latencia promedio del sueño, inferior a los ocho minutos, y la presencia de etapas REM por lo menos en dos de las cinco siestas. Si ambos resultados son positivos, el diagnóstico más probable es la narcolepsia. Esta prueba tiene varias limitaciones, como la ausencia de datos normalizados y el hecho de que no hay estudios que especifiquen la sensibilidad y especificidad del test. En este sentido, estudios realizados en sujetos sanos han encontrado resultados patológicos en el test de latencias múltiples.

126.

Síndrome de hipoventilación central de inicio tardío: estudio polisomnográfico

Sánchez Hernández JC, Canet Sanz T, Soto Manzano L

Hospital General Universitario. Alicante.

Introducción. El síndrome de hipoventilación central congénita es una patología genética muy rara del sistema nervioso autónomo, caracterizada por la pérdida del control automático de la respiración, que se manifiesta típicamente durante el sueño no REM o, en casos más graves, en todo el sueño, incluso en vigilia. **Caso clínico.** Paciente de 4 años, con hipoventilación central de inicio tardío, que inició tras una neumonía atípica. Se realizó una polisomnografía de patologías respiratorias durante el sueño y titulación de terapia ventilatoria (noche partida) con parámetros estándares, dado que se le había prescrito el sistema de bipresión positiva en días previos con presiones empíricas y se encontraba correctamente adaptado. La polisomnografía mostró niveles de CO_2 superiores al 50% en todo el tiempo de sueño, mientras que en vigilia la saturación media de O_2 fue del 97%, y la media de PCO_2 de 44 mmHg . La titulación con binivel 12/4 y frecuencia respiratoria de 22 consiguió una SO_2 media de 94,2% y $\text{PCO}_2 < 50 \text{ mmHg}$. El estudio genético determinó una duplicación de siete aminoácidos en el tracto de las polialaninas en el axón 3 del gen *PHOX2B*. **Conclusión.** La polisomnografía apoya el diagnóstico de síndrome de hipoventilación central al demostrar hipercapnia e hipoxemia durante el sueño y la genética muestra una alteración no completa, siendo portador de una variable probablemente patógena *de novo*.

127.

Correlación entre la gravedad del insomnio y variables objetivas obtenidas mediante polisomnografía y actigrafía

Cocho Archiles B, Manzanilla Zapata O, Alegre Esteban M, Horrillo A, Urrestarazu Bolumburu E

Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.

Introducción. A pesar de que el diagnóstico del insomnio es clínico, la gravedad se mide mediante escalas, siendo la principal el índice de gravedad del insomnio –*Insomnia Severity Index* (ISI)–. En ocasiones, se realizan pruebas complementarias para evaluar otras patologías (polisomnografía o para estimar varios días de forma objetiva (actigrafía). **Objetivo.** Estudiar la correlación entre la gravedad subjetiva del insomnio y los parámetros objetivos de sueño medidos mediante polisomnografía y actigrafía de 15 días. **Pacientes y métodos.** Se revisaron los últimos 200 pacientes diagnosticados de insomnio en la Unidad de Sueño de nuestro centro y se seleccionaron aquellos de los que se disponía ISI, polisomnografía y actigrafía. Las variables analizadas fueron: puntuación del ISI, tiempo de sueño y eficiencia de sueño (medidas tanto con polisomnografía como con actigrafía) y tiempo en vigilia tras inicio del sueño (WASO) medido con actigrafía. Se utilizó estadística descriptiva y analítica (test de normalidad y correlación). **Resultados.** Se identificaron 36 pacientes (21 varones y 15 mujeres). La media del ISI fue de 21. La media de sueño total mediante actigrafía fue de 379,6 minutos, y mediante polisomnografía, de 420,6 minutos. La eficiencia de sueño media con actigrafía fue del 86%, y mediante polisomnografía, del 73%. La media del WASO mediante actigrafía fue de 40 minutos. Se ha encontrado correlación inversa significativa entre la puntuación del ISI y las variables de eficiencia de sueño ($r = -0,26$) y tiempo total de sueño ($r = -0,11$) mediante actigrafía. Se ha observado correlación positiva significativa entre el WASO ($r = 0,19$) mediante actigrafía y la puntuación del ISI. No se

ha encontrado correlación significativa entre la puntuación del ISI y las variables en polisomnografía. **Conclusión.** El tiempo de sueño y la eficiencia de sueño medidas por actigrafía se correlacionan con la calidad subjetiva del sueño medida con el ISI. Los resultados sugieren que las características del sueño estimadas mediante actigrafía podrían ser útiles para establecer de manera objetiva la gravedad del insomnio.

128.

