

XLVIII Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurofisiología Clínica (II)

Bilbao, 6-8 de octubre de 2010

Electromiografía

42.

Afectación motora bulbo cervical demorada secundaria a electrocución

Pardal-Fernández JM, Godes-Medrano B, Mansilla-Lozano D, Guerrero-Solano JL, Perona-Moratalla AB

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Albacete.

Introducción. La corriente eléctrica a través del cuerpo humano puede dañar estructuras del sistema nervioso que encuentra a su paso, bien de modo inmediato, bien al cabo de un tiempo. La mielitis postelectrocución inmediata o aguda no es una complicación rara. Puede ser debida a lesión eléctrica o cauteria directa y a alteraciones estructurales vertebrales (fracturas-aplastamientos) o tras varias semanas por retracciones secundarias a grandes quemaduras. Existe un tipo infrecuente de disfunción medular postelectrocución característicamente diferida en el tiempo. En estos pacientes, y tras varios meses de ocurrido el evento, aparecen déficits motores progresivos que provocan un cuadro característico con debilidad en piernas, espasticidad y piramidismo, y que pueden confundirse con enfermedad de motoneurona. **Caso clínico.** Varón que sufrió electrocución grave y que tras 6 meses sin sintomatología motora presentó un trastorno de la marcha progresivo que se estabilizó en varias semanas. En la exploración clínica se demostró un importante piramidismo, más llamativo en miembros inferiores, significativa espasticidad y leve debilidad bilateral en las cuatro extremidades, sin afectación craneal. La

neuroimagen fue normal, así como el estudio electromiográfico-electroneurográfico convencional. En la evaluación de la vía motora corticoespinal mediante estimulación magnética se objetivó una alteración bilateral y simétrica de la conducción, más llamativa para piernas, con un nivel de lesión medular alto y cierto componente de afectación asociada bulbo pontina. **Conclusiones.** La forma de mielitis demorada, como la de nuestro paciente, no es habitual. Puede estabilizarse o progresar, incluso llevar a la muerte. Parece relacionarse con fibrosis endovascular progresiva de pequeños vasos medulares con secundaria isquemia progresiva. No tiene tratamiento, tan sólo medidas sintomáticas que controlen sobre todo la espasticidad, y que en nuestro caso fueron eficientes. El diagnóstico clínico topográfico fue confirmado mediante la exploración de la vía piramidal con estimulación magnética. Estos hallazgos demostraron, como ya es conocido, ser una herramienta muy sensible en el diagnóstico de lesiones segmentarias medulares.

43.

Análisis de valores neurofisiológicos y de resultados de laboratorio en pacientes con sospecha clínica de afectación de transmisión neuromuscular

Ramos-Jiménez MJ^a, Menéndez de León C^b, Bueno-Ruiz AC^a, Álvarez-López M^b, Dinca-Avarvarei L^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

^bServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La miastenia grave es un trastorno de la placa neuromuscular debido a un proceso autoinmune

contra receptores de acetilcolina, causando debilidad fluctuante y fatiga, con empeoramiento vespertino. Afecta a 5-14/100.000, con mayor incidencia en la tercera y cuarta décadas y predominio en mujeres (2 a 1). Existen dos tipos: generalizada y ocular. La ocular es más frecuente y se manifiesta con ptosis y diplopía. Ante la sospecha clínica se realiza el test de tensilón, determinación de autoanticuerpos de receptores de acetilcolina y un estudio neurofisiológico con electromiograma-electroneurograma (EMG-ENG), estimulación repetitiva y EMG de fibra única. **Pacientes y métodos.** Análisis descriptivo-retrospectivo de 79 pacientes derivados al Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Juan Ramón Jiménez (Huelva) en los últimos cuatro años por sospecha de trastorno de la transmisión neuromuscular con clínica de diplopía, ptosis y fatiga. Se realizó el siguiente protocolo: 1. Cribado de afectación periférica; 2. Estimulación repetitiva a baja frecuencia (basal, 30 s postejercicio y cada minuto hasta 4 minutos) en los nervios facial, espinal y cubital a los músculos *nasalis*, trapecio y abductor del V dedo, respectivamente. Sólo se realizó estimulación repetitiva a alta frecuencia ante la sospecha de síndrome miasteniforme de Lambert-Eaton y botulismo; y 3. EMG de fibra única, considerando patológico si *jitter* medio > 37 μ s, más de 10% de pares estudiados con *jitter* > 54 μ s y la presencia de bloqueos. **Resultados y conclusiones.** Mostramos los resultados de los estudios neurofisiológicos patológicos ($n = 38$): porcentaje de decremento del primer al cuarto CMAP de los nervios facial y espinal, el porcentaje de pares con aumento de MCD, de bloqueos, valores mínimos y máximos de MCD, valor del *jitter* medio y media de los MIPI del músculo

