

COMUNICACIONES

Electromiografía

1.

LESIÓN DE LA RAMA CUTÁNEA PALMAR DEL NERVI MEDIANO TRAS AGRESIÓN TRAUMÁTICA Y SUTURA QUIRÚRGICA

Pardal-Fernández JM^a, Godes-Medrano B^a,
López-Prior V^a, Gracia-Rodríguez I^b, Sánchez-Honrubia R^a,
Fernández-Aragón G^c, Rodríguez-Vázquez M^c

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Traumatología (Unidad de Mano). ^c Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario. Albacete.

Introducción. Describimos 2 pacientes con neuropatía de la rama palmar cutánea del nervio mediano en relación con traumatismo en región anterolateral del antebrazo y posterior sutura quirúrgica. **Casos clínicos.** Caso 1: agricultor que había sufrido un año antes traumatismo grave en región distal anterior de antebrazo con sección traumática de tendones flexores, requiriendo cirugía reparadora. En los meses siguientes recuperó satisfactoriamente la función motora, aunque presentó parestesias continuas y disestesias dolorosas en palma-eminencia tenar, con importante impotencia funcional regional. Caso 2: albañil, sudamericano, que presentó año y medio antes herida incisa en borde lateral anterior de muñeca y en tercio distal medial de antebrazo, sin daño de otras estructuras, precisando sutura quirúrgica superficial. Desde entonces refiere parestesias continuas en eminencia tenar con disestesias dolorosas que aumentaban con la postura, además de torpeza manipulativa, pese a exploración clínica normal. En ambos se realizó estudio de electroneurografía (ENG) de nervios radial, cubital y medianos, y electromiograma (EMG) de músculos *abductor pollicis brevis*, *interosseus dorsalis* y *extensor indicis*. Se demostró axonotmesis rava de la rama cutánea palmar del mediano, proximal al canal carpiano, con normalidad del resto de estructuras exploradas. **Conclusión.** La lesión de la rama cutánea palmar del nervio mediano se ha comunicado en pocos casos. El recorrido anatómico es extremadamente vulnerable si tenemos en cuenta que discurre por un territorio muy superficial, sobre un plano óseo, y que además atraviesa un túnel anatómico estrecho que puede favorecer, además, un atrapamiento nervioso, máxime si tenemos en cuenta que es una región asiento frecuente de procedimientos quirúrgicos.

2.

SÍNDROME DE SATOYOSHI. ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO EN UN CASO

Pardal-Fernández JM^a, Godes-Medrano B^a, López-Prior V^a,
Solera-Santos J^b, Fernández-Aragón G^c, Rodríguez-Vázquez M^c

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Medicina Interna.
^c Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario. Albacete.

Introducción. El síndrome de Satoyoshi es una enfermedad sistémica y progresiva probablemente autoinmune, caracterizada por espasmos musculares dolorosos, malabsorción, alopecia, endocrino-

patías y alteraciones esqueléticas. El espasmo muscular suele ser inesperado, doloroso, breve, afectando músculos distribuidos segmentariamente, en especial gemelos, abdomen y tórax. Presentamos el estudio neurofisiológico encaminado a investigar la estructura más implicada en el origen de los espasmos. **Caso clínico.** Mujer de 19 años sin antecedentes familiares que presenta desde la infancia espasmos musculares característicos, inesperados, localizados en extremidades y tórax, responsables de una gran limitación en su vida diaria. En la evolución presentó un proceso florido encuadrable en síndrome de Satoyoshi. Se estudió mediante estimulación magnética transcraneal utilizando pulsos pareados con intervalos interestímulo de 2, 4, 6 y 8 ms, encontrándose una situación normal de inhibición del córtex motor. La evaluación del reflejo H al *soleus* también mediante pulsos pareados demostró una importante facilitación motora. **Conclusiones.** La estructura responsable de los espasmos es hoy hipotética. La presentación clínica, así como los estudios electrofisiológicos publicados sugieren un origen espinal, muy probablemente en influencias inhibitorias de las motoneuronas. Describimos el estudio de excitabilidad cortical y espinal en un caso de síndrome de Satoyoshi. Proponemos a la luz de los hallazgos un origen espinal o cuando menos la participación predominante de segmentos espinales en su aparición.

3.

SÍNDROME DE LA PERSONA RÍGIDA SERONEGATIVO DE EVOLUCIÓN FAVORABLE CON TRATAMIENTO INMUNOMODULADOR

Benavente I^a, Bestué M^b, Pamplona P^a, Tamargo P^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología.
Hospital San Jorge. Huesca.

Introducción. El síndrome de la persona rígida es un trastorno del sistema nervioso central (SNC), raro, aunque infradiagnosticado, caracterizado por rigidez muscular progresiva y espasmos. Existe evidencia de un deterioro de la transmisión gabérgica debido a autoanticuerpos circulantes. Se postula que anticuerpos anti-decarboxilasa del ácido glutámico (GAD) podrían estar involucrados. Sin embargo, no se conoce su mecanismo de acción, y existen dudas acerca de su papel en la patogénesis de la enfermedad. Nuevas líneas de investigación se centran en la búsqueda de otros autoantígenos responsables de este síndrome. **Casos clínicos.** Presentamos 2 pacientes afectados de rigidez y espasmos en la musculatura troncal y raíz de los miembros. El estudio de electromiograma (EMG) mostró varios patrones de actividad continua de la unidad motora en reposo, oscilando desde actividad de unidades motoras de baja frecuencia a patrones de interferencia completos durante los espasmos. Los anticuerpos anti-GAD fueron negativos. Tras el tratamiento precoz con inmunomoduladores se observó una clara mejoría clínica y electrofisiológica, con desaparición de los espasmos y atenuación de la actividad continua de unidad motora. **Conclusión.** La evolución favorable con el tratamiento inmunomodulador, sugiere un mecanismo antigénico o humoral. Posiblemente otros autoantígenos pueden estar en relación con su patogénesis. Es importante la identificación y tratamiento precoz, ya que previene de una incapacidad grave a largo plazo.

4.

ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO DE LA ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH TIPO 2 CAUSADA POR UNA MUTACIÓN INÉDITA EN EL GEN DE DINAMINA-2

García A, Gallardo E, Berciano J

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IFIMAV. Santander.

Introducción. Las mutaciones en el dominio medio del gen de dinamina 2 (*DNM2*) están asociadas a miopatía centronuclear y en el dominio pleckstrina a la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth de tipo intermedio (DI-CMTB) o axonal (CMT2). **Objetivo.** Presentar una familia con una nueva mutación (Gly358Arg) en el dominio medio de *DNM2* asociada a un fenotipo axonal de CMT. **Casos clínicos.** Exploramos la probando, de 55 años, y sus dos hijas afectas de 23 y 32 años, con un fenotipo de atrofia muscular peroneal; se realizó estudio electromiográfico, electroneurográfico, potenciales evocados somatosensoriales (PES) y motores. Los tres pacientes tenían un patrón electromiográfico neurogénico crónico, denervación completa de la musculatura intrínseca de los pies, ausencia del potencial sensitivo del nervio sural y conducción motora central normal. En la probando la velocidad de conducción motora (VCM) del antebrazo estaba en el 'intervalo intermedio' con una amplitud del potencial motor muy reducida en musculatura intrínseca de la mano; sin embargo, con registro en musculatura del antebrazo la VCM proximal estaba en 'intervalo axonal'; los PES de miembros inferiores estaban abolidos y retrasados los del nervio mediano. En ambas hijas la VCM en los nervios de miembros superiores era normal o levemente reducida con amplitud del potencial motor normal; los PES fueron normales. **Conclusiones.** La mutación en el dominio medio de *DNM2* puede causar también CMT de tipo axonal con un fenotipo grave. Debe interpretarse con precaución el parámetro de la VCM para la catalogación de la enfermedad de CMT en su forma axonal o intermedia.

5.

