

## II Reunión Anual de la Societat Catalana de Neurofisiologia Clínica

Girona, 26 de marzo de 2010

### 1.

#### Probable botulisme: presentació d'un cas

M. Gratacòs, J. Gámez, R. Ribosa, E. Santamarina, N. Raguer, J.L. Seoane, M. Benito

Servei de Neurofisiologia Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

**Introducció.** El botulisme, el veiem rarament en el nostre medi. Sol relacionar-se amb la ingesta d'aliments contaminats o en mal estat, i la clínica és de debilitat amb predomini d'afectació ocular, cansament i trastorn vegetatiu acompanyant. **Cas clínic.** Dona de 35 anys que inicia un quadre agut d'instauració en 24-48 hores en forma de sensació de cansament, diplopia i oftalmoplegia, ptosi palpebral bilateral, disfonia i disfàgia, la qual va ser diagnosticada de probable botulisme, doncs presentava una exploració neurofisiològica compatible i com a antecedent referia haver consumit una conserva casolana en mal estat. L'exploració neurofisiològica mostrava estricta normalitat del vessant sensitiu, així com una marcada caiguda de les amplituds dels potencials motors de medià i cubital, i de facial bilateral. S'obtenia una clara potenciació de la resposta motora a la musculatura de mà i cara post-activació, sense decrements clars a l'estimulació repetitiva a baixes freqüències, ni potenciació a l'estimulació repetitiva a altes freqüències. La fibra simple per activació voluntària mostrava un *jitter* patològic, sobretot a extensor comú i en menor grau a frontal. L'estudi de la funció autonòmica mostrava una clara alteració de la resposta simpàticocutània i del test vegetatiu cardíac, i l'exploració EMG, patrons miògens sen-

se activitat espontània de la musculatura més afectada. **Conclusió.** Si la sospita és de botulisme hem d'insistir amb la potenciació, analitzar diferents músculs i tenir en compte que l'estimulació repetitiva a baixes i altes freqüències pot no ser demostrativa.

### 2.

#### Síndrome de Guillain-Barré 'fulminant' amb afectació de múltiples parells cranials en un pacient ingressat a la UCI, amb exploració clínica de mort cerebral

M. Gratacòs, A. Sánchez, A. Pérez, R. Rovira, M. Sueiras, T. Minoves, N. Raguer, J.L. Seoane, M. Benito

Servei de Neurofisiologia Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

**Introducció.** La síndrome de Guillain-Barré (SGB) pot tenir un patró de presentació molt variable; existeixen pocs casos descrits en la bibliografia, en els quals la presència d'una poliradiculoneuritis sensitivo-motora desmielinitzant aguda amb alteració de múltiples parells cranials s'acompanya d'exploració clínica de mort cerebral. **Cas clínic.** Home de 76 anys, trasplantat renal, amb múltiples complicacions post-trasplantament, que ingressa per un quadre de dispnea, el qual es considera de probable pneumònia. En el context de descompensació de la funció respiratòria requereix ingrés a la UCI. Posteriorment, al millorar la funció respiratòria i disminuir sedació a les 24-48 hores, s'observa una escassa reactivitat als diferents estímuls, evolucionant el pacient a tetraparèsia flàccida, areflèxia, alteració de la mobilitat facial i ocular, amb midriasi arreactiva, i exploració clínica de mort

cerebral. Les exploracions complementaries i d'imatge (se li realitzen dos TAC cranials) no demostren alteracions que expliquin l'estat del pacient, i les exploracions neurofisiològiques demostren persistència de la funció cortical i del tronc de l'encèfal. Se li realitza una punció lumbar, que demostra una proteïnorràquia marcada, i per aquest motiu se sospita una SGB amb afectació de múltiples parells cranials. L'exploració neurofisiològica confirma l'existència d'una poliradiculoneuritis sensitivo-motora desmielinitzant amb afectació de parells cranials, que cursa amb desmielinització molt greu, i pràctica inexcitabilitat nerviosa. **Conclusió.** Aquest cas demostra la importància dels tests neurofisiològics en un pacient amb sospita de mort cerebral, en el qual la causa no està ben determinada i és un exemple més de la diversa expressió clínica i neurofisiològica de la SGB.

### 3.

#### Estudios neurofisiológicos en las mioclonías propioespinales: a propósito de dos casos

S. Yagüe, M. Veciana, J. Pedro, C. Flores, J. Gascón, S. Martínez-Yélamos, J. Montero, I. Moreno

Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.

