

XXV Reunión Anual de la Sociedad Andaluza de Neurofisiología Clínica

Osuna, Sevilla, 20 de noviembre de 2010

1.

Estado epiléptico de evolución fatal

Díaz-Montoya B, Menéndez de León C, Dinca-Avarvarei L, Rosado-Peña B, López-Gutiérrez I, Ramos-Jiménez M, García-González G, García-Perales A

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. El estado epiléptico se define como aquella situación en la que una crisis epiléptica se repite o persiste durante 30 minutos o más sin recuperación del paciente, con semiología clínica diversa y unas bases anatómica, fisiopatológica y etiológica variables. Algunos autores, sin embargo, consideran suficiente una duración menor (5-10 minutos) para definir el estado epiléptico, estableciendo una correlación, directamente proporcional entre duración y morbimortalidad. Se considera estado epiléptico refractario cuando la crisis persiste durante 60 minutos a pesar de haber tratado al paciente con al menos dos fármacos antiepilépticos en dosis óptimas. **Objetivo.** Profundizar en el conocimiento del estado epiléptico refractario, que presenta una morbimortalidad elevada y del que, sobre todo si no existen antecedentes epilépticos ni otra patología conocida previa, no se llega a conocer su etiología. **Caso clínico.** Paciente de 26 años, sin antecedentes de interés, que tras un cuadro catarral leve comenzó con un estado epiléptico refractario al tratamiento y tras tres semanas en la Unidad de Cuidados Intensivos evolucionó de forma fatal. Las pruebas complementarias realizadas, tanto de imagen como de laboratorio, fueron inespecíficas. EEG: paroxismo generalizado que, tras sedación barbitúrica,

evolucionaron a un trazado de paroxismo-supresión y, finalmente, a ausencia de actividad bioeléctrica cerebral. No se pudo realizar un diagnóstico definitivo *in vivo*, dejándose la filiación del mismo para el estudio *post mortem*. **Conclusión.** Los estados epilépticos refractarios son poco frecuentes, pero con alta mortalidad; su etiología es, sobre todo en los casos *de novo*, desconocida en su mayoría. Resulta necesario plantearse la posibilidad de etiologías potencialmente tratables, como las alteraciones inmunológicas, y valorar nuevas estrategias terapéuticas que aumenten la supervivencia de estos pacientes.

2.

Estudio de 150 casos de electromiografía infantil

Escalante-Pérez del Bosque A, Navas-Sánchez P, Rodríguez-Santos L, Núñez-Castaín MJ

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La exploración neurofisiológica del sistema nervioso periférico para el diagnóstico de enfermedades neuromusculares en la edad pediátrica presenta características diferentes a las del adulto. **Objetivo.** Realizar un análisis descriptivo de los pacientes pediátricos evaluados en nuestro servicio durante el último año. **Pacientes y métodos.** Estudio de las características clínicas y electromiográficas de 150 pacientes atendidos en el Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Carlos Haya durante el año 2009. **Resultados.** Se realizó EMG a 52 lactantes y a 98 niños. Los servicios con mayor demanda de EMG fueron Neuropediatría, Trauma-

tología y Rehabilitación. Los motivos de consulta más frecuentes en menores de 2 años fueron el síndrome del lactante hipotónico y la parálisis braquial, y entre 2 y 14 años de edad, la debilidad muscular crónica, las anomalías de los pies y de la marcha y las neuropatías traumáticas. Los resultados electromiográficos fueron: patrón neuropático, 58%; sin hallazgos significativos, 32%; patrón miopático, 7%, y trastornos de la unión neuromuscular, 3%. Se observó una alta correlación cliniconeurofisiológica en la atrofia muscular espinal, la miastenia, las neuropatías, la parálisis braquial y la parálisis facial. **Conclusiones.** La EMG en pediatría tiene unas características especiales en cuanto a técnica e interpretación. Encontramos una alta correlación entre los resultados electromiográficos, el seguimiento clínico y el resultado de pruebas complementarias en los procesos neurógenos periféricos, de segunda motoneurona y de la unión neuromuscular; una correlación baja en los miopáticos, e intermedia-baja en otros procesos como las anomalías de los pies y de la marcha.