LIMITACIONES DE LA ONDA F EN LA VALORACIÓN NEUROFISIOLÓGICA DEL PACIENTE CRÍTICO

Regidor I^a, Cabañes L^a, García-Urquiza S^a, Montes E^a, De Blas G^a, De Teresa M^b, Sánchez-Alonso S^c

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Ramón y Cajal.

^b Servicio de Medicina Intensiva. ^c Servicio de Medicina Intensiva.

Hospital de Fuenlabrada 2. Madrid.

Introducción. La dificultad para retirar la ventilación mecánica es un problema frecuente en las unidades de cuidados intensivos (UCI). La sensibilidad del estudio de las velocidades de conducción nerviosa (ENG) se puede incrementar si se valora la onda-F, considerada como la determinación más sensible en el estudio de las polineuropatías. La ausencia de onda F como dato aislado se puede considerar como un signo precoz de neuropatía. **Objetivo.** Estudiar el significado de la onda F en pacientes con clínica sugerente de dificultad en el destete de origen neuromuscular. **Pacientes y métodos.** Durante 5 años se realizaron electroneurografías (ENG) de los miembros en 88 pacientes con dependencia prolongada del respirador no explicada por complicaciones pulmonares. Se registró la onda F tras estímulo supramaximal de los nervios motores o mixtos en los músculos inervados por el nervio estimulado. **Resultados.** 71 pacientes presentaban un trastorno neuromuscular según los parámetros neurofisiológicos: 59 de ellos mostraban un disminución en la amplitud de los potenciales evocados (complejo polineuromiopatía del paciente crítico); 12 pacientes presentaban un estudio compatible con neuropatía desmielinizante (AIDP). Aunque 17 pacientes mostraban un ENG convencional normal, 15 de ellos mostraban una ausencia universal de la onda F. Estudios secuenciales de estos 15 pacientes no evidenciaron desmielinización en segmentos proximales ni distales y los anticuerpos antigangliósido fueron negativos.

Conclusión. La ausencia aislada de onda F es una anomalía frecuente en el ENG del paciente crítico que debe ser interpretada con prudencia. Este hallazgo se puede deber a una inexcitabilidad de las motoneuronas inducida por la inactividad motora y no a una fase precoz de una polineuropatía.

6.

OPTIMIZACIÓN DE LA EXTRACCIÓN DE LA FORMA DE ONDA DEL POTENCIAL DE UNIDAD MOTORA

Gila-Useros L^a, Malanda-Trigueros A^b, Navallas-Irujo J^b, Rodríguez-Carreño I^b, Rodríguez-Falces J^b, García de Gurtubay-Gállego I^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Camino.

^b Departamento de Ingeniería Eléctrica y Electrónica. Universidad Pública de Navarra. Pamplona.

Introducción. La extracción de potenciales de unidad motora (PUM) implica la identificación de las descargas de cada unidad motora (UM) en la señal electromiográfica (EMG), su alineación y la obtención de la forma de onda (FdO) del PUM mediante la estimación de la amplitud de cada muestra. El procedimiento de estimación de la muestra más utilizado es la promediación, pero la presencia de superposiciones de descargas de diferentes UM no es adecuadamente contrarrestada por la media aritmética, apareciendo distorsiones en la FdO, por lo que se han propuesto otros métodos. **Objetivos.** Analizar el rendimiento de un nuevo método de estimación de la muestra basado en un algoritmo de ventanas deslizantes (AVD) y compararlo con 4 métodos convencionales: promedio, mediana, media ponderada y promedio de las 5 descargas más parecidas. **Sujetos y métodos.** Se estudian 175 PUM de 19 cuádriceps normales en sus registros originales y con superposiciones simuladas. La FdO patrón se establece manualmente a partir de un reducido número de descargas no distorsionadas. Las descargas de cada UM se alinean por máxima correlación y se calcula la diferencia entre la FdO obtenida por cada método y la FdO patrón. **Resultados.** Las menores diferencias correspondieron al nuevo AVD seguido de la mediana, observándose con ésta última fluctuaciones de la FdO en torno a la FdO patrón y aparición de *turns* ficticios. **Conclusión.** Con el nuevo AVD se optimiza la extracción de la FdO del PUM y puede obtenerse una FdO representativa, incluso en presencia de intensa contaminación por superposición de descargas de otras UM.

7.

POLIRRADICULONEUROPATÍA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA CRÓNICA EN LA INFANCIA: REVISIÓN A LARGO PLAZO DE NUESTRA CASUÍSTICA

Navas-Sánchez P^a, Ramos-Jiménez MJ^a, Montiel-Durán MJ^a, Núñez-Castaín MJ^a, Fernández-Sánchez V^a, Postigo-Pozo MJ^a, González-Medina C^a, Martínez-Antón J^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Sección de Neuropediatría.

H.R.U. Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (PDIC) es una causa poco frecuente de polineuropatías (PNP) en niños, existiendo publicadas pequeñas series de pacientes. **Objetivo.** Revisión a largo plazo de la evolución neurofisiológica y clínica de los casos de PDIC en edad pediátrica tras instauración del tratamiento. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo de 5 pacientes menores de 18 años diagnosticados de PDIC en nuestro hospital, desde 1982 hasta 2008, revisando datos electrofisiológicos y clínicos, durante la evolución de la enfermedad, en relación con el tratamiento. **Resultados.** Edad de los pacientes al inicio: entre 2 y 8 años. Tiempo de inicio de síntomas hasta diagnóstico: 6,4 meses (1,5-24). Curso evolutivo: recurrente (4), monofásico

(1). Hallazgos neurofisiológicos (estudios seriados, según evolución): 4 compatibles con PDIC y uno con PNP sensitivomotora de predominio axonal, pero con criterios clínicos y de laboratorio de polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP), con buena respuesta al tratamiento. Tratamiento recibido: inmunoglobulinas iv y corticoides (4); inmunoglobulinas y azatioprina (1). Buena evolución clínica y neurofisiológica en 4 de los 5 pacientes y 1 paciente con secuela de déficit motor de predominio distal en miembros, en el que el tratamiento no se inició precozmente. **Conclusiones.** a) Importancia de los estudios neurofisiológicos en el diagnóstico y valoración del curso evolutivo de la enfermedad, porque el tratamiento a tiempo reduce la morbilidad y la incapacidad; b) Tras la mejoría clínica persisten alteraciones en las conducciones nerviosas, aunque en menor grado; c) CIDP en niños responde al tratamiento inmunomodulador y tiene generalmente una evolución favorable a largo plazo.

8.

HALLAZGOS NEUROFISIOLÓGICOS EN PACIENTES CON ESCÁPULA ALADA UNILATERAL

Valles-Antuña C^a, González-Pérez I^b,
Camporro-Fernández D^c, Fernández-González F^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Rehabilitación. ^c Servicio de Cirugía Plástica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La escápula alada es causa frecuente de disfunción escapulotorácica. Además de deformidad estética puede dar lugar a dolor y limitación funcional importante de la cintura escapular. Sus causas pueden ser neurológicas, musculares, óseas y articulares. El enfoque terapéutico, y por ello el pronóstico, dependerá en gran medida de un adecuado abordaje diagnóstico. El estudio neurofisiológico ha de permitir no sólo confirmar/descartar la presencia de posibles causas neuromusculares, sino también delimitarlas topográficamente. **Objetivo.** Evaluar y caracterizar la incidencia de alteraciones neurofisiológicas en pacientes remitidos a estudio por clínica príncipes de escápula alada unilateral. **Pacientes y métodos.** Se revisaron retrospectivamente los estudios neurofisiológicos de 24 pacientes. **Resultados.** Se evidenció patología neurógena en el 67% de los casos. La mononeuropatía más frecuente fue la del torácico largo (29%); las neuropatías del accesorio espinal (14%) y del dorsal escapular (8%) también estuvieron presentes en nuestra serie. El 16% mostró alteración politópica (13% plexopatía y 3% polineuropatía). En ningún caso se objetivó miopatía. El estudio fue normal en el 33% de los casos. **Conclusiones.** Nuestros resultados revelan una alta incidencia de patología neurógena en los pacientes con escápula alada unilateral, siendo la causa más frecuente la mononeuropatía del torácico largo. El estudio neurofisiológico ha de ir orientado no sólo a objetivar lesiones aisladas o combinadas de los nervios que intervienen en la estabilización de la cintura escapular, sino también a detectar una posible afectación asociada a otros niveles.