**Introducció.** Las mioclonías propioespinales tienen un origen medular y se propagan craneal y caudalmente a través del tracto propioespinal. Afectan a la musculatura abdominal conjuntamente con las extremidades superiores o inferiores. Nuestro objetivo es presentar dos casos clínicos de mioclonías abdominales y los estudios neurofisiológicos que contribuyen a

su diagnóstico. **Casos clínicos.** Dos mujeres de 20 y 22 años, con movimientos abdominales involuntarios de corta duración compatibles con mioclonías, de meses de evolución, que en ocasiones se acompañaban también de movimientos en extremidades superiores e inferiores. Ambos casos presentaban un estudio polimiográfico que evidenciaba actividad electromiográfica iniciada en la musculatura abdominal y posteriormente se extendía a músculos de las extremidades superiores e inferiores, EEG normal y *back-averaging* (promediación retrógrada) que no mostró ondas corticales previas a las mioclonías. Las RM craneal y medular convencionales fueron normales. En un caso, los potenciales evocados somestésicos y el tiempo de conducción motora central fueron normales. **Conclusiones.** El estudio neurofisiológico polimiográfico muestra un patrón temporal de activación de las mioclonías que sugiere un generador medular dorsal con posterior extensión a otros miotomas. También se descarta el origen cortical de las mioclonías mediante el estudio EEG y la promediación retrógrada del EEG ligado temporalmente a las descargas mioclónicas. Así pues, los estudios neurofisiológicos contribuyen al diagnóstico preciso de este tipo de pacientes al localizar anatómicamente la zona generadora de las mioclonías y siendo de gran ayuda a la hora de guiar las zonas de exploración con nuevas técnicas, como la tractografía medular.

4.

### Estudis de conducció del nervi frènic i proves funcionals respiratòries

E. Cases-Rodríguez, M. Povedano-Panadés, J. Montero-Homs

Servei de Neurologia. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.

**Introducció.** Per valorar la funció pulmonar s'utilitza com a prova bàsica l'espirometria; amb ella es mesuren fonamentalment la capacitat vital forçada (FVC), el volum espiratori forçat en el primer segon (FEV1) i l'índex de Tiffeneau (relació FEV1/FVC). En les últimes dècades, l'electromiografia està adquirint rellevància a l'hora de valorar alteracions respiratòries gràcies als registres d'activitat del múscul diafragma i a l'estimulació mitjançant elèctrodes de superfície del nervi frènic. L'objectiu d'aquest estudi és mostrar la correlació entre els resultats electrofisiològics i les proves funcionals respiratòries en una sèrie de vuit pacients. **Pacients i mètodes.** Induem vuit pacients amb alteracions respiratòries de diferents etiologies. En tots els vam calcular la FVC, FEV1 i FEV1/FVC, i vam registrar la latència i amplitud en la conducció motora del nervi frènic. Es consideren valors anormals els resultats menors del 70-80% del valor esperat en l'espirometria, latències superiors a 8 ms i amplituds inferiors a 0,4 mV en l'estudi electrofisiològic del nervi frènic. **Resultats.** Vam objectivar una alteració en la resposta motora del nervi frènic en tots els casos en què trobàvem alteracions en les proves funcionals respiratòries (set dels vuit malalts estudiats) i normalitat de la resposta motora del nervi frènic quan les proves de funció respiratòria van ser normals (un dels vuit malalts estudiats). **Conclusions.** En la nostra sèrie, l'estimulació del nervi frènic és discriminativa de patologia respiratòria i té l'avantatge, respecte a l'espirometria, de no requerir la col·laboració del malalt per a realitzar-se.

5.

### Tècnica de punció del múscul diafragma per via subxifoidea

E. Cases-Rodríguez<sup>a</sup>, M. Povedano-Panadés<sup>a</sup>, R. Ramos-Izquierdo<sup>b</sup>, J. Montero-Homs<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servei de Neurologia. <sup>b</sup> Servei de Cirurgia Toràctica. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.

