

VI Reunión de la Asociación Vasca de Neurofisiología Clínica / Euskadiko Neurofisiologia Klinika Elkartea (AVANFIKE)

Galdakao, Bizkaia, 6 de Mayo de 2022

1.

Encefalitis de Bickerstaff y AMAN: a propósito de un caso.

Melgar Jiménez B, Sánchez Horvath M, Miñón Fernández B, Zabalo San Juan J, Cascón Fuertes G, Yurrebaso Santamaría I.

Hospital Universitario de Cruces. Bizkaia.

Introducción. La encefalitis de Bickerstaff es una enfermedad que asocia oftalmoplejia, ataxia y alteración de conciencia. Al igual que el AMAN (acute motor axonal neuropathy - variante axonal motora del síndrome de Guillain-Barré) es una polineuropatía motora axonal y se han descrito casos en los que aparecen asociadas. **Caso clínico.** Hombre de 44 años que ingresó por clínica de 15 días de evolución de visión borrosa (oftalmoparesia de mirada conjugada) e inestabilidad en la marcha con progresivo empeoramiento clínico, apareciendo afectación bulbar (importante disfagia y disartria) e inicio de agitación psicomotriz. El LCR mostraba signos de meningitis linfocitaria con proteinorraquia leve en las muestras analizadas a lo largo del ingreso con mejoría progresiva en el tiempo. La RMN cerebral presentaba lesiones hiperintensas en tronco-encéfalo sugestivas de encefalitis de Bickerstaff. El estudio neurográfico y electromiográfico objetivó signos compatibles con afectación motora de predominio axonal en extremidades inferiores, con signos de denervación aguda intensos a nivel de musculatura proximal de las cuatro extremidades, asociando asimismo afectación axonal en pares craneales con intensos signos de denervación aguda en territorio trigémino-facial. El paciente presentó una mejoría clínica progresiva continuando tratamiento rehabilitador tras 4 meses ingresado. **Conclusión.** La encefalitis de Bickerstaff es una enfermedad rara que puede aparecer asociada al AMAN. El conocimiento de esta presentación resulta útil en el manejo clínico del paciente y en la búsqueda de un diagnóstico etiológico.

2.

Electromiografía continua en cirugía de Schwannoma vestibular

Anaya-Chen AB, Williams De Roux RA

The Panama Clinic. Ciudad de Panamá. Panamá.

Introducción. El Schwannoma vestibular es un tumor benigno del VIII par craneal. Entre las complicaciones del abordaje quirúrgico se encuentra la parálisis del nervio facial. El riesgo de presentar déficit facial grave -puntuación de House Brackmann III o mayor- es de un 25%-70% cuando hay extirpación total de tumores grandes (Koos estadio IV). **Paciente y métodos.** Mujer de 52 años con historia de hipoacusia izquierda, vértigo y tinnitus. En la resonancia magnética cerebral se observa una lesión compatible con Schwannoma vestibular izquierdo de 35 x 30 x 23 mm. La lesión se introduce en el conducto auditivo interno izquierdo, con efecto masa comprimiendo el pedúnculo cerebeloso medio ipsilateral distorsionando la morfología del IV ventrículo. Técnicas de monitoreo intraoperatorio más relevantes utilizadas: 1) Potenciales evocados motores cortico-bulbares, estímulo eléctrico transcraneal C5/Cz, C6/Cz -registro en músculos masetero, orbicular de los ojos, orbicular de los labios, frontal, mentoniano y geniogloso bilaterales además del tiro-aritenoideo y trapecio izquierdo; 2) Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral con estímulo click a 80 dB HL, polaridad rarefacción,

frecuencia 19.3 Hz.; 3) Electromiografía libre; 4) Mapeo de estructuras nerviosas -estimulador bipolar, pulsos únicos rectangulares, duración 200 μ s, intensidad 0.2-2 mA. Hay preservación de los potenciales evocados motores cortico-bulbares y evocados auditivos durante toda la intervención. Se registran descargas en músculos de territorio de nervio facial izquierdo en más de una ocasión, de características neurotónicas. En el postoperatorio la paciente presentó parálisis facial izquierda HB III. **Conclusión.** Las descargas neurotónicas, también llamadas descargas de tren tipo A (A-train), se asocian con traumatismo nervioso ya sea mecánico directo, por irrigación o por electrocauterio. Cuando estas tienen una duración mayor de 10 segundos son un indicador de una función postoperatoria deficiente de nervio facial, aun con preservación de los potenciales motores corticobulbares como en nuestro caso.