3.

Mejoría clínica con rotigotina en el síndrome de piernas inquietas/movimientos periódicos de las piernas

Fernández-Almagro Durán MJ, Paniagua Soto J

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. El síndrome de piernas inquietas (SPI) es definido por el Grupo Internacional de Estudio del SPI como el deseo de mover extremidades y parestias, síntomas que empeo-

ran o sólo están presentes durante el reposo o se alivian parcial y temporalmente con la actividad, inquietud motriz y empeoramiento nocturno de los síntomas. Frecuentemente ocasiona dificultades para conciliar o mantener el sueño, agotamiento, cansancio y excesiva somnolencia diurna. Se puede asociar a movimientos periódicos de las piernas (MPP) durante el sueño. **Objetivo.** Evaluar la mejoría clínica medida con la escala de evaluación del SPI (IRLS) en pacientes con SPI moderado-grave tras el tratamiento con rotigotina durante 3-6 meses. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo de pacientes con SPI/MPP diagnosticados según los criterios del Grupo Internacional de Estudio del SPI. De los pacientes que acudieron durante septiembre a diciembre de 2010 a la consulta de sueño se seleccionaron aquellos que tenían un diagnóstico de SPI/MPP de intensidad moderada o grave, tratados con parches de rotigotina en dosis de 2-4 mg. Se revisaron sus historias clínicas para valorar las características demográficas (edad y sexo) y clínicas (tiempo de evolución, dosis de rotigotina y efectos secundarios). Por último, se realizó una nueva evaluación con la IRLS para valorar la mejoría tras 3-6 meses de tratamiento. **Resultados.** Se seleccionaron 10 pacientes. El 90% asociaban MPP, de los cuales el 88% era moderado-grave y tan sólo el 12% era leve. El 50% tenían excesiva somnolencia diurna. El 70% de los pacientes tenían síndrome ansioso-depresivo. Dos pacientes dejaron el tratamiento antes del mes sin efectos secundarios, dos pacientes presentaron dermatitis de contacto de intensidad grave que no cedió con tratamiento y obligó a suspenderlo, y de los seis pacientes restantes, sólo uno presentó un valor postratamiento de la IRLS superior al

pretratamiento; en cinco pacientes, el valor postratamiento de la IRLS fue muy inferior al pretratamiento, con una mejoría superior al 70%. **Conclusión.** El agonista dopaminérgico rotigotina es una opción en el tratamiento del SPI y, en ausencia de efectos secundarios, aporta una sustancial mejoría sintomática.

4.

Efectos secundarios de la rotigotina en el síndrome de piernas inquietas/movimientos periódicos de las piernas

Fernández-Almagro Durán MJ,
Paniagua Soto J

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. La rotigotina es un agonista dopaminérgico sobre receptores $D_3/D_2/D_1$, receptores selectivos serotoninérgicos (agonista 5-HT_{1A}) y adrenérgicos (α_2 -antagonista), utilizado en el síndrome de piernas inquietas (SPI) grave-moderado y que se administra por vía transdérmica en dosis de 0,5-4 mg/24 h. Los efectos adversos más frecuentes son dermatitis de contacto en el área de aplicación, náuseas, dolor de cabeza y fatiga. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 72 años, sin antecedentes familiares y con antecedentes personales de fenómeno de Raynaud en las manos sin enfermedad sistémica, a la cual se diagnosticó SPI/movimientos periódicos de las piernas (MPP) en junio de 2007. Se inició tratamiento con pramipexol y ropirrolol, sin buenos resultados. Se decidió tratar con rotigotina, 2 mg en parches, y presentó una reacción cutánea en el lugar de aplicación que no se corrigió tras el tratamiento y que obliga a suspender el fármaco. Caso 2: mujer de 71 años, sin antecedentes familiares y con antecedentes personales de hipertiroidismo autoinmune, a la cual se diagnosticó SPI/MPP grave en junio de 2009. Se instauró tratamiento con pramipexol y ropirrolol, sin control de los síntomas. En agosto de ese año se inició tratamiento con rotigotina, 2 mg en parches, y presentó dermatitis de contacto en el área de aplicación, que no ce-