**Introducció.** El diafragma és el principal múscul implicat en la respiració. La tècnica de punció d'aquest múscul, juntament amb l'estudi de conducció del nervi frènic, permeten una avaluació completa de la neurofisiologia del diafragma i donen informació sobre les causes, disfuncions i estimació del pronòstic de recuperació. Això permet precisió en la presa de decisions clíniques. L'objectiu del nostre estudi és la descripció d'una tècnica nova de punció diafragmàtica. **Materials i mètodes.** Els passos a realitzar per dur a terme la tècnica són: en primer lloc, palpar l'apòfisi xifoides i instil·lar de 2 a 5 cm<sup>3</sup> d'anestèsic local mitjançant una agulla intramuscular amb una inclinació d'uns 30°, passant per sota de l'apòfisi i en direcció a la línia medio-clavicular, i posteriorment introduir l'elèctrode d'agulla coaxial en les mateixes direccions amb l'objectiu de registrar les variacions del potencial elèctric del múscul. **Resultats.** La nostra experiència en punció del diafragma és satisfactòria. Creiem que és relativament fàcil de realitzar, ràpida, segura, amb baixa morbiditat i lleu disconfort. Reconèixer l'activitat diafragmàtica és relativament senzill pel seu patró d'activació regular amb cada inspiració i la informació que aporta és de gran utilitat. **Conclusions.** L'estudi electromiogràfic diafragmàtic per punció és la millor tècnica per al diagnòstic i pronòstic de la parèsia d'aquest múscul. La punció pot realitzar-se subcostal, però nosaltres preferim la subxifoidea perquè registrem la porció muscular retroesternal del diafragma, que és la més propera a la innervació frènica i, a més, presenta un menor risc de neumotòrax que la punció subcostal.

6.

### Cirurgia de la epilepsia en pacients con cavernomas supratentoriales múltiples

R. Rocamora, I. Mader, J. Zentner, A. Schulze-Bonhage

Hospital Universitari del Mar. Barcelona.

**Introducció.** Los cavernomas múltiples causan con frecuencia epilepsias refractarias. El pronóstico postoperatorio en pacientes con cavernomas únicos parece ser favorable, pero la información disponible en lesiones múltiples es escasa. **Pacientes y métodos.** Se analiza la clínica, epileptogenicidad, localización, distribución de los cavernomas y resultado postoperatorio en un grupo de 11 pacientes consecutivos con epilepsia refractaria secundaria a cavernomas supratentoriales múltiples. **Resultados.** La edad promedio de los pacientes al comienzo de la epilepsia fue de  $28,3 \pm 12,3$  años, y al momento de la cirugía, de  $40,7 \pm 10,3$  años. En promedio, cada paciente presentó  $3,7 \pm 2,2$  cavernomas supratentoriales. En todos los casos se identificó sólo una zona epileptogénica. La distribución de los cavernomas fue proporcional al volumen relativo de cada lóbulo cerebral, pero la epileptogenicidad fue mayor en los cavernomas ubicados en el lóbulo temporal. No se encontró una relación entre el tamaño de las lesiones y su epileptogenicidad. El resultado postoperatorio fue excelente. A los dos años de seguimiento, según la clasificación de Engel, nueve pacientes (81,8%) se hallaban libres de crisis (Engel I), un paciente mostraba una mejoría relevante (Engel II), y otro, ningún cambio (Engel IV). **Conclusiones.** El pronóstico postoperatorio en pacientes con cavernomas múltiples es bueno cuando se realiza una evaluación quirúrgica adecuada. Criterios morfológicos no son suficientes para la identificación del cavernoma epileptogénico. En la mayoría de los casos, no es necesario el diagnóstico invasivo. Debe aclararse si la aparición de nuevos cavernomas o sangrados puede afectar el resultado postoperatorio a largo plazo.

7.

### Electroencefalografía y maduración cerebral

B. García, I. Pasqual, J. Vivancos, M. Fitó, D. Viñes, F. Solana

Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Àrea Materno-Infantil. Barcelona.

**Introducció.** Existe actividad bioeléctrica cerebral en el feto de 22-23 semanas. Desde este momento, la actividad cerebral del feto experimentará cambios que se corresponden con su maduración cerebral y que puede evidenciarse en el registro electroencefalográfico. **Materiales y métodos.** Utilizando en parte material de la Dra. Tallada, hemos realizado una recopilación de registros de recién nacidos pretérmino, intentando correlacionar su actividad con los diferentes estados del recién nacido e identificando asimismo patrones de actividad y grafoelementos característicos en función de su edad concepcional. **Resultados y conclusiones.** La actividad cerebral del recién nacido pretérmino 'sano' es un campo de estudio que implica el reconocimiento de patrones de actividad y grafoelementos variables en función de la edad concepcional. El EEG es una exploración útil en el seguimiento de la correcta maduración de los recién nacidos pretérmino, siendo un buen complemento para el seguimiento de su desarrollo.