9.

CONTRACTURA CERVICAL Y RADICULOPATÍA ASOCIADAS A ETIOLOGÍA TUMORAL. CASO CLÍNICO

Mazzillo-Ricaurte A, Escudero-Torrella M,
Casaña-Pérez S, Rodrigo-Sanbartolomé A,
Chilet-Chilet R, Giner-Bayarri P, Zalve-Plaza G

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

Objetivo. Demostrar la importancia de los estudios electromiográficos y la valoración clínica para establecer diagnóstico diferencial y etiológico ante una posible radiculopatía clínicamente manifiesta de contractura cervical. **Caso clínico.** Varón de 80 años sin antecedentes personales de importancia, que acude a nuestra consulta con im-

portante contractura cervical y paresia proximal de miembro superior derecho de aproximadamente 3 meses, tras episodio agudo, referido como dolor brusco cervical y pérdida de fuerza en miembro superior derecho al levantar un cubo. Estudios complementarios: electromiograma (EMG), tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo y resonancia magnética (RM) de músculos esqueléticos. EMG: grave lesión en territorio C5, C6 y participación C7 derecha. TAC de cráneo: lesión agresiva multinivel con afectación de C3, C2 y C4, con componente de partes blandas, probablemente metastásica. RM de músculos esqueléticos: compresión medular cervical desde C2 hasta C4 por masa dependiente de la columna cervical que se extiende desde C2 hasta C6 por el lado derecho y hasta C4 por el lado izquierdo. Adenopatías laterocervicales derechas. Múltiples lesiones focales en el resto de la columna. Tratamiento quirúrgico con fijación posterior de columna cervical para estabilización con monitorización neurofisiológica intraoperatoria. **Conclusión.** La valoración clínica y electromiográfica en radiculopatías que asocien contractura cervical grave es fundamental y necesaria para orientar y completar las posibles etiologías de estas lesiones.

10.

BLOQUEOS DE LA CONDUCCIÓN MOTORA PERSISTENTES COMO CAUSA DE RECUPERACIÓN INCOMPLETA EN EL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Ocón-Quintial R, Fernández-Torre JL, Calleja J, Santos-Sánchez C
Servicio de Neurofisiología Clínica. H.U. Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivo. Describir los hallazgos clínicos y neurofisiológicos de un paciente con síndrome de Guillain-Barré (SGB), en el que la presencia de bloqueos de la conducción motora persistentes (BCMP) fue la causa de una recuperación clínica incompleta. **Caso clínico.** Varón de 49 años que ingresa por parestesias en ambas manos, debilidad generalizada y dificultad de la marcha. Tres días después, se inició tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas. Los estudios neurofisiológicos realizados a los 3, 10 y 30 y 120 días tras el inicio de los síntomas incluyeron electromiografía (EMG), electroneurografía (ENG) y estimulación magnética transcraneal (EMT). En los dos primeros estudios de ENG se observó un incremento de las latencias de las respuestas F proximales en miembros superiores e inferiores, BCM en los nervios peroneal derecho, ambos nervios cubitales y mediano derecho con disminución de las amplitudes de los potenciales sensitivos. Durante los siguientes meses, se apreció una práctica normalización de los parámetros electrofisiológicos de miembros inferiores con persistencia de los BCM en ambos nervios cubitales y mediano derecho, que se acompañaron de debilidad de ambas manos. **Conclusiones.** Los BCMP pueden ser causa de una recuperación clínica incompleta en el SGB. La realización de estudios neurofisiológicos evolutivos que incluyan segmentos proximales, intermedios y distales de todos los nervios de extremidades superiores e inferiores son mandatorios para detectar esta complicación durante la fase de recuperación del SGB.

11.

¿QUÉ APORTA EL ESTUDIO DEL SEGMENTO PALMA-MUÑECA EN LA VALORACIÓN DEL SÍNDROME DEL TÚNEL CARPIANO?

Ocón-Quintial R, Calleja-Fernández J,
Santos-Sánchez C, Águila-Sastre R

Servicio de Neurofisiología Clínica. H.U. Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. En el síndrome del túnel carpiano (STC) leve se acepta que la velocidad de conducción sensitiva (VCS) desde palma-muñeca puede estar disminuida cuando todavía es normal desde los dedos 1 y 3 a muñeca, aumentando la sensibilidad del estudio. **Ob-**

jetivo. Comparar la VCS del segmento palma-muñeca con la de segmentos más largos para determinar si aporta datos relevantes al estudio del STC. *Pacientes y métodos.* A 101 pacientes consecutivos con sospecha clínica de STC se analizó la VCS, con electrodos de superficie, de los dedos 1, 3 y palma a muñeca del nervio mediano sintomático y del contralateral, aunque fuera asintomático. Para analizar los datos, se dividieron en grupos con estudio normal y con alteraciones. Estos últimos se agruparon en los que tenían anomalías leves, moderadas y graves. *Resultados.* Nuestros resultados indicaron una discrepancia entre las VCS de la palma y los dedos 1 y 3 aumentando discretamente la sensibilidad en los casos leves. Además, observamos que algunos pacientes del grupo anormal tenían una VCS menos afectada desde palma que desde segmentos más distales, lo que ayuda al cribado de una polineuropatía. *Conclusiones.* El diagnóstico de STC se hace basándose en datos clínicos. La finalidad de la conducción nerviosa no es sólo confirmar el diagnóstico, sino graduar su intensidad o cribar otras patologías como las polineuropatías. La VCS del segmento palma-muñeca puede orientarnos en este proceso diagnóstico.

12.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ INFANTIL: PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

González-Vítores JA^a, Rodríguez-Blanco S^b, Vidal-Lijó MP^a, Rodríguez-Mugico VM^a, Calvo-Rodríguez M^a, Escribano-Rey MD^a, López-Rivas M^b, Torres-Colomer MS^a, Peleteiro-Fernández M^a
^a Servicio de Neurofisiología. ^b Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela.

Introducción. El síndrome de Guillain-Barré resulta una patología poco frecuente en nuestro medio durante la infancia. La escasa colaboración en la exploración física de este grupo de pacientes otorga a la electroneuromiografía un papel clave. *Caso clínico.* Niña de 30 meses ingresada en el Servicio de Pediatría por clínica progresiva de 10 días de evolución, caracterizada por lumbalgia y dificultad para la sedestación; afebril. En la exploración física, dificultada por escasa colaboración, Laségué positivo de predominio izquierdo. Bioquímica y hemograma: normales. Radiografía y ecografía de cadera bilateral informadas como normales. Se inicia antibioterapia empírica por sospecha de discitis, solicitándose estudio de imagen de columna lumbar –radiografía y resonancia magnética–, sin hallazgos patológicos. La aparición de marcha atáxica, debilidad y disminución de reflejos osteotendinosos en miembros inferiores indica estudio electroneuromiográfico (ENMG). Los hallazgos neurográficos evidencian latencias prolongadas, velocidades de conducción enlentecidas, múltiples bloqueos de conducción y amplitudes disminuidas –predominio en nervios peroneos–; sin obtención de respuestas sensitivamente. En el plano miográfico, trazados ricos que sugieren ausencia de pérdida axonal. El estudio pone de manifiesto una polineuropatía sensitivomotora de tipo desmielinizante con mayor afectación de miembros inferiores, compatible con síndrome de Guillain-Barré. Se realiza punción lumbar –resultados compatibles con la sospecha diagnóstica– y tratamiento con inmunoglobulinas iv, con buena respuesta clínica y mejoría de los parámetros ENMG. *Conclusión.* La electroneuromiografía constituye una herramienta útil en el estudio de la patología neuromuscular pediátrica, cuya prioridad en los algoritmos diagnósticos actuales debería revisarse.