3.

AMSAN: cuando el curso clínico resulta fundamental en su diagnóstico

Zabalo San Juan J, Melgar Jiménez B, Miñón Fernández B, Cascón Fuertes G, Lambarri Sanmartín I, Yurrebaso Santamaría I.

Hospital Universitario de Cruces. Bizkaia.

Introducción. El AMSAN -acrónimo del inglés Acute Motor and Sensory Axonal Neuropathy- es una variante axonal rara del síndrome de Guillain-Barré. Se considera la forma más severa del GBS por su rápida evolución, llegando a menudo a una tetraparesia en los siete primeros días desde el inicio. **Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 42 años, consumidor perjudicial de OH, que comienza con debilidad de predominio en extremidades inferiores y disestesias de predominio distal en las cuatro extremidades. Se realiza un primer EMG en el cual se objetiva una afectación axonal en todos los territorios explorados, así como un patrón neurógeno, compatible con una severa polineuropatía sensitivo-motora axonal en relación con el consumo de OH vs. carencial. Sin embargo, el cuadro clínico empeora en escasos días-semanas y se solicita un segundo EMG. En este, los hallazgos electroneurográficos son prácticamente superponibles (algo más acusados) a los del previo, pero en el EMG se observan intensos signos de degeneración axonal aguda –más acusados en EEII-. En el contexto de curso clínico con empeoramiento de su déficit neurológico, los hallazgos son compatibles con poli-radiculoneuropatía aguda sensitivo-motora axonal. Este diagnóstico se vio dificultado por la descripción inicial de la clínica sensitiva en forma de guante y calcetín en paciente consumidor de OH, así como la ausencia de datos de denervación activa por la precocidad de la realización a primera prueba. Además, presentó un cuadro encefalopático que más tarde asoció confabulaciones y amnesia por lo que se llegó al diagnóstico de encefalopatía de Wernicke-Korsakoff.

4.

Leucodistrofia metacromática infantil-tardía: características de la enfermedad y reporte de caso en dos gemelos.

Miñón Fernández B, Zabalo San Juan J, Melgar Jiménez B, Cascón Fuertes G, Lambarri San Martín I, Echeverría Guibert T, Fernández Bedoya AI, Yurrebaso Santamaría I

Hospital Universitario de Cruces. Bizkaia

Introducción. La leucodistrofia metacromática es una enfermedad neurodegenerativa de herencia autosómica recesiva que cursa con afectación de la sustancia blanca central y periférica. Las mutaciones más frecuentes afectan al gen ARSA y provocan una disfunción de la arilsulfatasa A, la principal enzima responsable de la enfermedad. **Caso clínico.** Lactante sano

de 20 meses, fruto de un embarazo gemelar monocorial. Debuta con un episodio de encefalomiелitis aguda diseminada, con neuroimagen y estudio inmunológico compatibles presentando respuesta prácticamente completa a corticoides. Durante el seguimiento en los meses siguientes se objetiva empeoramiento progresivo de la marcha e hiperreflexia en extremidades inferiores. Se realiza resonancia magnética que muestra desmielinización de nueva aparición sobre la sustancia blanca parieto-occipital bilateral y en esplenio de cuerpo calloso, sugestivo de leucodistrofia metacromática. Los potenciales evocados auditivos, somatosensoriales y visuales muestran respuestas preservadas aunque globalmente retrasadas y la electromiografía revela una intensa polineuropatía sensitivo-motora de predominio desmielinizante. El electroencefalograma es normal. El estudio enzimático refleja disfunción significativa de la enzima arilsulfatasa A. Se estudia al hermano gemelo, que presenta también una alteración de la marcha, y los estudios neurofisiológicos arrojan resultados similares. El análisis genético confirma mutaciones patológicas en los dos alelos del gen ARSA, siendo los padres portadores de la enfermedad. **Conclusión.** La leucodistrofia metacromática es una patología que debe descartarse en niños que presenten datos de afectación neurológica central y periférica progresiva. Los estudios neurofisiológicos y la neuroimagen pueden apoyar la sospecha clínica y los análisis enzimático y genético confirman el diagnóstico.