8.

### Dos casos de estado epiléptico no convulsivo asociado con cefalosporinas en pacientes con insuficiencia renal

M.C. Flores, I. Moreno, M. Veciana, S. Fernández, M. Falip

Hospital de Bellvitge. Barcelona.

**Introducció.** El estado epiléptico no convulsivo se caracteriza por depresión del nivel de conciencia sin convulsiones, con registro EEG de actividad epiléptica continua o periódica. Se describió estado epiléptico no convulsivo en relación al uso de cefalosporinas y al deterioro de la función

renal. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 69 años, portadora de catéter doble J ureteral, que ingresó por fallo de la función renal. Eco catéter doble J bien colocado, cambios compatibles con nefropatía bilateral. *Escherichia coli* positivo, por lo que se inició tratamiento con cefalosporina. Presentó crisis tónicoclónicas generalizadas y posterior disminución del nivel de conciencia. En el EEG se observaron descargas periódicas de ondas agudas, punta-onda lenta difusas de predominio bifrontal a 2-3 Hz. Tras infusión de 1 mg de rivotril disminuyeron las ondas agudas, mejorando la conciencia. Se retiró al cefalosporina y se inició valproato. Evolución favorable de la función renal y nivel de conciencia. Caso 2: paciente de 84 años con cuadro de disminución del nivel de conciencia, fiebre y fallo de la función renal. Punción lumbar: líquido turbio, glucorraquia, 1.000 células y gram positivo. Se inició cefalotaxima. EEG: descargas de ondas agudas bi-trifásicas > anterior. Tras 1 mg de rivotril desaparecieron los complejos, sin cambios de conciencia. Se disminuyó la cefalotaxima y se inició hemodiálisis, sin mejoría clínica ni del EEG. RM: lesiones en relación con la sepsis neumocócica. Finalmente falleció. **Conclusión.** La frontera entre estado epiléptico no convulsivo y encefalopatía es imprecisa. Éste es un ejemplo de estado epiléptico no convulsivo en una paciente con insuficiencia renal y deterioro de conciencia relacionado con la administración de cefalosporina, y que tras la infusión de benzodiacepinas presentó inmediata resolución tanto clínica como electroencefalográfica.

## 9.

### Síndrome nefrótico y síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño

O. Mata-Monagas, R. Cambrodí, M.J. Jurado, O. Romero

Unidad del Sueño. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

**Introducción.** El síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS) es una enfermedad de alta prevalen-

cia asociada a otras patologías como la hipertensión, la enfermedad cardiovascular o renal, o la diabetes. No es infrecuente la presencia de microalbuminuria. Es poco habitual cursar con proteinuria (< 10%), pudiendo alcanzar en ocasiones el rango nefrótico (1 g/L). Esta asociación todavía se ha estudiado poco a pesar de la alta prevalencia del SAHOS, por lo que es difícil establecer una relación causal pura entre SAHOS y síndrome nefrótico. **Objetivo.** Presentar un caso clínico de un paciente con síndrome nefrótico recientemente diagnosticado de SAHOS y exponer una revisión del tema. **Caso clínico.** Hombre de 81 años, diagnosticado de síndrome nefrótico de etiología no filiada, con antecedentes de prostatectomía hace 14 años, incontinencia urinaria e hipertensión arterial en tratamiento médico. Función renal estable compatible con síndrome nefrótico. Aumento de peso postratamiento con corticosteroides que planteó un posible SAHOS asociado. Exploración física: fascies cushingoide, edema en extremidades inferiores, soplo sistólico mitral y tricuspidé. Se solicitó una polisomnografía nocturna (PSGn) para el cribado de SAHOS. Se realizó una PSGn *split-night*. Durante la primera mitad del registro se evidenciaron apneas obstructivas (IAR: 60,8;  $SO_2$  mín.: 77%; CT90: 41%; IAH > 30). Se procedió a una graduación de la presión positiva continua en la vía aérea (CPAP) durante la segunda mitad de la noche, evidenciando una presión óptima de 9 cmH<sub>2</sub>O. **Conclusión.** A raíz de este caso clínico se realiza una revisión bibliográfica sobre la asociación entre SAHOS y síndrome nefrótico. Existen estudios que relacionan el uso de la CPAP con la mejoría de determinados marcadores biológicos de afectación cardiovascular como la proteinuria, mejorando la hiperfiltración glomerular presente en los pacientes con SAHOS. En base a estos estudios sería de esperar una mejoría de los valores de proteinuria tras el inicio del tratamiento del SAHOS con CPAP.