frontal. Establecemos la correlación con los autoanticuerpos obtenidos y la presencia de patología tímica.

44.

Ataxia recesiva espástica de Charlevoix-Saguenay: estudio neurofisiológico de cuatro pacientes

Benavente I^a, Pablo MJ^a, Tamargo P^a, Romero F^a, Gazulla J^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital San Jorge. Huesca. ^bServicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. La ataxia espástica autosómica recesiva de Charlevoix-Saguenay (ARSACS) es una enfermedad neurodegenerativa, descrita por primera vez en canadienses de origen francés, procedentes de las regiones de Charlevoix y Saguenay, en Quebec. En esta zona su incidencia es elevada, siendo una enfermedad rara en otras partes del mundo. Esta caracterizada por ataxia cerebelosa de inicio precoz, espasticidad, nistagmo y neuropatía periférica. A diferencia de las características clínicas, que están bien determinadas, las alteraciones neurofisiológicas y su mecanismo fisiopatológico no han sido suficientemente delimitados. El objetivo de este trabajo ha sido describir los hallazgos neurofisiológicos en cuatro pacientes con ARSACS y contribuir al conocimiento de las alteraciones neurofisiológicas presentes en esta enfermedad. **Casos clínicos.** Tres mujeres y un hombre, afectados de espasticidad, debilidad, ataxia y nistagmo, diagnosticados de ARSACS mediante estudio molecular. El estudio neurofisiológico consistió en valoración de la conducción nerviosa proximal y distal, EMG de musculatura

proximal y distal de las cuatro extremidades, *blink reflex*, respuesta simpática de la piel, período cutáneo silente y potenciales evocados somatosensoriales, acústicos del tronco cerebral y visuales. **Conclusión.** Las alteraciones neurofisiológicas de estos pacientes, entre las que destacaban una anormal dispersión temporal de los potenciales motores y sensitivos, alteraciones de la conducción sensitivomotora y aumento de la latencia de las respuestas tardías, en el rango desmielinizante, así como un aumento del tiempo de conducción central, sugieren como causa de las manifestaciones neuromusculares de la enfermedad una mielinopatía central y periférica, a pesar de que se haya propuesto que las manifestaciones neuromusculares de esta enfermedad se relacionan con una extensa degeneración axonal.

45.

Atrofia bilateral de eminencia tenar en la infancia. A propósito de un caso

Lozano-Aragoneses B, Valles-Antuña C, González-Rato J, Carbajal-García P, Fernández-Miranda MC, Villanueva-Gómez F