dió al tratamiento y obligó a suspender el fármaco. **Conclusión.** En nuestra experiencia, la frecuencia de dermatitis tras la aplicación de rotigotina en parches sólo se produjo en dos de los ocho pacientes (25% de los casos) tratados con rotigotina en nuestra consulta de sueño, cifra inferior a la publicada. Ambas pacientes tenían enfermedades de base autoinmune.

5.

¿El tratamiento con CPAP en pacientes con síndrome de apnea/hipopnea del sueño disminuye el riesgo cardiovascular?

Fernández-Almagro Durán MJ,
Paniagua Soto J

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. El riesgo cardiovascular se relaciona con factores no modificables (edad, sexo) y modificables (obesidad, hipertensión arterial, tabaquismo, dislipemia y diabetes). La relación entre el síndrome de apnea/hipopnea del sueño (SAHS) y el riesgo cardiovascular se ha probado con evidencia científica, y también que el tratamiento con CPAP reduce la presión sistólica, mejora la función sistólica del ventrículo izquierdo y disminuye la agregación plaquetaria. Los mecanismos fisiopatológicos que sustentan esta asociación no se conocen bien. **Objetivo.** Estudiar la reducción del riesgo cardiovascular analizando la modificación del índice de masa corporal (IMC) y la tensión arterial sistólica (TAS) y diastólica (TAD) en pacientes con SAHS tras tratamiento con CPAP en la consulta de sueño del Servicio de Neurofisiología Clínica. **Pacientes y métodos.** Se seleccionaron los pacientes que cumplían los criterios de inclusión en el estudio de entre los que acudieron a la consulta de sueño durante abril y mayo del año 2010 ($n = 55$). Se revisaron historias clínicas y se estudiaron marcadores de riesgo (edad y sexo) factores de riesgo (IMC, TAS, TAD, perímetro cervical y abdominal), excesiva somnolencia diurna (no somnolencia: 0-10; som-

nolencia > 10) y gravedad del SAHS (leve: índice apnea/hipopnea 10-20; moderado: 20-50; grave > 50). Por último, se comparó el IMC y la tensión arterial pre y postratamiento con CPAP a los tres meses y al año. **Resultados.** Mujeres, 25%; hombres, 75%. Excesiva somnolencia diurna, 75%. Gravedad: leve, 35%; moderado, 43%; grave, 24%. IMC al diagnóstico: normal, 4%; sobrepeso, 29%; obesidad, 66%. Hipertensión arterial al diagnóstico, 62%. No se encontraron diferencias significativas a los 3 o 12 meses de tratamiento con CPAP en el IMC, perímetro abdominal, cervical, TAD, TAS ni tensión arterial media. **Conclusión.** En nuestros pacientes con SAHS no disminuye el riesgo cardiovascular medido a través del IMC y la tensión arterial tras el tratamiento con CPAP.

6.

Coexistencia de patología desmielinizante central y periférica

López-Gutiérrez I, Dinca-Avarvarei I,
Ramos-Jiménez M, Rosado-Peña B,
Díaz-Montoya B, Álvarez-López M,
Menéndez de León C

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital
Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La presencia en un individuo de afectación desmielinizante tanto del sistema nervioso central (SNC) como periférico (SNP) se ha descrito en diversas publicaciones, aunque hasta el momento se desconoce su incidencia y su mecanismo inmunopatogénico. **Caso clínico.** Varón de 36 años que, en la exploración, presentaba oftalmoparesia internuclear, paraparesia con hipertonia, hipoparestesia en la hemicara derecha, arreflexia generalizada, Babinski bilateral y marcha imposible. El estudio del líquido cefalorraquídeo mostró una elevación del índice IgG y la RM craneal en secuencia T₂ objetivó lesiones hiperintensas en la sustancia blanca periventricular y los centros semioviales bilaterales, compatibles con una enfermedad desmielinizante. El estudio neurofisiológico evidenció, mediante potenciales evocados, una moderada afectación desmielinizante y