Precisión diagnóstica y diagnóstico diferencial en el trastorno de conducta en sueño REM en una consulta monográfica de sueño

Hidalgo Gómez M, López Gutiérrez I, Agudo Herrera R, Ordas Bandera C

Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. El trastorno de conducta en sueño REM (TCSR) es una parasomnia consistente en la pérdida anormal de la inhibición del tono muscular durante la fase REM. **Objetivo.** Valorar la variabilidad diagnóstica entre los diferentes especialistas y los facultativos expertos en sueño, de una muestra de pacientes derivados a consulta de sueño de neurofisiología clínica del Hospital Universitario Rey Juan Carlos en los años 2016-2017 por sospecha de TCSR. **Sujetos y métodos.** Estudio descriptivo en el que se examinó la población atendida en los años 2016-2017, seleccionando sólo los pacientes derivados por sospecha de TCSR. Se analizó la concordancia entre la sospecha clínica inicial del médico que realizó la derivación y el especialista en sueño. En los pacientes con confirmación diagnóstica, se describió etiología, tratamiento, si padecían o no síndrome de apnea/hipopnea (índice de calidad de sueño de Pittsburgh). **Resultados.** Se realizaron un total de 1.022 consultas, tras las cuales 47 pacientes fueron derivados por sospecha de TCSR a consulta de sueño. De ellos, en 24 (51,1%) se sospechó también esta patología por parte de los facultativos de neurofisiología clínica, cumpliéndose criterios clínicos y de

polisomnografía en siete de ellos. Los 17 restantes fueron: sospecha clínica elevada de TCSR sin confirmación polisomnográfica ($n = 7$), pacientes con estudio no finalizado ($n = 4$), síndrome de apnea/hipopnea del sueño ($n = 3$), pesadillas ($n = 1$), parasomnias no REM ($n = 1$) y movimientos periódicos de las piernas ($n = 1$). En los otros 23 pacientes no se sospechó TCSR, siendo sus diagnósticos definitivos: pesadillas ($n = 7$), síndrome de apnea/hipopnea del sueño ($n = 5$), parasomnias no REM ($n = 3$), pacientes con estudio no finalizado ($n = 3$), movimientos periódicos de las piernas ($n = 2$) y otros ($n = 3$). En cuanto a etiología, cuatro fueron primarios y tres fueron secundarios. Cinco de ellos recibieron tratamiento sintomático y dos tuvieron que abandonarlo. El índice de calidad de sueño de Pittsburgh fue compatible con mala calidad de sueño en seis pacientes. **Conclusión.** Ante la sospecha de TCSR, la consulta monográfica de sueño muestra una mayor precisión diagnóstica desde la anamnesis, lo que puede contribuir al diagnóstico precoz de una posible enfermedad neurodegenerativa.

129.

Actigrafía en una unidad de sueño: nuestra experiencia 2010-2019

Gil Galindo N, Giner Bayarri P, Balaguer Roselló E, Vázquez Rosa M, Hoyo

Rodrigo B, Chilet Chilet R, Zalve Plaza G

Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Introducción. Los trastornos del sueño muestran una elevada prevalencia: un alto porcentaje de la población presentará en cualquier momento de su vida una alteración del sueño. El insomnio es la queja principal en nuestra población, que puede llegar a afectar a un 30-50% según las muestras consultadas. La actigrafía representa una técnica objetiva y satisfactoria para registrar la calidad del sueño en pacientes que refieren alteraciones del sueño. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo, longitudinal y descriptivo, conformado por una muestra de 232 pacientes referidos a la Unidad de Sueño del Hospital Uni-

versitario Doctor Peset por presentar patología del sueño. Las variables principales estudiadas fueron: edad, sexo, sospecha clínica, días de uso del actígrafo, resultados del actígrafo (tiempo total de sueño, siestas, interpretación de los periodos de reposo/actividad y sueño/vigilia), uso de sedantes. Se revisó la realización de polisomnografía posterior y el resultado de ésta. **Resultados.** La mayoría de los pacientes estudiados presentaban clínica de insomnio, siendo la mayor parte mujeres, con un rango de edad de 11-79 años. En gran parte de los pacientes se evidenció una mala percepción y una mala higiene de sueño. El uso de sedantes/hipnóticos por parte de los pacientes fue superior al 50%. **Conclusión.** La actigrafía es una prueba sencilla, ambulatoria y de fácil valoración que permite dar una idea indirecta de la estructura del sueño a través de la actividad física y los movimientos del paciente. En nuestra experiencia, el uso de la actigrafía permite distinguir entre distintos tipos de insomnio/hipersomnia y resulta de gran utilidad a la hora de orientar el diagnóstico.