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Las mucopolisacaridoses son un grupo de enfermedades metabólicas hereditarias causadas por la ausencia o irregularidades en el funcionamiento de las enzimas encargadas de procesar los glicosaminoglicanos (GAGS). El acúmulo de GAGS en los tejidos genera un amplio espectro de signos y síntomas. En la actualidad, el trasplante de médula ósea y el tratamiento enzimático sustitutivo son las principales opciones terapéuticas. El tratamiento precoz previene, e incluso podría revertir, la acumulación de GAGS, mejorando la calidad de vida y limitando la aparición de complicaciones por depósito. **Caso clínico.** Varón de 12 años. Gestación, parto y desarrollo psicomotor normales. Antecedentes personales: hemorragia inguinal, otitis y amigdalitis de repetición. EA: consulta por torpeza manipulativa lentamente progresiva y, en los últimos 6 meses, parestesias oca-

sionales en manos. EF: hipotrofia bilateral de tenar e hipotenar, debilidad en manos de predominio derecho, abducción de brazos limitada, pies cavos, cierta inexpressividad facial y efélides múltiples. Estudios complementarios: analítica normal, incluyendo cribado de mucopolisacáridos en orina. Rx: leve displasia de caderas, estudios reumatológicos, oftalmológicos y audiometría normales. El estudio neurofisiológico descartó polineuropatía y puso en evidencia una neuropatía sensitivomotora distal de ambos nervios medianos, muy grave y con signos de denervación activa. Remitido para estudio genético fue diagnosticado de mucopolisacaridosis tipo I-S (Scheie) y se inició tratamiento sustitutivo con laronidasa. En la actualidad se mantiene estable, e incluso ha mejorado su función articular y la clínica neurológica. **Conclusión.** El síndrome del túnel carpiano bilateral es muy poco frecuente en niños y suele actuar como síntoma centinela de trastornos metabólicos. Su identificación permitió en este caso, un paciente inicialmente oligosintomático, orientar el diagnóstico y mejorar el pronóstico al instaurar precozmente el tratamiento.

46.

Demencia frontotemporal en pacientes con enfermedad de motoneurona

Reyes K^a, Villadóniga M^a, De Blas G^a, Regidor I^a, Vázquez JM^b, Jiménez-Escrig A^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. La enfermedad de motoneurona en la actualidad se considera un grupo heterogéneo de patologías más que una enfermedad con un fenotipo único. En la práctica clínica no es infrecuente encontrar pacientes con afectación de primera, segunda motoneurona o mixto asociados a clínica de demencia frontotemporal, especialmente en los pacientes con incontinencia emocional y evolución lenta de la enfermedad. **Objetivo.** Examinar los patrones neurofisiológicos de los pacientes con enfermedad de motoneurona asociada a demencia

frontotemporal. **Pacientes y métodos.** Se evaluaron retrospectivamente siete pacientes con diagnóstico de enfermedad de primera o segunda motoneurona, que tenían asociados síntomas o hallazgos radiológicos compatibles con demencia frontotemporal, y analizamos los hallazgos neurofisiológicos (EMG y ENG). **Resultados.** En cinco pacientes la clínica inicial fue de enfermedad de motoneurona y en dos, demencia frontotemporal. La enfermedad de motoneurona afectaba al bulbo ($n = 3$), extremidades inferiores ($n = 2$), superiores ($n = 0$), generalizada ($n = 0$). La progresión fue similar en ambas formas. El EMG mostró en todos los pacientes signos de actividad espontánea de denervación multisegmentaria, potenciales de unidad motora normal, velocidades de conducción nerviosa dentro de la normalidad. **Conclusiones.** La afectación de motoneurona puede ser el síntoma inicial de una demencia frontotemporal, siendo indistinguible el patrón electromiográfico. La presencia de deterioro frontal no influye en el pronóstico de la enfermedad de motoneurona ni el patrón de afectación muscular.

47.

Efectos de desoxipeganina en la inhibición por prepulso de la respuesta de sobresalto en sujetos sanos con baja respuesta

Álvarez-Ruiz de Larrinaga A^a, Pena-Pardo MA^b, Álvarez-Vadillo E^a, Francisco-Terreros S^b, Toña-Zuazua I^a, Larrauri-Abril B^a, Quiroga-Elizalde J^a, León-Hernández P^a, Sanz-López E^b, Algorta-Pineda J^b, Mucke H^c, Windisch M^d

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bUnidad de Ensayos Clínicos.