## 10.

### Síndrome de apnea-hipopnea del sueño infantil

M.J. Jurado, R. Cambrodí, A. Ferré, O. Romero

Unidad de Sueño. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

**Introducción.** El síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS) infantil se caracteriza por una obstrucción prolongada de la vía aérea superior o una obstrucción completa intermitente (apnea obstructiva) que altera la ventilación normal durante el sueño y los patrones de sueño normales. Se asocia con síntomas que incluyen ronquido, dificultad respiratoria, alteración del sueño, problemas de comportamiento e hipersomnia diurna. Las complicaciones pueden incluir alteraciones del crecimiento, alteraciones neurocognitivas y *cor pulmonale*, especialmente en los casos graves. El tratamiento de elección es la cirugía adenoamigdal, debido a que la hipertrofia del tejido linfóide de vías aéreas superiores es la causa más frecuente. **Casos clínicos.** Se presentan dos casos clínicos de pacientes con SAHS en edad infantil, con un cuadro clínico y unos hallazgos polisomnográficos similares, pero que han requerido un procedimiento terapéutico diferente. **Conclusiones.** El diagnóstico y tratamiento precoz del SAHS en niños es esencial para prevenir la importante morbilidad con la que se asocia. El tratamiento de elección del SAHS infantil es la adenoamigdalectomía, pero en casos de no hipertrofia adenoamigdal el dispositivo de presión positiva continua en la vía aérea es el tratamiento más eficaz.

## 11.

### Insomnio familiar fatal (IFF) frente a tumor cerebral metastásico en un paciente de 47 años con historia familiar de IFF

I. Serrano, R. Cambrodí, M.J. Jurado, A. Ferré, O. Romero

Unidad de Sueño. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

**Introducción.** El insomnio familiar fatal (IFF) es una enfermedad priónica humana rara, dentro del espectro de las encefalopatías espongiformes familiares (enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, enfermedad de Gerstmann-Straussler-Scheinker), con patrón de herencia autosómica dominante. Se caracteriza por alteraciones del ritmo circadiano, degeneración selectiva del tálamo, disautonomía, deterioro cognitivo (déficits de memoria, estado confusional, demencia y muerte), signos motores y manifestaciones endocrinas. La edad media de instauración es de 50 años, con una duración media de 18 meses. Genéticamente está ligado a una mutación puntual GAC a AAC en el codón 178 del gen de la proteína priónica (PrP), con una sustitución de asparagina por aspártico (D178N) asociada con metionina en el codón 119 del alelo mutado PRNP. **Casos clínicos.** Presentamos el caso de dos hermanos, una mujer fallecida a causa de IFF, y su hermano, quien comenzó a presentar insomnio y leve alteración de los movimientos finos distales de las manos, junto con alteraciones más inespecíficas: cefaleas, acúfenos, alteraciones visuales y astenia. El paciente rechazó el análisis genético molecular, pero otros estudios (monitorización polisomnográfica de 24 horas y RM craneal) ayudaron a objetivar uno de los diagnósticos diferenciales de sus signos y síntomas: un tumor pulmonar primario con metástasis cerebral. **Conclusión.** Exponemos una enfermedad poco frecuente y su diagnóstico diferencial, apoyado por la polisomnografía.

## 12.

### Normalització del patró respiratori en un pacient amb malformació de Chiari tipus I i síndrome de apnees/hipoapnees obstructives de la son després de la reconstrucció de la fossa posterior