axonal de ambas vías visuales, grave de las vías acústicas y de las somestésicas de los cuatro miembros, moderada de las vías piramidales de los miembros superiores, y grave de los inferiores. El estudio electroneurográfico objetivó una polineuropatía sensitivomotora de predominio desmielinizante, compatible con polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. Se cumplían los criterios de McDonald para el diagnóstico de esclerosis múltiple y de la EFNS-PNS Task Force para el diagnóstico de polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica definitiva. **Conclusión.** No existe mención en la bibliografía acerca de si la coexistencia de ambas patologías tiene implicaciones pronósticas; a pesar de ello, ante un estudio compatible con enfermedad desmielinizante central o periférica, el neurofisiólogo clínico debe plantearse siempre la posibilidad de que la afectación sea a ambos niveles. Un exhaustivo diagnóstico, para el cual es imprescindible el estudio neurofisiológico, mejorará la calidad de vida del paciente por la posibilidad de una intervención terapéutica.

7.

Estado epiléptico no convulsivo secundario a un accidente cerebrovascular isquémico subagudo en el hipocampo frente a esclerosis mesial: a propósito de un caso

Navas-Sánchez P^a, Fernández-Sánchez VE^a, Postigo-Pozo MJ^a, Rodríguez-Santos L^a, Escalante-Pérez del Bosque A^a, Asenjo-Pérez B^a, Bauzano-Poley E^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Radiología. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. El estado epiléptico no convulsivo (EENC) se define como una actividad de crisis electroencefalográfica prolongada, síntomas clínicos no convulsivos y una alteración de la conciencia y del comportamiento, siendo de difícil diagnóstico. Su etiología es diversa (metabólica, vascular, infecciosa, tumoral...). **Caso clínico.** Mujer de 64 años con hepatopatía alcohólica. Presentó un cuadro confusional de

horas de duración. El EEG mostró lentificación difusa de la actividad bioeléctrica cerebral de base y paroxismos de ondas agudas y puntas en la región frontotemporal derecha, con tendencia a la periodicidad compatible con EENC parcial complejo. La RM craneal presentó una alteración de la difusión en el hipocampo, sugestiva de infarto agudo-subagudo. Tras tratamiento con levetiracetam y fenitoína se observó una disminución de los paroxismos y una actividad de base menos lentificada. La evolución electroclínica fue favorable. El EEG de control al mes del episodio mostró una focalidad lenta temporal derecha de escasa incidencia. En la RM se normalizó la imagen de difusión, persistiendo una alteración de señal en el hipocampo derecho, sugestiva de atrofia hipocampal (esclerosis mesial). **Conclusión.** Es importante el EEG en el diagnóstico del EENC. Destaca la necesidad de realizar un diagnóstico diferencial con estados de confusión postictal, amnesia global transitoria, encefalopatías metabólicas o tóxicas, psicosis y migraña.

8.

A propósito de dos casos de debilidad generalizada aguda: neuropatía motora axonal aguda

Pizarro-Sánchez M

Servicio de Neurofisiología.
Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción. El síndrome de Guillain-Barré es la más frecuente de las neuropatías desmielinizantes adquiridas, con una incidencia 0,6-1,9 casos por 100.000 habitantes. Aparece a cualquier edad, pero aumenta con la edad, Hodgkin, embarazo y cirugía, sin diferencias intersexo. Existen diversas variantes según la diana del ataque autoinmunitario: neuropatía motora axonal aguda, neuropatía sensitivomotora axonal aguda y polineuropatía desmielinizante aguda idiopática. **Objetivo.** Describir hallazgos electrofisiológicos en dos casos de neuropatía motora axonal aguda. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 76 años, con antecedentes personales de