Hospital Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz.

^cClinical Research Department. Austria.

^dHF Arzneimittelforschung GmbH. Alemania.

Introducción. El uso de marcadores fisiológicos en individuos normales facilita el desarrollo de los nuevos fármacos antipsicóticos y de sus aplicaciones. La evidencia genética y neuroquímica sugiere que una inhibición por prepulso de la respuesta de sobresalto (PPI) reducida puede ser marcador de riesgo de esquizofrenia y que

la capacidad de los antipsicóticos para normalizar la PPI puede reflejar su eficacia clínica. Una de las indicaciones de la desoxipeganina podría ser su utilización como fármaco antipsicótico en la esquizofrenia. El objetivo del estudio fue determinar el efecto de la desoxipeganina (100 mg v.o.) en la inhibición por prepulso en individuos sanos con baja PPI. **Pacientes y métodos.** Se seleccionaron los sujetos con baja PPI de una muestra de 60 varones sanos calculando la distribución por percentiles de esta población y se incluyeron los 13 voluntarios con PPI por debajo del percentil 33. El reflejo de sobresalto se provocó mediante un estímulo acústico a 115 dB (pulso) y se midió registrando la respuesta electromiográfica del músculo orbicular de los ojos. Para la inhibición de esta respuesta (PPI) se utilizó un estímulo acústico a 85 dB (prepulso) precediendo al pulso en 60 ms. Cada voluntario recibió ambas formas de tratamiento, desoxipeganina y placebo, como dosis única, en dos periodos experimentales separados por un periodo de lavado de al menos una semana. Se midió la PPI dos horas después de la administración del tratamiento. El efecto del tratamiento se comparó inicialmente con el test no paramétrico de Wilcoxon y posteriormente se realizó un análisis de la varianza (ANOVA). **Resultados.** La PPI tras 60 ms fue descrita siguiendo una distribución aproximadamente normal en una población de varones sanos. El valor calculado para el percentil 33 fue de 31,68. En los individuos con PPI por debajo del percentil 33 no se encontraron diferencias estadísticamente significativas en los efectos del PPI entre los dos tratamientos. **Conclusión.** No hay efecto de la desoxipeganina, comparado con el placebo, sobre la PPI en los sujetos con baja respuesta.

48.

Encefalomiелitis aguda diseminada asociada a síndrome de Guillain-Barré en niños: a propósito de un caso

Salinas-Rodríguez M^a, Cabañes-Martínez L^c, Lebrato-Rubio N^c, Jiménez-Martínez J^b, Fernández-García C^a

^aServicios de Neurología y Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Pediatría. Hospital Sanitas La Moraleja. ^cServicio de Neurofisiología Clínica. Fundación Instituto San José. Madrid.

Introducción. La encefalomiелitis aguda diseminada es una encefalopatía aguda secundaria a un proceso infeccioso que ocasiona una desmielinización inflamatoria multifocal del sistema nervioso central. **Objetivo.** Descripción de un caso clínico de encefalomiелitis aguda diseminada con síndrome de Guillain-Barré (SGB) en un lactante. **Caso clínico.** Lactante de 6 meses que ingresa tras cuadro viral de gastroenteritis aguda de 48 horas de evolución, que comienza con hipotonía generalizada y episodios de desconexión del medio, sin fiebre asociada. Se realiza EMG de miembros superiores e inferiores con una ausencia de las conducciones motoras y sensitivas en miembros superiores, y un enlentecimiento con caída de amplitud de las conducciones de miembros inferiores. Ausencia de onda F y de potenciales evocados somatosensoriales (PESS) de miembros superiores, con alteración de PESS de miembros inferiores. **Conclusión.** A pesar de los pocos casos descritos de encefalomiелitis aguda diseminada con asociación a SGB, ambas entidades pueden aparecer simultáneamente en la población pediátrica.