A. Ferré, M.A. Poca, M.D. de la Calzada, E. Solana, O. Romero, R. Cambrodí, M.J. Jurado, J. Sauquillo

Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

**Introducció.** La malformació de Chiari tipus I (MC-I) es caracteritza per l'existència d'una ectòpia de les amígdals cerebel·losoles per sota del *foramen magnum*. El tractament d'elecció del pacient amb MC-I és la cirurgia descompressiva de la fossa posterior (CDFP). Existeixen nombrosos estudis sobre els trastorns respiratoris durant la son en pacients amb MC-I, tant de caràcter central com obstructiu. **Objectiu.** Presentar un cas de MC-I i trastorns respiratoris obstructius greus que remeten després de realitzar la CDFP. **Cas clínic.** Pacient de 15 anys amb clínica de dos mesos d'evolució de cefalea i inestabilitat de la marxa. A l'exploració neurològica destacava la presència d'una oscil·lòpsia, abolició del reflex nauseós i desviació de l'úvula. La RM cranial va objectivar un descens de 10 mm de les amígdals cerebel·losoles i una odontoïdes retrocorva. Durant l'ingrés hospitalari es va realitzar una polisomnografia nocturna (PSG) que va posar de manifest una síndrome de apnees obstructives de la son (SAHOS) en grau greu (IAH: 91). Als sis mesos de la CDFP es va realitzar una nova PSG, que va objectivar la resolució del SAHOS (IAH: 2). **Conclusions.** La compressió anterior i posterior dels centres respiratoris podria explicar la fisiopatologia de la SAHOS en aquest pacient. En la MC-I, la CDFP hauria de considerar-se en aquells pacients en els quals existeixen trastorns respiratoris obstructius que no poden ser explicats per altres causes.

Estudi parcialment finançat per la beca FIS PI07/0681 del Fons d'Investigació Sanitària.

## 13.

### Bases neuronals que donen suport al fenomen de neuroplasticitat

J.M. Espadaler, G. Conesa, A. León, C. Roberto-Quijada, G. Villalba, A. Gabarrós, J. Peña, I. Fernández-Conejero, T. Rognoni, R.M. Manero, J. Díaz

Hospital Universitari del Mar. Barcelona.

**Introducció.** El concepte de neuroplasticitat neix de l'observació de la conservació de la funció cerebral ubicada teòricament en àrees lesionades, i que està ubicada en un lloc diferent. S'interpreta aquesta diferent localització com a un fenomen de suplència que les noves localitzacions fan davant de la lesió progressiva de les àrees on originàriament es localitzava aquesta funció. La localització funcional d'aquestes noves àrees funcionals és un requisit imprescindible per a la planificació quirúrgica de la lesió, però també pot constituir un recurs terapèutic de rehabilitació dels pacients amb dèficits funcionals. **Cas clínic.** Pacient amb un cavernoma frontotemporal esquerre, amb clínica exclusiva de crisis epilèptiques. L'estudi de RM funcional mostra dominància manual a l'hemisferi esquerre, i l'estudi de llenguatge mostra activació bilateral. Es realitza mapa funcional del llenguatge prequirúrgic bilateral per nTMS (NBS Nexstim, Eximia) i tractografia (DTI) (Dextroscope, Volume Ind), aplicant l'estudi tractogràfic a la regió d'interès ajustada a cada punt de llenguatge localitzat per nTMS. S'obtenen a l'hemisferi esquerre tres punts de disàrtria per nTMS i cinc punts d'*speech arrest* en l'hemisferi dret. Durant el mapeig intraoperatori del cavernoma frontotemporal esquerre es confirmen els tres punts de disàrtria localitzats per nTMS, i la negativitat d'altres punts del lòbul temporal esquerre. Hem realitzat estudi de DTI ajustant la ROI a cada punt de llenguatge, tant de l'hemisferi dret com esquerre. Els punts obtinguts en l'hemisferi esquerre mostren connexions amb l'àrea promotora, suggerint un perfil funcional clarament motor i compatible amb la disàrtria induïda post-estimulació. Els punts obtinguts a l'hemisferi dret

mostren connexions amb l'àrea temporo-parietal dreta, suggerint un trajecte paral·lel al fascicle arqueat. **Conclusió.** Aquesta metodologia d'associació de la nTMS i el DTI representa la confluència de les dades fisiològiques i les anatòmiques; i pot constituir una eina valuosa per definir les bases neuronals que donen suport als canvis de neuroplasticitat, així com un element que consolidi el coneixement dels fenòmens de neuromodulació cortical.

## 14.

### Aportació dels potencials evocats somatosensorials i el reflex de parpelleig en l'estudi del nervi lingual

V. Pascual-Rubio<sup>a</sup>, M. Barcala-Simó<sup>a</sup>, J.Ll. Estrada-García<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servei de Neurofisiologia Clínica.

<sup>b</sup>Servei de Cirurgia Maxil·lofacial.

Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona.