5.

Elevación del ST como semiología de crisis comicial. A propósito de un caso.

Carla Pía Martínez^a, Eliana Rueda Mena ^b, Iratxe Toña Zuazua³, Ainhoa Álvarez Ruiz de Larrinaga^a, María Jesús Mendaza Ortiz^a, Salvador Delis Gómez^a, Jose Luis Maciá Cerdá^a, Begoña Abad Brazo^a, Carlos Egea Santaolalla^a

^aUnidad Funcional de Sueño ^bServicio Neurología. ³Servicio Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Araba.

Introducción. La sensibilidad de un único EEG es del 55% en adultos con epilepsia; con EEG repetidos aumenta hasta el 77% y con registro de sueño o privación hasta en un 31%. **Caso Clínico.** Presentamos un varón de 25 años diagnosticado de enfermedad de Rendu Osler Weber, tiroiditis de Hashimoto y migraña, en tratamiento con adiro, lexitán y lamotrigina. Presenta episodios de un año de evolución de pérdida de conocimiento, dolor torácico, debilidad de extremidades y alteraciones visuales en relación a cambios posturales. En servicio de cardiología, se identificó durante los episodios elevación del segmento ST, diagnosticándose de vasoespasma coronario. Tras un periodo de 48 horas con episodios recurrentes, se decide EEG prolongado, retirándose la medicación. Se realizó una maniobra de provocación que indujo clínica típica, elevación del segmento ST en el electrocardiograma y de manera súbita anomalías epileptiformes bilaterales en ambas regiones frontales y línea media que, posteriormente, se observaron en la región temporal anterior derecha. Estas anomalías progresaron en amplitud y frecuencia hasta evolucionar en un enlentecimiento difuso de la actividad cerebral con el fin de la clínica, aproximadamente 3 minutos más tarde, llegando así al diagnóstico de crisis electroclínica de probable origen focal. En el resto de pruebas complementarias hasta la fecha, solo se encuentran hallazgos relacionados con su enfermedad basal. Tras instaurar tratamiento antiepiléptico el paciente se encuentra asintomático. **Conclusión.** A pesar de no tener un diagnóstico etiológico definitivo, la realización de un EEG prolongado en este caso fue crucial a la hora de establecer un tratamiento adecuado para el paciente.

6.

Terapia Cognitivo Conductual para Insomnio grupal. Tratamiento posible en el Sistema Nacional de Salud.

Ainhoa Álvarez Ruiz de Larrinaga^a, Carla Pía Martínez^a, María Jesús Mendaza Ortiz^a, Carmen Martín Requena^b, Iñaki Zorrilla Martínez^b, Salvador Delis Gómez^a, Jose Luis Maciá Cerdá^a, Begoña Abad Brazo^a, Carlos Egea Santaolalla^a, Leire Castaños Lasa^a

^aUnidad Funcional de Sueño, ^bServicio Psiquiatría. Hospital Universitario Araba.