49.

Estudio de seguimiento de nueve pacientes diagnosticados de polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica

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

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

Introducción. Realizamos un estudio retrospectivo de nueve pacientes diagnosticados de polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP), atendidos en nuestro hospital entre 2000-2010. **Pacientes y métodos.** De los nueve pacientes, cuatro presentaron la forma idiopática, y el resto, asociada a otras enfermedades (esclerosis múltiple, adenocarcinoma gástrico, gammapatía IgM e insuficiencia renal crónica). La edad de los pacientes osciló entre 27 y 74 años, ocho eran hombres y una, mujer. Se realizó estudio de conducción motora de los nervios mediano, cubital y tibial posterior y onda F de los mismos, así como conducción sensitiva de mediano, cubital y sural. **Resultados.** Los estudios de conducción motora mostraron un enlentecimiento de la velocidad de conducción en el 83% de los nervios estudiados; en el 71% de los nervios motores evidenciamos un aumento de las latencias; se encontraron bloqueos de conducción motora por encima del 50% en un 10% de los nervios motores estudiados. Las ondas F estuvieron prolongadas en un 28% de los nervios motores analizados y ausentes en el 72%. Evidenciamos un enlentecimiento de las velocidades de conducción sensitiva en el 50% de los nervios explorados y potenciales de acción de nervios sensitivos ausentes en el 33%. A todos los pacientes se les administraron ciclos de Ig IV, presentando en general buena respuesta al tratamiento. **Conclusiones.** Dada la posibilidad de intervención terapéutica es fundamental la obtención de un diagnóstico exhaustivo, apoyado tanto en la clínica como en los estudios neurofisiológicos. Planteamos la diferencia entre los parámetros neurofisiológicos obte-

nidos en CIDP idiopática y la asociada a otras enfermedades, así como la posible correlación entre dichos parámetros y la evolución de los pacientes.

50.

Exploración neurofisiológica en un paciente con mioclonías propiospinales

Traba-López A^a, Ochoa-Mulas M^b, Sáez-Landete I^a, López-Manzanares L^b, Pastor-Gómez J^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. Hospital Universitario Madrid Montepríncipe. Madrid.

Introducción. Las mioclonías propiospinales se caracterizan por la lenta propagación de la contracción muscular tanto caudal como cranealmente a partir de un determinado segmento espinal. **Caso clínico.** Varón de 44 años con mioclonías generalizadas de predominio axial y en miembros inferiores de seis años de evolución. Son de aparición diurna y nocturna, principalmente con el adormecimiento y también durante el sueño. No provocan caída al suelo. Se realizó estudio analítico general en sangre y orina, incluyendo bioquímica, hormonas, marcadores tumorales e inmunológicos para descartar enfermedades asociadas. Estudios de imagen con RM cerebral y espinal, así como tractografía; PET de cuerpo entero y cerebro. Estudio neurofisiológico: electromiograma (EMG) con registro en múltiples niveles, electroencefalograma (EEG) basal y polisomnograma nocturno, conducción motora central y potenciales evocados somatosensoriales de nervio mediano, y test para valorar la excitabilidad cortical (potencial C, ciclo de recuperación de onda N20 de los potenciales evocados somatosensoriales del nervio mediano). Los estudios de imagen demostraron una hernia discal C5-C6 sin afectación medular. El PET fue normal. Se descartaron enfermedades tumorales o inmunológicas asociadas. El EMG demostró la presencia de mioclonías de gran duración (incluso > 500 ms) que se originaban en la región cervical inferior y con una difusión tanto craneal como caudal al

resto de niveles espinales. El EEG fue normal, sin actividad epileptiforme y registrándose únicamente un artefacto de movimiento cuyo inicio era siempre posterior al de las mioclonías. El estudio de vías largas centrales sensitivas y motoras fue normal. No se encontró ningún signo de hiperexcitabilidad cortical. **Conclusión.** Se trata de un cuadro con criterios neurofisiológicos de mioclonías propiospinales, sin etiología orgánica demostrable. En su tratamiento se emplearon diversos antiepilépticos con mala respuesta por intolerancia, y tan sólo con zolpidem se ha logrado una importante mejoría de los síntomas.