**Introducció.** El nervi lingual proveeix sensibilitat tàtil, termoalgèsica i gustativa als dos terços anteriors de la llengua. La seva afectació produeix parestèsies i pèrdua de gust i sensibilitat en aquest territori anatòmic, essent la complicació més temuda l'aparició de dolor neuropàtic. Existeixen diverses causes d'afectació del nervi lingual que es poden beneficiar de la reparació nerviosa quirúrgica; s'utilitzen estudis neurofisiològics com els potencials evocats somatosensorials i el reflex de parpelleig per valorar-ne la indicació. Es discuteixen els pros i els contres d'aquestes dues tècniques i es proposa un protocol cronològic per a la seva aplicació. **Casos clínics.** Presentem tres pacients amb afectació del nervi lingual atesos al nostre hospital durant l'any 2009. Dos d'ells amb afectació nerviosa després d'una exodòncia quirúrgica de cordals, i un tercer, en el context d'una clínica de parestèsies generalitzades. **Conclusió.** Els potencials evocats somatosensorials i el reflex de parpelleig objectiven l'afectació del nervi lingual i en determinen la seva continuïtat. Per valorar la indicació de reparació quirúrgica de nervi es proposa realitzar un estudi neurofisiològic al primer mes d'iniciar-

se la clínica i, si aquest és compatible amb la discontinuïtat nerviosa, un segon estudi al tercer-quart mes, deixant així un període prudencial perquè es produeixi la reinnervació espontània.

## 15.

### Manejo neurofisiológico intraoperatorio en la cirugía de los aneurismas intracraneales. Experiencia del Hospital Universitario de Bellvitge en el año 2009

A.C. Izaguerri-Gracia<sup>a</sup>, J. Pedro-Pérez<sup>b</sup>, A. Gabarrós-Canals<sup>b</sup>, I. Fernández-Conejero<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Hospital Universitario Miguel Servet.

Zaragoza. <sup>b</sup>Hospital Universitario de Bellvitge.

L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.

**Introducció.** Las técnicas de monitorización neurofisiológica intraoperatoria (MNIO) han hecho que la cirugía de los aneurismas intracraneales sea más segura por la prevención de fenómenos isquémicos y la preservación de la integridad funcional de vías sensitivas y motoras. El momento de mayor riesgo es el clipaje de la arteria aferente al aneurisma. El registro de potenciales evocados somestésicos (PESS) durante el clipaje temporal puede detectar situaciones de isquemia de forma precoz, permitiendo revertirlas. También es imprescindible el registro de potenciales motores evocados (PME) para detectar un posible infarto isquémico motor puro de la cápsula interna por la afectación aislada de las arterias perforantes. **Pacientes y métodos.** Se intervino a 34 pacientes diagnosticados de aneurisma cerebral durante el año 2009 en el Hospital de Bellvitge. Se realizó MNIO en 27 pacientes con PESS desde las cuatro extremidades y PEM por estimulación eléctrica transcranial y por estimulación directa cortical bajo anestesia total intravenosa y electroencefalograma en salvapresión. **Resultados.** Ninguno de los 27 pacientes monitorizados presentaron déficits neurológicos posquirúrgicos, aunque intraoperatoriamente siete de ellos presentaron cambios en los potenciales. Cinco mostraron una disminución significativa en la amplitud de los PESS durante el clipaje tempo-

ral, y dos, disminución de los PME sin cambios en los PESS tras colocar el clip permanente sobre el cuello aneurismático. Todos estos cambios revirtieron tras recolocar los clips. Del grupo de los siete pacientes intervenidos sin MNIO, dos presentaron hemiplejía postoperatoria. **Conclusiones.** La MNIO en cirugía de aneurismas intracraneales permite identificar de forma fiable y en tiempo real fenómenos isquémicos antes de que sean irreversibles, permitiendo al cirujano corregir la estrategia quirúrgica. La monitorización multimodal con PESS y PME representa la estrategia óptima en la prevención de infartos corticales e infartos de territorio profundo. La MNIO evita déficits neurológicos postoperatorios en la mayoría de los casos y mejora la calidad y los resultados en la cirugía vascular intracraneal.

## 16.

### Pèrdua d'agudesia visual com a forma de presentació de la malaltia de Creutzfeldt-Jakob. Estudi seriati amb potencials evocats visuals i electroencefalograma

L. Martín<sup>a</sup>, N. Gonzàlez<sup>a</sup>, M. Ferrándiz<sup>a</sup>, C. van Eendenburg<sup>b</sup>, M. Jiménez<sup>b</sup>, Ll. Ramió<sup>b</sup>, A. Molins<sup>b</sup>, D. Genís<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servei de Neurofisiologia Clínica. <sup>b</sup>Servei de Neurologia. Hospital Universitari Josep Trueta. Girona.