dislipemia, accidente cerebrovascular isquémico parietal izquierdo y fibrilación auricular. EA: gastroenteritis aguda la semana previa, debilidad aguda ascendente en los miembros inferiores hacia los superiores. EF: tetraparesia flácida arrefléxica general. Pares N. Pruebas complementarias: hemograma y bioquímica anodinos. LCR: no pleocitosis (RL 1 célula/mm³), glucosa de 76,7 mg/dL, hiperproteíorraquia (107,10). TC cráneo: leucoaraiosis, lesión isquémica parietal izquierda. RM sin compresión medular. Serologías negativas (*T. pallidum*, *C. jejuni*), IgG + VVZ, toxoplasma, *Y. enterocolitica* y *H. pylori*. Anticuerpos antiangliósidos IgM e IgG negativos. EDX: polineuropatía generalizada, simétrica, motora y axonal (conservación de la conducción nerviosa sensitiva; disminución de CMAP, 0,5-1 mV; conservación de la velocidad de conducción, sin bloqueos de conducción en sitios de atrapamiento o proximal). Caso 2. Mujer de 48 años, sin antecedentes personales de interés. Ocho días antes del ingreso presentó gastroenteritis aguda. EA: pérdida de fuerza ascendente iniciada en los miembros inferiores, que a las 36 horas ya afectaba a los superiores. EF: tetraparesia flácida arrefléxica general. EDX inicial: polineuropatía generalizada, simétrica, motora y axonal (conducción nerviosa sensitiva conservada; conducción nerviosa motora: marcada disminución de amplitud; CMAP: 0,1-0,3 mV, con latencia distal y velocidad de conducción conservadas, sin bloqueos de conducción). Sigüientes exploraciones a los 10 y 20 días. EMG: muy escasa denervación. Potencial de acción de unidad motora normal y reclutamiento deficitario. Conducción nerviosa sensitiva conservada sin cambios en CMAP. **Conclusiones.** La electrofisiología continúa siendo un pilar importante en el diagnóstico de la neuropatía motora axonal aguda, aunque es importante considerar los efectos de la degeneración walleriana en las amplitudes de CMAP y SNAP distal tras lesión aguda, reevaluando al paciente a los 7 y 21 días para corroborar la naturaleza axonal o desmielinizante.

9.

Coexistencia de miastenia grave y polimiositis en una paciente ingresada en la UCI. Diagnóstico neurofisiológico

Ramos-Jiménez M, Menéndez de León C, Díaz-Montoya B, Rosado-Peña B, López-Gutiérrez I, Álvarez-López M, Dinca-Avarvare I

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La presencia de timoma en enfermedades autoinmunes se ha descrito con frecuencia. El 50% de los casos desarrollan miastenia grave, y el 5%, miopatía inflamatoria. Presentamos el caso de una paciente en la que coexistían ambas entidades. **Objetivo.** Conocer el perfil clínico y estudios complementarios en pacientes con miastenia grave y miopatía inflamatoria para contribuir a su caracterización en nuestro medio. **Caso clínico.** Mujer de 37 años de edad, ingresada por debilidad progresiva, pérdida de peso, erupciones cutáneas y masa mediastínica, trasladada a la UCI por taquicardia ventricular y dificultad respiratoria. No se le administraron corticoides ni bloqueantes musculares. Progresó a tetraparesia, dudosa paresia facial bilateral y aumento de la disnea, requiriendo intubación. Tras una semana sin filiar se solicitó un estudio neurofisiológico. ENG-EMG: estimulación repetitiva a baja frecuencia con decremento 1.^a-4.^a CMAP del 20% en el nervio facial y espinal y del 15% en el nervio cubital, sin potenciación postejercicio. Conducciones sensitivas normales. CMAP de amplitudes levemente disminuidas, sin bloqueos de la conducción. EMG con actividad espontánea (fibrilaciones y ondas positivas), de predominio en musculatura proximal; a la contracción voluntaria, reclutamiento precoz y patrones interferenciales de baja amplitud. Análítica: aumento de CPK de 9.000 UI. Anticuerpos antirreceptor de acetilcolina positivos: 6,82 nmol/L (normal < 0,45 nmol/L). TAC torácico: masa mediastínica compatible con linfoma. LCR inespecífico. El tratamiento con corticoides más inhibidores de la acetilcolinesterasa indujo una mejoría par-

cial de los síntomas hasta casi la normalidad tras la extirpación del tejido tumoral (timoma tipo 2B estadio III). **Conclusión.** La asociación de miastenia grave y miositis acompañando a un timoma es rara. El EMG-ENG tiene un papel fundamental en su diagnóstico.