51.

Glucogenosis tipo II, forma infantojuvenil: a propósito de un caso

Rodríguez L, Navas P, Núñez MJ, Escalante A

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

Introducción. Es una enfermedad metabólica hereditaria rara del grupo de las glucogenosis, causada por un déficit congénito de maltasa ácida. Los síntomas cardinales en su forma infantil son: hipotonía, debilidad muscular, cardiomegalia, hepatomegalia y macroglosia. **Caso clínico.** Varón de 14 meses con succión débil en el período neonatal, enviado para estudio neurofisiológico por retraso motor, facies miopática, hipotonía global y arreflexia, con sospecha diagnóstica de distrofia muscular congénita, sin antecedentes familiares de enfermedad muscular. Se realizan conducciones motoras de los nervios mediano, cubital, peroneal y tibial posterior derechos, con amplitud disminuida del potencial evocado en todos los nervios explorados. La conducción sensitiva ortodrástica del nervio mediano derecho fue de parámetros normales. La electromiografía de aguja en músculos proximales y distales de miembros derechos mostró actividad espontánea (fibrilaciones, ondas positivas) y abundantes descargas miotónicas, trazados interferenciales de amplitud media normal y potenciales de unidad motora de corta duración, con

un aumento en el porcentaje de polifásicos. Se planteó como diagnóstico diferencial la distrofia miotónica, enfermedad de Pompe (déficit de maltasa ácida), polimiositis, miopatía miotubular y miopatía por déficit de carnitina. En las pruebas de laboratorio destacan CK (3.396 U/L) y ligera elevación de las enzimas hepáticas. Ecocardiograma con miocardiopatía hipertrófica. Genética negativa para distrofia miotónica de Steinert. Biopsia muscular compatible con la forma infantil no clásica de glucogenosis tipo II (déficit de maltasa ácida), contrastando la extensa afectación del músculo estriado con la escasa repercusión respiratoria del paciente. Genética positiva en heterocigosis. Se inicia tratamiento de sustitución enzimática. **Conclusiones.** Importancia del estudio neurofisiológico en el diagnóstico diferencial de las miopatías en pacientes pediátricos y del diagnóstico precoz por la posibilidad de tratamiento.

52.

Hallazgos neurofisiológicos en un paciente con insuficiencia respiratoria como síntoma inicial de un síndrome miasteniforme paraneoplásico originado por un adenocarcinoma pulmonar oculto

Pascual-Rubio V^a, Pellisé-Guinjoan A^b, Barcala-Simó M^a, Viñas-Gaya J^b, Sierra-Ormo MJ^c, Estrada-García LL^a

^a Sección de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Neurología. ^c Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona.

Introducción. El 1% de las miastenias puede comenzar con insuficiencia respiratoria. La asociación de miastenia con neoplasias distintas al timoma es rara. Presentamos un caso clínico que cumple estas dos singularidades. **Caso clínico.** Varón de 68 años de edad, hipertenso y en estudio por una trombosis venosa profunda (TVP) poplitea derecha, que inició una clínica aguda de disnea, disfonía y paresia de la musculatura flexora cervical. El test de edrofonio fue positivo, mejorando la capacidad vital forzada. Los estudios de estimulación nerviosa repetitiva muestra-