**Introducció.** El 10% dels pacients amb la malaltia de Creutzfeldt-Jakob presenten símptomes visuals al començament, mentre que el 50% pot arribar a desenvolupar-los durant la malaltia. Els estudis anatomopatològics han demostrat alteracions de la via visual, des de la retina a l'escorça cerebral. **Cas clínic.** Dona de 62 anys, sense antecedents d'interès, tramesa al nostre laboratori per disminució progressiva de l'agudesia visual, de 15 dies d'evolució. Durant l'ingrés va desenvolupar un deteriorament cognitiu ràpidament progressiu que acabà en mutisme, estat catatònic i mioclonies espontànies posteriors. La pacient va morir als dos mesos d'iniciar-se la clínica. Es van practicar exploracions oftalmològiques, estudis de neuroimatge, de sang i líquid cefaloraquídi (LCR), així com electroencefalograma (EEG) i potencials evocats visuals (PEV) als 15 i als 40 dies d'evolució. Exploracions oftalmològiques: normals. RM: múltiples imatges focals intraparenquimatoses hiperintenses en T<sub>2</sub> a substància blanca subcortical i periventricular. Sense lesions als ganglis basals. Serologies negatives. Proteïna 14.3.3 positiva al LCR. Als 15 dies d'evolució, l'EEG va mostrar un alentiment de l'activitat basal. Els PEV estimulants amb escaquer alternat van mostrar unes latències de la onda P100 allargada, bilateralment. Als 40 dies d'evolució, l'EEG va mostrar un empitjorament amb l'aparició de sèries intermitents d'ondes trifàsiques a regions an-

teriors. Els PEV amb estímul *flash* van mostrar respostes gegants. **Conclusions.** Les alteracions visuals poden ser un símptoma inicial de la malaltia de Creutzfeldt-Jakob. Els PEV poden ser gegants en fases agudes de la malaltia, fins i tot sense la presència de mioclonies. Els PEV són molt útils en el diagnòstic d'aquesta malaltia quan es presenta de forma atípica, i resulta important incloure'ls en el protocol diagnòstic.

## 17.

### Cribatge auditiu neonatal: potencials evocats auditius de tronc cerebral (PEATC) automàtics en relació a PEATC convencionals

N. González<sup>a</sup>, L. Martín<sup>a</sup>, M. Ferrándiz<sup>a</sup>, C. van Eendenburg<sup>b</sup>, M. Sánchez<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servei de Neurofisiologia Clínica.

<sup>b</sup>Servei de Neurologia. <sup>c</sup>Servei de Pediatria. Hospital Universitari Josep Trueta. Girona.

**Introducció.** El Departament de Salut ha elaborat un protocol per a la detecció precoç, diagnòstic, tractament i seguiment de la hipoacúsia neonatal, que s'ha de començar a aplicar. Es proposa com a cribatge potencials evocats auditius de tronc cerebral (PEATC) automatitzats a tots els nadons, prèviament a l'alta hospitalària, i repetició si són patològics, al mes de vida. Si tornen a ser patològics es remeten a la Unitat de Re-

ferència per a la Hipoacúsia (URH) abans dels tres mesos. Presentem un estudi fet al nostre hospital, entre juliol del 2009 i febrer del 2010, previ a l'aplicació d'aquest protocol. Practiquem PEATC convencionals a nens amb primers PEATC automatitzats patològics bilateralment. **Pacients i mètodes.** 25 nens estudiats amb PEATC convencionals, al primer mes de vida, per presentar primers PEATC automatitzats patològics bilateralment: no obtenció d'onda V a 35 dB. Només quatre infants presentaven factors de risc per hipoacúsia: un amb hiperbilirubinèmia i tres amb patiment perinatal. Obtenim PEATC estimulants amb clic ambdues oïdes per separat a 80 dB, polaritat alternant i sense emmascarament. Determinem el llindar auditiu estimulants amb clic, condensació, fins a 30 dB. **Resultats.** De 25 proves realitzades, 18 eren normals, set no eren totalment normals, i només dos amb diagnòstic d'hipoacúsia real: una afecció retrococlear i l'altra endococlear moderada. Les altres cinc proves suggereixen afecció transmissiva: baixa amplitud, augment de latències, temps de conducció central normal i llindars auditius entre 40-50 dB. **Conclusió.** Els PEATC convencionals permeten un cribatge més acurat i derivar menys pacients a la URH que si es practiquen dos PEATC automatitzats (del 28 al 8% en la nostra sèrie). Es té en compte en els cribatges el cost que implica l'alta incidència de falsos positius?