13.

VARIANTES CLINICONEUROFISIOLÓGICAS DE LA NEUROPATÍA TOMACULAR

Maldonado-Contreras A^a, Creus-Fernández C^b, Pizarro-Sánchez M^a, Piñero-Benítez M^a, Fernández-Almagro Durán MJ^a, Paniagua-Soto J^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología. Centro de Rehabilitación y Traumatología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. La neuropatía tomacular (HNPP) es una polineuropatía desmielinizante con herencia autosómica dominante (AD) que suele presentarse como neuropatía focal en la adolescencia. Describimos sus características fenotípicas y electromiográficas en 4 pacientes, los dos primeros hermanos. *Casos clínicos.* Caso 1: varón de 21 años remitido por sospecha de neuropatía cubital izquierda. Exploración: hipotrofia de eminencia hipotenar e interóseos; reflejos abolidos en miembros superiores (MMSS), vivos miembros inferiores (MMII). Electromiograma (EMG): multineuropatía sensitivomotora, asimétrica, con bloqueos de conducción y más acusada en MMSS. Caso 2: mujer de 17 años remitida por sospecha de polineuropatía. Exploración: leve tetraparesia distal, atrofia músculos pedios; hipopalestesia distal; arreflexia; marcha en tándem imposible. EMG: polineuropatía universal, simétrica, sensitivomotora y desmielinizante de intensidad más acusada en MMII. Estudio genético de ambos: delección en el gen *PMP-22*, responsable de HNPP. Caso 3: varón de 33 años remitido por sospecha de atrapamiento del cubital derecho. Exploración: hipoestesia leve en territorio cubital derecho; pies cavos. EMG: neuropatía focal del cubital derecho en el codo y signos de polineuropatía sensitivomotora desmielinizante. Estudio genético: mutación *misense* en el gen *PMP-22*. Caso 4: mujer de 29 años remitida por trastorno sensitivo facial izquierdo. Exploración: pies cavos. EMG: polineuropatía sensitivomotora desmielinizante compatible con HNPP. Estudio genético: pendiente. *Conclusiones.* a) La HNPP es de difícil diagnóstico por sus diversas manifestaciones clínicas y su similitud con neuropatías periféricas por atrapamiento. El estudio EMG es fundamental en el diagnóstico; b) Como dato de interés, está escasamente descrita en la literatura la HNPP que simula neurofisiológicamente Charcot-Marie-Tooth tipo 1, descrita en la paciente número 2.

14.

AFECTACIÓN CRÓNICA PROGRESIVA DE MOTONEURONA INFERIOR POSTIRRADIACIÓN: VALOR DEL ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO

Martínez-Martínez M, Ocón-Quintal R, Santos-Sánchez C
 Servicio de Neurofisiología Clínica. H.U. Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El síndrome de motoneurona inferior es una complicación poco frecuente del tratamiento con radioterapia y las series publicadas hasta el momento son cortas. El tiempo de latencia entre el tratamiento radioterápico y el cuadro clínico es variable. *Caso clínico.* Varón de 50 años con cuadro de debilidad proximal progresiva indolora del miembro superior derecho de un año de evolución, junto con la presencia de mioquimias profusas en hombro y brazo. Ausencia de clínica sensitiva. Afonía crónica, más acusada en los últimos meses. El paciente recibió tratamiento radioterápico con cobalto en altas dosis en la adolescencia, a causa de una neoformación nasofaríngea, con extirpación de úvula y parte derecha del paladar blando. Pocos meses después presentaba ‘saltos musculares’ en el hombro derecho, sin otra clínica asociada. El estudio neurofisiológico evidenció un estado de hiperexcitabilidad de la unidad motora de carácter focal, con afectación de musculatura bulbar (XI y XII pares) y proximal del miembro superior derecho. El estudio electro-neurográfico de nervios motores y sensitivos, de potenciales evoca-

dos somatosensoriales desde extremidades superiores y electromiografía de musculatura paraespinal y del miembro superior izquierdo, fueron normales. La resonancia magnética fue anodina, descartando una recidiva tumoral. **Conclusión.** El estudio neurofisiológico en nuestro caso, permitió caracterizar el cuadro y diferenciarlo de una afectación polirradicular o un plexo braquial postirradiación.

15.

SÍNDROME DE 'HOMBRE EN BARRIL' NEUROGÉNICO: DESCRIPCIÓN CLÍNICA Y NEUROFISIOLÓGICA DE DOS CASOS

Martínez-Martínez M, Fernández-Torre JL, Casariego-Pola F, Águila-Sastre R

Servicio de Neurofisiología Clínica. H.U. Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El síndrome de 'hombre en barril' (SHB) se caracteriza por la existencia de una diplejía braquial con preservación de la fuerza muscular en extremidades inferiores. Esta entidad se ha descrito en relación con lesiones supratentoriales bilaterales, lesiones pontinas y de médula cervical, enfermedad de motoneurona y neuropatías motoras. **Casos clínicos.** Dos pacientes de 65 y 68 años, con patología osteoarticular bilateral de hombro, presentaron un cuadro lentamente progresivo de debilidad y amiotrofia proximal indolora en ambos miembros superiores. No referían alteraciones de la deglución o habla, sensitivas, ni debilidad en miembros inferiores. En el electromiograma de los dos pacientes se observaron cambios de tipo neurógeno crónico en los miotomas C5-C8 bilateralmente, junto con signos de denervación aguda. Los estudios de conducción nerviosa motora y sensitiva fueron normales. No se observaron bloqueos a la conducción motora. El estudio de resonancia magnética en uno de los pacientes objetivó una estenosis del canal cervical y lumbar con compresión del cordón medular desde C3 hasta C5, mientras que en el otro paciente se apreciaron hallazgos degenerativos inespecíficos. Este último fue diagnosticado de diplejía braquial amiotrófica. **Conclusión.** La combinación de estudios de neuroimagen y neurofisiológicos es esencial para el diagnóstico etiológico preciso del SHB neurogénico.

16.

PARÁLISIS AGUDA GENERALIZADA TRAS LA INGESTA DE MARISCO: CASO CLÍNICO

Fernández VE^a, Postigo MJ^a, Fernández-Figares M^a, Ferón P^b, Montiel MJ^a, Ramos M^a, Núñez MJ^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. Toxinas son aquellas sustancias que siendo sintetizadas por organismos vivos, son dañinas para los humanos. Las bacterias, hongos, vertebrados o microorganismos marinos pueden producir dichas toxinas. La tetrodotoxina (TTX) es una toxina producida por microalgas y se considera la toxina más letal producida en el medio marino. **Objetivo.** Presentar el primer caso europeo de intoxicación por TTX en un varón que ingirió parte de una caracola marina procedente del océano Atlántico-costa suroeste europea. **Caso clínico.** Varón de 49 años sin antecedentes personales de interés y sin tratamiento previo. Tras la ingesta de parte de una caracola marina sufre una parálisis aguda, incluyendo músculos respiratorios, que requirió intubación y ventilación mecánica durante 52 horas. Los estudios neurofisiológicos a las 24 horas de la ingesta: electroencefalograma (EEG) normal, electroneurograma (ENG) completa inexcitabilidad sin detectarse respuestas sensitivas ni motoras y electromiograma (EMG) con silencio EMG; 48 horas: ENG motoras de baja amplitud, latencia aumentada y velocidad disminuida, sensitivas ausentes, EMG dentro de la normalidad; 72 horas:

recuperación clínica completa; 4 semanas: EMG-ENG normal, salvo disminución de amplitud de conducciones sensitivas. Se encontraron altas dosis de TTX en sangre y orina. **Conclusión.** Este caso alerta sobre la posibilidad de intoxicación por TTX como etiología de parálisis aguda en nuestro medio, destacando la importancia de los estudios neurofisiológicos para el diagnóstico diferencial, valoración de la evolución y pronóstico del cuadro.

17.