ron un patrón decremental patológico y la electromiografía mostró signos de denervación activa poco expresivos en distintos músculos, incluyendo el diafragma. No se obtuvo respuesta al tratamiento con corticoides ni inmunoglobulinas, requiriendo intubación y ventilación mecánica. Los anticuerpos anti-MuSK y anti-AchR fueron negativos. La sintomatología remitió con plasmaféresis. Ante la sospecha de neoplasia oculta por el antecedente de TVP, la elevación de marcadores tumorales y la presencia de adenopatías en la TAC torácica, se realizó *body-PET* que mostró una región hipercaptante pulmonar. La biopsia transeofágica confirmó un adenocarcinoma de pulmón. **Conclusión.** Los estudios neurofisiológicos son de especial importancia en la evaluación de la insuficiencia respiratoria de origen neuromuscular. Ante el hallazgo de un patrón miasteniforme con resistencia al tratamiento convencional y negatividad de los estudios inmunológicos se debe sospechar una etiología paraneoplásica, justificando la realización de estudios de imagen exhaustivos dirigidos a localizar una tumoración oculta.

53.

Hemiparesia aguda de origen periférico. A propósito de un caso

León A^a, Díaz de la Cruz J^a, Amezcua S^a, Quijada C^a, Príncipe A^a, Munteis E^b, Espadaler JM^a, Royo I^a

^a Servicio de Neurofisiología. ^b Servicio de Neurología. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción. La hemiparesia aguda se considera un signo de lesión del sistema nervioso central, siendo la causa más frecuente la vascular cerebral, seguida de la lesión de tronco encefálico y lesión medular alta. La hemiparesia de origen periférico es poco frecuente y hay descritos pocos casos en la literatura. Presentamos el caso de una paciente con factores de riesgo vascular con hemiparesia braquiocrural aguda y TAC craneal normal. **Caso clínico.** Mujer de 68 años con factores de riesgo cardiovascular y trastorno esquizoafectivo, que es encontrada en su domicilio tras varias horas con dis-

minución del nivel de conciencia. Al ingreso se detecta una hemiparesia izquierda grave, que se orienta como posible infarto cerebral de pequeño vaso, con TAC craneal normal. La analítica muestra signos de rabdomiólisis, con elevación de creatinina y insuficiencia renal aguda. Tras un mes del cuadro, se realiza un electromiograma que objetiva una plexopatía braquial y lumbosacra izquierdas, con grave degeneración axonal. La paciente inicia rehabilitación con mejoría lentamente progresiva del déficit. **Conclusión.** Las lesiones de causa compresiva del plexo lumbosacro son raras, y aún más asociadas a plexopatía braquial ipsilateral, y deberían incluirse en el diagnóstico diferencial en pacientes con hemiparesia y antecedentes de pérdida de conciencia prolongada con posible compresión externa. Ante signos clínicos de patología neurológica central con exploraciones complementarias poco concluyentes o discordantes con la evolución clínica, debe plantearse un posible origen periférico y realizar el diagnóstico electrofisiológico para la instauración de un tratamiento precoz.

54.

Influencia del tiempo de evolución sobre el desarrollo de miopatía en pacientes con parálisis periódica hipopotasémica familiar

Valles-Antuña C^a, González-Rato J^a, Lozano-Aragoneses B^a, Carbajal-García P^a, García-Martínez A^b, Astudillo A^c, Fernández-Miranda C^a, Villanueva-Gómez F^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Neurología. ^c Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La parálisis periódica hipopotasémica familiar (PPHF) es una alteración rara, de transmisión autosómica dominante, mayor penetrancia en varones y gran variabilidad fenotípica en su expresión clínica. Las mutaciones afectan a los genes que codifican los canales de Ca⁺⁺ del músculo esquelético y determinan una alteración de la excitabilidad de su membrana. La clínica se caracteriza por epi-