130.

Asociación entre mioclonía cervical en fase REM y trastornos del sueño: nuestra experiencia en siete pacientes

Ameyugo Fernández del Campo E, González Garés M, Villalibre Valderrey I, Martínez Orozco FJ, Ramírez Nicolás B, Rodríguez Rodríguez N, Benito Calvo M
Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. La mioclonía cervical es un fenómeno motor del sueño consistente en un movimiento brusco, rápido y breve del cuello y sacudida de la cabeza sin un desencadenante/causa que lo justifique y cuya fisiopatología se desconoce. Se reconoce en el EEG de la polisomnografía como artefacto de movimiento *short stripe-shaped*, que ocurre preferentemente durante la fase REM. **Objetivo.** Valorar la posible relación con otros fenómenos motores (sueño de movimientos oculares rápidos, desinhibición en REM) y la asociación de la frecuencia/repercusión de la mioclonía cervical con la clínica. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de una serie de siete pacientes remitidos a consulta de sueño por sintomatología sugerente de trastorno de sueño, en cuyo estudio videopolisomnográfico presentan *stripe-shaped* durante el mismo, con revisión simultánea del video para identificar y describir el movimiento, midiendo su repercusión (*arousal*/despertar) y relación con otros eventos motores. **Resultados.** Los siete pacientes (cinco hombres y dos mujeres, con una edad media de 27 años) presentan ocho o más mioclonías cervicales en REM. En todos los casos, entre la sintomatología que motiva la consulta se encuentra la excesiva somnolencia diurna, y cinco presentan una duración total de REM disminuida. Cuatro pacientes tienen desinhibición motora en REM, aunque dos se hallan en tratamiento con inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina. No se observa asociación con movimientos periódicos de las piernas durante el sueño. Destacar que el paciente con

más número de mioclonías cervicales (30) y sin tratamiento tiene mayor fragmentación del sueño por alertas y despertares asociados a la mioclonía cervical durante el sueño REM, así como desinhibiciones musculares, y había presentado episodios previos de sonambulismo y somniloquios. **Conclusión.** La mioclonía cervical permanece como un hallazgo incidental de significado inespecífico; sin embargo, el carácter benigno y fisiológico de este fenómeno motor resulta discutible dada su asociación con fragmentación excesiva del sueño y excesiva somnolencia diurna, postulando la existencia del llamado 'insomnio REM'. La presencia de desinhibición motora en REM ha llevado a algunos autores a considerarlo una parasomnia del sueño REM prodrómica del trastorno de conducta del sueño REM.

131.

Evolución clínica y polisomnografía en un paciente con enfermedad de IgLON5 de cinco años de evolución

Echeverría Guibert T, Miñón Fernández B, Martínez Zuluaga A, Fernández Bedoya A, Yurrebaso Santamaría I
Hospital Universitario de Cruces. Bilbao.

Introducción. La enfermedad de IgLON5 es una patología rara recientemente descrita que se caracteriza por trastorno del sueño (parasomnias no REM y REM, síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño, estridor y sueño fragmentado), con disfunción bulbar y alteración en la marcha, entre

otros síntomas. **Caso clínico.** Paciente de 68 años, con inicio de clínica hipercinética, tics faciales e insomnio en mayo de 2014, diagnosticado de IgLON5 en noviembre de 2017 con anticuerpos en el líquido cefalorraquídeo. Durante su evolución se le han realizado dos estudios video-PSG, el primero en abril de 2015 y el último en abril de 2019. En el primer registro video-PSG, durante los periodos de vigilia, el paciente presentaba un movimiento coreico continuo, con un ritmo alfa parietooccipital de 9 Hz. Durante el sueño, la mayor parte del registro se componía de un sueño mal diferenciado muy fragmentado, sin claros grafoelementos de sueño y con ausencia de movimientos rápidos en los ojos. Se observaba estridor, acompañado de continuas apneas obstructivas y mixtas con marcadas desaturaciones. Clínicamente, durante este estado, persistía una inquietud motora constante, sin movimientos intencionales o violentos. No se identificó sueño REM. El paciente durmió un total de 230 minutos (eficiencia de sueño del 62%), con un índice apnea/hipopnea de 57. En el segundo registro video-PSG, el paciente no concilió el sueño durante toda la noche, con una clínica de agitación extrema continua, sin llegar a ceder ni una época en todo el registro. La familia del paciente refería que, en su domicilio, dormía una hora por noche. **Conclusión.** La enfermedad de IgLON5 pone de manifiesto la importancia de estudiar el sueño en pacientes con enfermedades neurodegenerativas, tanto para el diagnóstico como para su seguimiento evolutivo.