10.

Migraña y epilepsia: ¿dos entidades relacionadas?

Rodríguez-Santos L, Navas-Sánchez P, Escalante-Pérez del Bosque A, Bauzano-Poley E

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. Diversos estudios epidemiológicos demuestran un aumento de la prevalencia de epilepsia en pacientes con migraña y viceversa. Se ha publicado recientemente la existencia de un sustrato genético común para ambas entidades. **Objetivo.** Revisar la interrelación existente entre migraña y epilepsia desde un punto de vista electroclínico. **Desarrollo.** Migraña y epilepsia se pueden relacionar de tres formas: la coexistencia en un mismo paciente de ambos procesos, episodios de migraña que finalizan en una crisis convulsiva (migra-lesia) y pacientes epilépticos con episodios de cefalea en relación a sus crisis (crítico o poscrítico). El aura epiléptica y la migrañosa tienen características diferentes, pudiendo ayudar a distinguir entre ambas entidades. Desde el punto de vista electroencefalográfico, no existe ningún rasgo característico en la migraña, si bien puede aparecer una actividad lenta parietooccipital bilateral durante el episodio migrañoso, e incluso actividad epileptiforme en casos de migraña basilar. **Conclusión.** La relación entre migraña y epilepsia es cada vez más clara por recientes estudios genéticos que lo confirman, por la mayor prevalencia de migraña en pacientes epilépticos y viceversa, por la eficacia de fármacos antiepilepticos en pacientes con migraña y por el uso de antimigrañosos en pacientes con crisis epilépticas.

11.

Insuficiencia respiratoria aguda en una paciente psiquiátrica. Evaluación del paciente crítico por fallo de destete

Rosado-Peña B, Álvarez-López M, López-Gutiérrez I, Jiménez-Castellanos R, Dinca-Avarvarei L, Díaz-Montoya B, Ramos-Jiménez M

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neu-

rológica degenerativa caracterizada por una afectación difusa de las motoneuronas del sistema nervioso cortical, bulbar y espinal. La baja incidencia de la enfermedad y su comienzo lento, insidioso y progresivo dificultan el diagnóstico. Existen dos formas clínicas de acuerdo con la región inicialmente afectada: medular y bulbar. La bulbar se presenta en el 20-30% de los enfermos, y se manifiesta con disfagia, disfonía o disartria. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y se basa en la demostración de signos de afectación de primera y segunda motoneurona. **Caso clínico.** Mu-

jer de 54 años de edad, en estudio por trastorno de la conducta alimenticia de un año de evolución, con importante pérdida de peso de unos 30 kg. Fue estudiada por distintos especialistas, sin encontrar causa orgánica que lo justificara. Ingresó para un estudio de anorexia de causa psicógena en Psiquiatría, presentando un cuadro de insuficiencia respiratoria con encefalopatía hipercápnica tras administración de benzodiazepinas; precisó ingreso en la UCI y ventilación mecánica. Se solicitó un EMG por fallo de destete repetido, que mostró signos de afectación del asta anterior

en dos niveles, sin alteración sensitiva. Los potenciales evocados motores manifestaban un aumento del tiempo de conducción motora central. Clínicamente asociaba hiperreflexia, detectada en el momento del estudio, sin afectación de esfínteres ni de motilidad ocular extrínseca, por lo que se estableció el diagnóstico de ELA bulbar. Al rehistoriarla, presentaba disfagia y disfonía de un año de evolución. **Conclusión.** La ELA de inicio bulbar puede ser una patología de difícil diagnóstico y debemos tenerla presente dentro de un contexto clínico compatible.