PLEXOPATÍA LUMBOSACRA POSTIRRADIACIÓN TARDÍA: REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

Parra S^a, Chumillas MJ^a, Sevilla T^b, Ortiz MJ^a, Millet E^a, Tárrega M^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Introducción. La plexopatía lumbosacra postirradiación es una patología infrecuente en pacientes oncológicos, cuyo diagnóstico diferencial se establece con recurrencia tumoral. El tiempo medio de presentación sintomática se sitúa en 1-5 años tras tratamiento, describiéndose casos extremos de periodos latentes más largos, lo que añade mayor dificultad en el proceso diagnóstico. **Objetivo.** Describir características clínicas, proceso diagnóstico y electrofisiológico en nuestros casos, con período latente excepcionalmente largo. **Pacientes y métodos.** Se revisaron en nuestros archivos pacientes diagnosticados de plexopatía lumbosacra postirradiación, clasificándose según su presentación tras más o menos 15 años de tratamiento radioterápico. Se valoró historia clínica y estudio electrofisiológico, excluyéndose otras causas de plexopatía coincidentes. **Resultados.** 3 pacientes, 2 mujeres y 1 hombre, edad media 55,6 años (51-63), todos con período latente > 15 años (19-21 años). Diagnosticados de linfoma Hodgkin, no Hodgkin y neoplasia de cérvix tratados con radioterapia, con dosis conocidas en dos (50 Gy) de Co-60, asociándose tratamiento quimioterápico en uno. Tiempo de evolución al diagnóstico 3-5 años. Presentación clínica: debilidad, parestesias y edema en miembros inferiores (MMII); asimétrica, indolora, con alteración de reflejos y sensibilidad en MMII. 2 pacientes presentaron alteración digestiva postirradiación. Los resultados del electromiograma (EMG) en todos fueron compatibles con plexopatía/radiculoplexopatía lumbosacra bilateral, asimétrica, con presencia de mioquimias abundantes en territorios musculares proximales y distales; normalidad del estudio electrofisiológico en miembros superiores (MMSS). Líquido cefalorraquídeo y resonancia magnética sin alteraciones. **Conclusión.** Todos nuestros enfermos presentaron períodos latentes excepcionalmente largos con clínica característica, en los que la presencia en el EMG de mioquimias y la normalidad en MMSS ayudó a establecer el diagnóstico.

18.

RECURRENCIA DEL SÍNDROME DE MILLER FISHER Y CARACTERÍSTICAS NEUROFISIOLÓGICAS

Alonso-García M, Montes-Latorre E, Aguilar-Andújar M, Porcacchia P, Vázquez-Rodríguez R, González-Marcos JR

Unidad Clínica de Neurociencias. Unidad de Neurología y Neurofisiología Clínica. H.U. Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El síndrome de Miller Fisher es una variante del síndrome de Guillain-Barré, caracterizada por oftalmoplejía, ataxia y arreflexia. Presentamos un caso significativo por recurrencia de la clínica al cabo de 25 años. **Caso clínico.** Mujer de 55 años, con episodio gripal previo, presenta voz nasal, problemas deglutorios, diplopía, oftalmoplejía, arreflexia, ataxia y tetraparesia proximal. Ingresa en unidad de Cuidados Intensivos (UCI) por fallo respiratorio y deglutorio. Los estudios neurofisiológicos (días 7.º y 27.º de in-

greso) destacan respectivamente: a) Enlentecimiento de la velocidad de conducción de nervios de miembros inferiores con aumento de latencias de ondas F y H; b) Incremento de latencias de nervios de miembros inferiores y enlentecimiento de velocidad de conducción de nervio facial. El líquido cefalorraquídeo (LCR) demostró disociación albuminocitológica. Reingresa 24 años después con nuevo antecedente gripal, presentando ataxia y tetraparesia de predominio proximal, diplopía, paresia facial bilateral y de pares bajos. Ingresó en UCI por disnea intensa. Los estudios neurofisiológicos (días 2.º y 39.º de ingreso) muestran respectivamente: a) Estudio de valores normales; b) Polineuropatía sensitivomotora desmielinizante por incremento de latencias distales y ondas F, disminución de velocidades de conducción, y bloqueos parciales de conducción. LCR normal. Antigangliósidos anti-GQ1b y anti-GD1b positivos. Diagnóstico: síndrome de Miller Fisher. **Conclusión.** El síndrome de Miller Fisher es la variante más frecuente del síndrome de Guillain-Barré (3-5% de los casos). Su recurrencia es excepcional. El estudio neurofisiológico es fundamental para el diagnóstico de dicho síndrome y sus variantes, permitiendo excluir otras entidades ante cuadros de debilidad aguda de predominio bulbar.

19.

VARIANTES INUSUALES DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ Y CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y NEUROFISIOLÓGICAS. VARIANTE FARINGOCERVICOBRAQUIAL

Alonso-García M, Montes-Latorre E, Díaz-Ruiz R, Casado-Chocán JL, Jiménez-Hernández MD

Unidad Clínica de Neurociencias. Unidad de Neurofisiología Clínica. Unidad de Neurología. H.U. Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El síndrome de Guillain-Barré es una polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda, con debilidad simétrica de miembros, areflexia y escasos síntomas sensitivos. Hay descritas numerosas variantes. Presentamos 2 casos de la variante faringocervicobraquial con los resultados del estudio neurofisiológico y otras pruebas complementarias. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer 41 años, episodio diarreico previo. Presenta disfagia, disartria, debilidad proximal de miembros superiores y diplopía. Ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos por dificultad respiratoria. Estudio neurofisiológico en los días 2.º y 16.º desde el inicio de la clínica con estos resultados: Primer estudio: conducción normal. Persistencia baja de las F. Estimulación repetitiva sin agotamientos significativos de las respuestas. Segundo estudio: incremento de latencias de las ondas F. Resto de valores normales. Líquido cefalorraquídeo (LCR) normal. Ac anti-GT1a positivo en suero. Tratamiento con inmunoglobulinas y plasmáferesis con mejoría de la clínica. Caso 2: varón 80 años, episodio de gastroenteritis aguda previo. Presenta tetraparesia simétrica proximal de predominio bulbar y arreflexia generalizada. Estudio neurofisiológico: polineuropatía desmielinizante. No se realiza estudio LCR. Antigangliósidos negativos. Tratamiento con inmunoglobulinas y mejoría de la clínica. Diagnóstico casos 1 y 2: variante faringocervicobraquial de síndrome de Guillain-Barré. **Conclusión.** En el diagnóstico de las variantes inusuales del síndrome de Guillain-Barré el estudio neurofisiológico y las pruebas serológicas desempeñan un papel primordial. Deben tenerse en cuenta estas posibilidades ante cuadros de debilidad aguda con signos atípicos.

20.

AFECTACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO EN ONCOHEMATOLOGÍA (I). SÍNDROME DE HORNER Y POLIRRADICULOPATÍA COMO INICIO DE PLASMOCITOMA

Vázquez-Rodríguez R^a, Montes-Latorre E^a, Alonso-García M^a, Aguilar-Andújar M^a, Campos-Varela T^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Unidad Clínica de Neurociencias.