Introducción. La Terapia Cognitivo Conductual para insomnio (TCC-I) es una opción terapéutica eficaz a largo plazo, pero está muy poco implementada en el sistema nacional de salud (SNS) español. **Material y métodos.** Estudio de cohorte prospectivo de pacientes en TCC-I grupal desde marzo-2018 hasta diciembre-2021 en el Hospital Universitario Araba. Se estudiaron datos antropométricos y clínicos como Índice de severidad del insomnio (ISI), eficiencia de sueño (ES), tiempo total de sueño (TTS) y latencia de sueño subjetivos, al inicio como al final de la terapia, tanto presencial como on-line. El análisis estadístico descriptivo se realizó mediante distribuciones de frecuencias para las variables cualitativas y media y desviación estándar para las cuantitativas. **Resultados.** Se incluyeron 92 pacientes, cumpliendo criterios de inclusión 72, 45,8% hombres, con edad media de 51,8 $\pm$ 10,1 años e IMC de 25,1 $\pm$ 4,5 Kg/m². La TCC-I grupal produjo una mejoría estadísticamente significativa ($p < 0,05$), reduciendo el ISI de 17 $\pm$ 3,7 a 14 $\pm$ 4, incrementando la ES de 64,6 $\pm$ 25,2% al 81,2 $\pm$ 11,7% y el TTS de 4,7 $\pm$ 1,3 a 5,6 $\pm$ 1,0 horas. Tras la TCC-I grupal se pasó de un 45,2 % de pacientes con latencia de sueño < 30 min al 69,1%. El 39,9% de la terapia fue presencial y el 61,1% on-line. No se observaron diferencias significativas entre terapias en el ISI ($p = 0.68$), ni en el resto de parámetros. **Conclusión.** La TCC-I grupal es una excelente alternativa en nuestro SNS, tanto presencial como on-line. Es necesaria su implantación en atención primaria con personal sanitario formado para aplicarla como primera línea de tratamiento en insomnio.

7.

Registro Español de Insomnio. Resultados preliminares.

Maciá Cerdá JL^a, Cañellas Dols F^b, Álvarez Ruiz de Larrinaga A^a, Pía Martínez C^a, Entrambasaguas M^c, Romero O^d, Wix R^e, Puertas FJ^f, Pujol J^g, Carvajal P^h.

^aHospital Universitario de Araba. ^bHospital Universitari Son Espases, Mallorca. ^cHospital Clínico Universitario de Valencia. ^dHospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona. ^eHospital Universitario de la Princesa, Madrid. ^fHospital Universitario de la Ribera, Valencia. ^gClínica del sueño Estivill, Barcelona. ^hHospital Son Llatzer, Mallorca.

Introducción. El insomnio es un trastorno muy heterogeneo, lo que dificulta su diagnóstico y tratamiento. Recientemente se han descrito 5 subtipos de insomnio (Blanken et al., 2019). **Método.** Estudio multicéntrico prospectivo, aprobado por el CEI de las Islas Baleares, realizado en 7 centros de España desde 2020 en pacientes mayores de 18 años con insomnio según criterios DSM-5, con Índice de Severidad de Insomnio >10 y que acepten participar, no cumpliendo criterios de exclusión. Se realizó una entrevista clínica dirigida con los siguientes

cuestionarios: Escala de sueño de Pittsburgh, Cronotipo de Munich, STAI (ansiedad), IDS 30-SR (depresión) e ITQ. **Resultados.** Se analizaron los primeros 50 pacientes, siendo el 72% mujeres, con una edad media de $51 \pm 2,2$ años. El porcentaje de subtipo de insomnio más frecuente (68%) en nuestra muestra fue el subtipo 3 (trastorno con angustia moderada e insensibilidad a la recompensa), seguido del 24% del subtipo 1 (muy angustiado) y del 8% del subtipo 2 (con angustia moderada y sensible a la recompensa). No encontramos del subtipo 4 (muy reactivo y poco angustiado), ni subtipo 5 (levemente angustiado y poco reactivo). Se objetivan diferencias significativas con respecto a los datos obtenidos en el estudio de Banken et al. **Conclusiones.** A diferencia del estudio de Banken, en nuestro registro clínico el subtipo más frecuente es el 3. Sin embargo, es necesario ampliar la muestra para corroborar estos hallazgos y añadir marcadores biológicos para poder desarrollar tratamientos personalizados en el insomnio.

8.

Charcot Marie Tooth 1A: a propósito de un caso.

Cascón Fuertes G, Zabalo San Juan J, Fernández Bedoya A, Yurrebaso Santamaría I.

Hospital Universitario Cruces, Bizkaia.

Introducción: La enfermedad de Charcot Marie Tooth 1A (CMT1A), es una polineuropatía hereditaria autosómica dominante, desmielinizante y de afectación sensitivo-motora. Se produce por una duplicación del gen PMP 22. La electroneurografía muestra velocidades de conducción motora (VCM) menores de 35 m/s. **Cuadro Clínico:** Mujer, 61 años, sin antecedentes neurológicos de interés en los últimos 15 años. Acude a consulta para descartar síndrome de túnel carpiano por acorchamiento y debilidad en los dedos de ambas manos. En la exploración neurológica se observa debilidad de 4/5 bilateral en la musculatura de la mano, la dorsiflexión del pie y el extensor del primer dedo del pie. Además, se observan pies cavos, hipoestesia algésica y vibratoria en los pies e imposibilidad para la marcha en talones. En la electroneurografía se observan VCM de 29,7 m/s en nervio mediano derecho, 24,2 m/s en nervio mediano izquierdo y 23.5 m/s en nervio cubital derecho, con amplitudes del potencial de acción motora en el límite bajo de la normalidad. No se evocan respuestas en las conducciones sensitivas de nervios mediano y cubital bilaterales. Se ofrece a la paciente recitar para realizar estudio de polineuropatía. Tras una investigación más exhaustiva de su historia, se encuentra un estudio genético con duplicación del gen PMP22 +. **Conclusión:** A la hora de realizar estudios electromiográficos (EMNG), es importante tener presente la posibilidad de CMT1A ante pacientes que acuden con clínica sensitivo-motora leve o sutil y con resultados de velocidades de conducción en el EMNG mucho más disminuidas de lo que se podría esperar por la clínica.

9.

Caso clínico: epilepsia vs parasomnia

Ferrer González G, Fernández Bedoya A, Martínez A, Ontiveros Navarro S, Yurrebaso Santamaría I

Hospital Universitario Cruces, Bizkaia.

Introducción. En el EEG de pacientes infantiles estudiados por causas distintas a la epilepsia podemos observar anomalías epileptiformes focales. **Caso clínico.** Varón de 5 años que acude

para la realización de una polisomnografía (PSG) ante la sospecha de terrores nocturnos. Los padres describían durante el primer tercio de la noche 4 episodios nocturnos de breve duración en los que se incorporaba de la cama gesticulando, con ojos abiertos, cara de susto, sudoración y contracción de cuello y mandíbula, sin otra clínica asociada. Posteriormente se volvía a dormir y al día siguiente no recordaba lo sucedido. En la PSG no se registraron alteraciones de conducta durante la noche ni parasomnias NREM. En el EEG de vigilia se observó ocasional actividad epileptiforme focal centro-temporal derecha y occipital bilateral, con predominio izquierdo, que se activaba en sueño de forma estereotipada, sobre una actividad de fondo normal. Dada la semiología clínica y los hallazgos EEG sugerimos valorar si los episodios nocturnos pudieran ser eventos ictales de semiología rolándica. Reinterrogada la familia referían episodios de confusión y sudoración con posterior amnesia sin clínica rolándica asociada. Esta semiología hizo que finalmente el diagnóstico fuera de “parasomnia NREM” tipo “despertar confusional” dado que además no se registraron eventos sugestivos de crisis.

Conclusión. Para orientar el estudio de trastorno del sueño resulta básica una anamnesis dirigida. La presencia de anomalías epileptiformes focales en el EEG no siempre es diagnóstica de epilepsia y tampoco excluye la presencia de parasomnias. Por ello resulta fundamental el registro de los episodios dada la posibilidad de coexistencia de ambos diagnósticos.