^b Servicio de Hematología. H.U. Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. Las manifestaciones neurológicas del mieloma múltiple, entre ellas el síndrome POEMS (*polineuropathy, organomegaly, endocrinopathy, M protein and skin changes*), son bien conocidas. El plasmocitoma extramedular es otra forma de presentación del mieloma múltiple que también puede provocar afectación del sistema nervioso periférico (SNP). En este caso una alteración polirradicular fue la primera manifestación de la neoplasia. **Caso clínico.** Varón de 41 años derivado por dolor cervical de inicio insidioso, irradiado a miembro superior izquierdo. En la exploración se objetivó un síndrome de Horner izquierdo, escápula alada, paresia de supraespinoso, infraespinoso y deltoides a 2/5, bíceps, tríceps a 3/5 y de flexores y extensores de antebrazo y musculatura intrínseca de la mano a 4/5, fasciculaciones en pectoral y tríceps, RMP abolidos e hipoalgesia sobre los dermatomas C6 y C7. Se palpaba una masa en región laterocervical izquierda adherida a planos profundos. Se realizaron dos estudios electroneurografía-electromiograma (ENG-EMG), separados por un intervalo de cuatro semanas, que confirmaron signos de grave axonotmesis y abundante actividad denervativa en miotomas dependientes de las raíces C5 a T1. Citología médula ósea: infiltración del 75% de células de la línea plasmocitoide compatible con mieloma múltiple. Citología de biopsia de masa: 99% de formas plasmocitoides. Diagnóstico: mieloma múltiple de Bence Jones estadio II-A. Ha recibido tratamiento con quimioterapia y radioterapia con reducción del tamaño del plasmocitoma. **Conclusión.** La afectación del SNP en tumores oncohematológicos puede tener distintas manifestaciones (polirradiculoneuritis desmielinizante, neuropatía paraneoplásica, neuropatía por infiltración carcinomatosa, polineuropatía tóxica, compresión, etc.), en los que el estudio neurofisiológico desempeña un papel relevante.

21.

AFECTACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO EN ONCOHEMATOLOGÍA (II). MONONEURITIS MÚLTIPLE EN PACIENTE CON LINFOMA T ANGIOINMUNOBLÁSTICO

Vázquez-Rodríguez R^a, Montes-Latorre E^a, Díaz-Ruiz R^a, Porcacchia P^a, Ríos-Herranz E^b, Jiménez-Hernández MD^a

^a Unidad Clínica de Neurociencias. Servicio de Neurología y Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Hematología. H.U. Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El linfoma T angioinmunoblástico representa el 25% de los linfomas T periféricos. Puede afectar al sistema nervioso periférico de diferentes maneras: infiltración, isquemia por oclusión tumoral de los vasos, respuesta inmunomediada, efectos tóxicos del tratamiento, etc. **Caso clínico.** Mujer de 43 años diagnosticada de linfoma T angioinmunoblástico estadio III-B en julio de 2006. Fue tratada con 8 ciclos ciclofosfamida, hidroxiaunomicina CHOP (ciclofosfamida, hidroxiaunomicina, oncovín y prednisona, quimioterapia), con respuesta evaluada como remisión completa. En julio de 2007 presenta una parálisis facial periférica derecha y, al día siguiente, izquierda. En la exploración se objetivó la paresia facial bilateral y también una escápula alada derecha, que la paciente no había notado. El estudio neurofisiológico demostró una polineuropatía mixta de predominio sensitivo y afectación de ambos nervios faciales y del torácico largo derecho. Estudios de líquido cefalorraquídeo repetidos (bioquímica, citología, inmunofenotipo) sin alteraciones relevantes. No evidencia de infiltración por linfoma. To-

mografía axial computarizada y resonancia magnética craneales normales. Una biopsia de ganglio inguinal demostró recidiva y se inició nuevo tratamiento quimioterápico. Finalmente se realizó trasplante autólogo de progenitores hemopoyéticos en mayo de 2008. **Conclusión.** Presentamos un caso en el que el estudio neurofisiológico permitió diferenciar una polineuropatía sensitiva de probable origen tóxico y una mononeuritis múltiple de instauración aguda. Estos resultados han permitido dirigir el diagnóstico de la afectación periférica y reorientar la estrategia terapéutica.

22.

NEUROPATÍA SENSITIVA MIGRATORIA DE WARTENBERG. DESCRIPCIÓN DE TRES CASOS

Ramos-Argüelles González F^a, Gila-Useros L^a, Carrera-Aramberri B^a, Otano-Martínez M^b, García de Gurtubay-Gállego I^a, Pabón-Meneses RM^a

^a Servicio Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Introducción. La neuropatía sensitiva migratoria de Wartenberg (NSMW) es una patología de probable origen autoinmune, que se caracteriza por una afectación selectiva de nervios cutáneos y ramas nerviosas sensitivas de localización multifocal y cambiante. Como apuntan algunos autores, esta entidad puede ser más frecuente de lo que cabría pensar por el reducido número de casos publicados. Presentamos los hallazgos clínicos y neurofisiológicos observados en 3 casos de NSMW. **Casos clínicos.** Los pacientes referían parestesias y disestesias en territorios cutáneos de diferentes troncos y ramas nerviosas (Tabla). En tales zonas también podía haber hipoestesia y, en algún caso, dolor lancinante con movimientos o posturas que provocaban estiramiento de los nervios correspondientes. Estas manifestaciones mostraban un curso variable: recurrente-remitente en unas localizaciones, mientras que en otras se mantenían estables a lo largo de la evolución. El estudio electro-neurográfico fue normal en los 3 casos, pero en 1 de ellos, un segundo estudio, que se realizó un año después, mostró reducción de la amplitud del potencial sensitivo y de la velocidad de conducción en varios nervios. **Conclusión.** En la NSMW pueden encontrarse

Tabla 22.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Edad al inicio / sexo	34/Varón	61/Mujer	54/Varón
Tiempo de evolución ^a	2 meses	6 años	2 años
Antecedentes	–	Alopecia, obesidad	CA rectal, hipoacusia
Nervios clínicamente afectados			
Digitales propios de la mano	–	–	Iz y De ^b
Rama cutáneo palmar mediano	–	–	Iz ^b y De ^b
Rama cutáneo palmar cubital	–	–	Iz y De
Rama cutáneo dorsal cubital	–	–	Iz ^b y De ^b
Radial superficial	Iz	–	Iz y De
Cutáneo dorsal externo del pie	–	Iz	De
Sural	–	–	Iz ^b y De ^b
Plexo patelar	Iz	De	–

CA: carcinoma; De: derecho; Iz: izquierdo. ^a Hasta el primer estudio neurofisiológico; ^b Alteraciones electroneurográficas (segundo estudio)

signos electroneurográficos de neuropatía sensitiva multifocal de tipo axonal o mixto. Estas alteraciones no suelen evidenciarse desde el inicio de la enfermedad sino que tienden a aparecer en su curso, como sucedió en uno de nuestros casos. Así pues, ante la sospecha diagnóstica de NSMW y estudio neurofisiológico normal se debe indicar seguimiento mediante estudios seriados para detectar eventuales cambios en la conducción sensitiva.

23.

AVULSIÓN TRAUMÁTICA DE RAÍCES EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO

Panova D^a, Linares M^{a,b}, López P^c

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de la Princesa.

^b Servicio de Rehabilitación. ^c Servicio de Neurofisiología Clínica.

Hospital Niño Jesús. Madrid.

Introducción. La incidencia de las lesiones medulares en la edad pediátrica se estima entre los 0,65 y los 9%, observándose una clara distribución bimodal según la edad de los pacientes –para niños menores de 8 años es típico el daño cervical y para pacientes mayores de 8 años la distribución es similar a la de adultos–. **Caso clínico.** Niña de 3 años, con antecedentes de accidente de tráfico y epifisiólisis del cóndilo humeral externo derecho, que presenta dificultad para la extensión del codo y los dedos, debilidad para la prensión y los movimientos de los dedos de la mano derecha. Estudio realizado: la electroneurografía de los nervios mediano, cubital y radial derechos e izquierdos demuestra amplitudes bajas de los potenciales evocados motores en el nervio cubital derecho. Resto de parámetros sin alteraciones. Se objetivan signos de lesión axonal aguda en musculatura inervada por raíces C7-T1 y la paciente se diagnostica de radiculopatía motora aguda C7-T1 derecha. La resonancia magnética cervical y del plexo braquial evidencia avulsión traumática de la raíz C7-T1 derecha. **Conclusión.** Dados los antecedentes de la paciente, la sospecha inicial fue dirigida hacia una lesión de los nervios mediano y cubital en el sector del codo, que se descartó con la realización del estudio neurofisiológico. El diagnóstico de radiculopatía C7-T1 se confirmó también con el estudio de neuroimagen. Las lesiones medulares/radiculares son una localización poco frecuente de traumatismo en la edad infantil. El estudio neurofisiológico es básico para el diagnóstico de patología neuromuscular de origen traumatológico.

24.

PAPEL DEL ESTUDIO NEUROFISIOLOGICO EN EL DIAGNÓSTICO DE LA MIASTENIA GRAVE JUVENIL CON COMIENZO COMO CRISIS MIASTÉNICA

Panova D^a, De la Calle T^b, García T^b, López E^c

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de la Princesa.

^b Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica. ^c Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Niño Jesús. Madrid.

Introducción. La miastenia grave es una enfermedad autoinmune que afecta la transmisión neuromuscular y tiene una incidencia de 4-10/100.000 habitantes, siendo 10% de los casos, miastenia grave juvenil (MGJ). **Caso clínico.** Mujer de 13 años, que presenta dos episodios consecutivos de estridor, disfagia, dificultad respiratoria progresiva, diagnosticada de neumonía e insuficiencia respiratoria. Su situación clínica en las dos ocasiones requiere ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y ventilación mecánica. Se realizan tomografía axial computarizada (TAC) torácica, ionotest, test de Mantoux, cultivo de lavado broncoalveolar, TAC cervicotorácica, endoscopia digestiva, laringoscopia, fibrobroncoscopia. Revalorando la paciente, se detectan síntomas de debilidad muscular generalizada y se pide estudio neurofisiológico. Estudio neurofisiológico.

lógico: la electroneurografía de los nervios mediano, cubital, peroneo y tibial posterior derechos determina valores normales de conducción sensitiva y motora con amplitudes normales de los potenciales evocados. La electromiografía del músculo deltoides derecho está dentro de los límites de la normalidad. La estimulación repetitiva del nervio mediano derecho en muñeca con registro en músculo abductor corto del pulgar evidencia descenso mayor de 10% de la amplitud del potencial compuesto motor con la estimulación a frecuencias bajas (3 Hz) y en condiciones de postisquemia. **Conclusión:** La MGJ es una enfermedad poco frecuente que suele afectar la musculatura ocular, facial o bulbar. La insuficiencia respiratoria debida a la debilidad de los músculos respiratorios o deglutorios, denominada crisis miasténica, es excepcional al inicio de la enfermedad. El estudio neurofisiológico es de gran importancia por la rapidez tanto en la realización como en la interpretación de los resultados.

25.

MONONEURITIS MÚLTIPLE EN UN SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICO

López-Prior V, Godes-Medrano B, Pardal-Fernández JM

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Albacete. Albacete.

Introducción. El síndrome hipereosinofílico es un trastorno caracterizado por hipereosinofilia crónica en sangre con daño de varios órganos debido a la infiltración eosinofílica. Cerca de un 54% de los pacientes presentan manifestaciones neurológicas, que pueden consistir en afectación del sistema nervioso central o neuropatías periféricas. Las neuropatías periféricas incluyen polineuropatías sensitivomotoras, mononeuritis múltiple y radiculopatías. La patología de los nervios afectados muestra la presencia de una afectación axonal. La patofisiología exacta de la neuropatía no es clara. Normalmente no se observa una infiltración eosinofílica directa, y se ha especulado un daño eosinófilo-mediado de las células endoteliales que lleva a edema y al daño axonal subsecuente. **Caso clínico.** Mujer de 30 años que presenta dolor y tumoración inguinal izquierda con sensación de quemazón en dorso de pies y cara anterior de muslo izquierdo. Se realizó estudio neurofisiológico en 3 ocasiones que incluyó electroneurografía, respuestas tardías y electromiografía. En el primer estudio se objetivó una mononeuritis múltiple sensitivomotora en miembros inferiores de tipo predominantemente axonal. Tras el diagnóstico de fascitis eosinofílica y pautar tratamiento corticoideo se realizaron estudios controles (al mes y a los tres meses), en los que se evidenció una mejoría parcial de los parámetros electrofisiológicos. **Conclusión.** Dado el porcentaje no despreciable de afectación neurológica en estos pacientes, el estudio neurofisiológico está indicado en todos los casos para descartar la existencia de una neuropatía periférica. Permite confirmar el diagnóstico, determinar el tipo e intensidad de la lesión y ver evolución tras tratamiento.

26.

NEUROPATÍA COMPRESIVA DEL MEDIANO EN CODO DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

Ramos-Argüelles González F^a, Castle-Ramírez MM^a,
Ibiricu-Yanguas MA^a, Maraví-Petri E^b,
Pabón-Meneses RM^a, Gila-Useros L^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología.
Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Introducción. Las neuropatías compresivas del mediano (NCM) en codo son raras. Pueden producirse entre los vientres del músculo pronador redondo (PR), bajo el ligamento de Struthers, el puente sublimis o la aponeurosis bicipital (*lacertus fibrosus*). Un síntoma característico es dolor en antebrazo, insidioso, que empeora con movimientos de flexión del codo, pronación o prensión. Presenta-

mos un caso de NCM en codo que inició como braquialgia aguda. **Caso clínico.** Varón de 47 años que despierta con dolor en toda la extremidad superior derecha, acompañado de parestesias en los tres primeros dedos y debilidad para la flexión de la muñeca y de la articulación interfalángica del pulgar. En el estudio neurofisiológico se objetivó una latencia motora aumentada del mediano derecho al PR y amplitud reducida del potencial sensitivo. La amplitud del potencial sensitivo del nervio cutáneo antebraquial lateral derecho también estaba disminuida. El electromiograma mostraba cambios neurógenos subagudos en flexor largo del pulgar y PR derechos. En la resonancia magnética se observaron signos de atrofia neurógena en el PR derecho. Tras descompresión quirúrgica del nervio mediano en la fascia bicipital mejoró la sintomatología y los parámetros neurofisiológicos. **Conclusiones.** Los datos descritos son congruentes con una NCM derecho en la aponeurosis bicipital. El inicio agudo y la distribución del dolor en toda la extremidad superior derecha no son típicos de esta patología. La afectación concomitante del nervio cutáneo antebraquial lateral, demostrada por electroneurografía, podría deberse a una variante anatómica con anastomosis de los nervios mediano y musculocutáneo y pudo determinar la forma atípica de presentación clínica.

27.

NEUROPATÍA ISQUÉMICA MONOMÉLICA FRENTE A LESIÓN DE PLEXO BRAQUIAL POSQUIRÚRGICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Lloret-Alcañiz A, Coves-Piqueres MD

Servicio de Neurofisiología Clínica. H.G.U. de Alicante. Alicante.

Introducción. La neuropatía isquémica monomélica (NIM) consiste en la afectación aguda y simultánea de distintos nervios de una extremidad, causada por interrupción transitoria del flujo sanguíneo proximalmente. Clínicamente se caracteriza por dolor persistente de predominio en mano/pie, y déficit sensitivomotor, más grave cuanto más distal, sin signos de insuficiencia vascular o de necrosis de otros tejidos (músculo, piel, etc.), lo que la diferencia del síndrome compartimental y de la necrosis muscular isquémica. Electromiográficamente se comporta como una polineuropatía sensitivomotora axonal de predominio distal, con afectación de una única extremidad. **Caso clínico.** Mujer de 70 años que, tras fractura de codo izquierdo, fue intervenida bajo anestesia regional axilar. En el postoperatorio presentó dolor intenso en mano izquierda, con pérdida de pulsos en miembro superior izquierdo (MSI) y déficit sensitivomotor de predominio distal; fue diagnosticada clínicamente de trombosis arterial subclavioaxilar, iniciándose tratamiento anticoagulante. A pesar de la rápida mejoría de la perfusión, persistió el déficit neurológico. El electromiograma a las 2 semanas mostró un patrón neurógeno agudo en músculos de MSI, con claro gradiente proximal-distal, junto con reducción de amplitud de las respuestas motoras y ausencia de las sensitivas. La resonancia magnética no evidenció lesión de plexo braquial. **Conclusión.** Se discute el diagnóstico diferencial de la NIM de miembro superior, así como la vulnerabilidad a la isquemia de los tejidos muscular y nervioso.

28.

RESPUESTAS SIMPATOCUTÁNEAS EN ENFERMOS CON CRANEOTOMÍA BAJO ANESTESIA LOCAL Y ESTIMULACIÓN CORTICAL PARA CARTOGRAFIADO

Amescua S, Quijada CR, Espadaler JM

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción. Las respuestas a la estimulación cortical directa se clasifican, según Lüders, en síntomas positivos –ADS (*alter-discharges*), contracciones musculares, alucinaciones, ilusiones, fenó-

menos autonómicos— o síntomas negativos —dificultad en realizar tareas motoras, verbales o mentales, sin presencia de ADS—. Se define como respuesta negativa cuando hay ausencia de cualquier tipo de respuesta al haber alcanzado la intensidad de 15 mA de estimulación. *Pacientes y métodos.* Se monitorizó la actividad simpaticocutánea en palmas y plantas con electrodos de superficie durante intervención de craneotomía bajo anestesia local y la realización de estimulación cortical directa para cartografiado cortical. Durante la intervención se han registrado respuestas simpaticocutáneas en diversas situaciones del acto quirúrgico (diálogo entre cirujanos). Durante el cartografiado cortical del área motora no se consiguió obtener ninguna respuesta motora directa, mientras que se observaron respuestas simpaticocutáneas postestimulación. *Conclusión.* El sistema nervioso simpático no tiene representación cortical; sin embargo, no es infrecuente la estimulación cortical negativa en áreas motoras o del lenguaje. Ante la posibilidad de que estas zonas de estimulación con respuesta negativa pudieran corresponder a áreas funcionales no monitorizadas, la estimulación de estas áreas puede comportar alguna respuesta simpática refleja, lo que contribuiría a redefinir esta área como una respuesta positiva para una función desconocida. La monitorización de las respuestas simpaticocutáneas puede servir para aumentar la sensibilidad de reconocer respuestas positivas subclínicas.

29.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ CON DOLOR INTERESCAPULAR INTENSO EN SU INICIO Y REFLEJOS OSTEOTENDINOSOS PRESERVADOS

Santos C^a, Misiego M^b, García A^a, Águila R^a, Ocón R^a

^a Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

^b Hospital Sierrallana. Torrelavega, Cantabria.

Introducción. Aunque el dolor puede ser un síntoma precoz en el síndrome de Guillain-Barré (SGB), este síndrome no suele incluirse inicialmente en el diagnóstico diferencial. *Objetivo.* Presentar un caso de SGB que inició con dolor lancinante. *Caso clínico.* Mujer de 49 años, presentó de forma súbita un dolor intenso interescapular, que le impedía el sueño, acudiendo repetidas veces al Servicio de Urgencias, siendo diagnosticada de contractura muscular y tratada con antiinflamatorios no esteroideos y opioides sin mejoría. Una semana después ingresa por paraparesia y parestesias distales. Más tarde se asocia diplejía facial y empeoramiento de la paraparesia; en la exploración los reflejos osteotendinosos estaban preservados y la sensibilidad era normal. Existía disociación albuminocitológica en el líquido cefalorraquídeo. La serología fue positiva (IgG, IgM) para el virus de Epstein-Barr, con serorrefuerzo de la IgG en la segunda determinación. Se realizaron estudios neurofisiológicos a las dos semanas del inicio doloroso y 3 meses más tarde. La primera exploración presentaba aumento de latencias motoras distales y de las ondas F, velocidades de conducción motora normales, amplitudes disminuidas de los potenciales motores, y alteración del reflejo maseterino y de parpadeo, compatible con una polirradiculoneuropatía preferentemente desmielinizante. Diagnosticada de SGB, fue tratada con inmunoglobulinas endovenosas (0,5g/kg/día durante 5 días) con importante mejoría clínica y desaparición del dolor. En el segundo estudio se apreció una mejoría de los parámetros neurofisiológicos. *Conclusión.* El desarrollo de un SGB debe sospecharse en cuadros clínicos algicos, aunque los reflejos osteotendinosos estén preservados, contribuyendo en su diagnóstico el estudio neurofisiológico precoz.

30.

ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO EN UN CASO DE DISCITIS LUMBAR

Campos-López C^a, Poch-Olivé ML^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Pediatría.

Hospital San Pedro. Logroño.

Introducción. La discitis se debe a la inflamación aguda del disco intervertebral, caracterizada por dolor lumbar, adelgazamiento del espacio intervertebral y erosión de las superficies vertebrales adyacentes. Aparece generalmente en niños menores de 5 años. Se localiza casi exclusivamente en la región lumbar, y se afecta con más frecuencia el disco intervertebral L4-L5 y en segundo lugar el L3-L4. *Caso clínico.* Lactante de 14 meses derivado por cuadro de 11 días de evolución de mayor irritabilidad, con llanto y despertares frecuentes. La exploración presentaba una sedestación inestable con extremidad inferior derecha siempre en abducción. Durante la bipedestación con ayuda, camina arrastrando la extremidad inferior derecha. Análisis general normal. El estudio neurofisiológico, realizado a las 36 h del ingreso, mostró un electroneurograma de nervios motores y sensitivos de extremidades inferiores y superiores normal. El electromiograma (EMG) objetivó la presencia de continuas descargas de alta frecuencia, de morfología irregular y larga duración (varios segundos) limitadas a músculos tibial anterior y gemelo derecho, sin cambios en la morfología de los potenciales de acción de la unidad motora. A la vista de los hallazgos EMG se realizó una RM dorso-lumbar con el resultado de pérdida de altura en espacio discal L4-L5, platillos vertebrales adyacentes muy irregulares, con signos de edema con hiposeñal difusa en T₁ e hiperseñal en T₂. *Conclusión.* El hecho de ser una entidad cuyo diagnóstico no siempre resulta fácil en etapas iniciales, ya que sus manifestaciones clínicoanalíticas suelen ser inespecíficas, la realización de estudios neurofisiológicos puede ayudar a un diagnóstico más precoz en estos pacientes.

31.

ENFERMEDAD DE DUPUYTREN Y NEUROPATÍA DEL NERVO CUBITAL

Teixeira-Azcona A, Corredra-Rodríguez JM, Montes-Gonzalo C, Teixeira-Álvarez JM

Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario de Toledo. Toledo.

Introducción. La enfermedad de Dupuytren consiste en una retracción de la fascia palmar con contractura en flexión del 4.º y 5.º dedo. Mayor incidencia en varones (50-70 años). Su causa se desconoce y se han relacionado diversos factores (enfermedades toxicometabólicas, fármacos antiepilépticos, factores demográficos). Este trabajo quiere estudiar si existen anomalías en el nervio cubital, dada la relación anatómica. *Pacientes y métodos.* Se estudian 24 pacientes (55 ± 10 años) con enfermedad de Dupuytren de 2-30 años de evolución, no intervenidos. Se realiza estudio de velocidad de conducción motora (VCM) en segmentos axila-codo, codo-muñeca y distal de nervio cubital de extremidad afecta. Se descarta patología asociada. Se comparan los resultados con un grupo control ($n = 20$), con valores corregidos para la edad (t de Student). *Resultados.* Se observan diferencias significativas para todos los valores de VCM, amplitud y latencia distal. Un grupo de pacientes ($n = 9$) presentan inversión de la VCM en segmento axila-codo con respecto al codo-muñeca. Otro grupo de pacientes ($n = 9$) presenta disminución de la VCM en segmento codo-muñeca. No se encuentra correlación entre la edad y la alteración de la conducción nerviosa ni entre la gravedad de la contractura y el tiempo de evolución. *Conclusión.* La incidencia y distribución de la muestra coincide con los datos de la bibliografía. Las lesiones mínimas o internodales encontradas y su distribución a lo largo de la región del cubital no parecen tener una clara explicación hasta el momento. Actualmente se amplía el estudio a otras regiones.