sodios de debilidad flácida de intensidad variable, asociados a hipopotasemia y precipitados por diferentes factores. Con el tiempo, algunos casos desarrollan debilidad muscular permanente y miopatía. Se discute si la posible correlación fisiopatológica entre esta canalopatía y la degeneración muscular dependería de la frecuencia y gravedad de los ataques o de la edad y el tiempo de evolución de la enfermedad. **Casos clínicos.** Familia con dos miembros afectados. Padre de 59 años, diagnosticado a los 15 de PPHF, inicialmente episodios mensuales de parálisis completa que mejoraron a partir de los 22 años con acetazolamida. Tras 42 años de evolución, la biopsia mostró fibras I vacuoladas compatibles con miopatía grave por PPHF. Estudio neurofisiológico: test de ejercicio positivo y EMG con patrón miopático difuso y rotura miofibrilar activa. En la actualidad continúa laboralmente activo, aunque tiene debilidad intercrítica y ataques incompletos esporádicos. Hijo de 37 años, que comienza a los 5 años de edad con ataques casi diarios de larga duración e inicio nocturno; mala respuesta a acetazolamida. ENF a los 12 años: PSG, normal; EMG y *jitter*, normales. A los 25 años de evolución el estudio neurofisiológico mostraba EMG sugestivo de miopatía leve, y la biopsia, fibras I y II vacuoladas compatibles con PPHF. Actualmente, clínica muy grave que le incapacita para su actividad normal. **Conclusión.** Presentamos dos casos de PPHF, con igual componente genético y discordancia llamativa entre los síntomas y los hallazgos neurofisiológicos y anatomopatológicos. La presencia de miopatía dependería, en estos pacientes, del tiempo de evolución (44 y 25 años) más que de la gravedad clínica.

55.

Lesión del nervio torácico largo

Vico-Pardo L, Piñero-Benítez M, Ruiz-García J, Sánchez-Muñoz Y, Galdón-Castillo A, Fernández-Almagro MJ, Paniagua J

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

Introducción. La escápula alada es un cuadro clínico que puede estar provocado por la lesión de varios nervios: accesorio espinal, escapular dorsal o torácico largo. Causas de compresión nerviosa: compresiones extrínsecas, como hombreras sobre la región supraclavicular, y causas intrínsecas (tumores, etc.). Clínica: imposibilidad de flexionar por completo el brazo por encima del nivel del hombro por delante. Puede estar limitada la abducción del brazo. Presencia de escápula alada. La revisión de la bibliografía muestra que existen pocos casos descritos, con una evolución incompleta. Pese a estas limitaciones, el tratamiento puede llegar a ser conservador y si el cuadro es grave, requerir intervención quirúrgica. **Objetivo.** Mostrar la utilidad de esta técnica diagnóstica en el estudio del nervio torácico largo. **Caso clínico.** Paciente con lesión del nervio torácico largo tras ejercicio físico. Electromiografía: registro de la actividad eléctrica generada por el músculo. Electroneurografía: estudio de las conducciones nerviosas y sensitivas. Retraso de la latencia y disminución de la amplitud del potencial respecto al lado sano. Existía actividad espontánea de denervación circunscrita al músculo serrato lateral, con normalidad en el resto de nervios y músculos explorados. Establecemos comparaciones con los resultados de la literatura revisada sobre esta patología. Diagnóstico diferencial: lesión del nervio accesorio espinal, nervio escapular dorsal y torácico largo, distrofias. **Conclusiones.** La electromiografía/electroneurografía es útil como técnica diagnóstica de la escápula alada.

56.

Miopatía de Bethlem. Estudio neurofisiológico en un caso

Arcocha J^a, Martín B^a, Urrestarazu E^a, Alegre M^a, Carmona M^b, Pastor P^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Neurología.

Clínica Universidad de Navarra.

Introducción. La miopatía de Bethlem pertenece a las distrofias musculares lentamente progresivas con patrón de herencia autosómica recesiva, cuyo gen

anormal se relaciona con mutaciones del colágeno tipo VI localizado en el cromosoma 21. Tanto las contracturas articulares como la debilidad comienzan en la primera década de la vida, progresando en años posteriores hacia una debilidad de predominio en musculatura proximal y extensora de los miembros, llegando a postrar al paciente en una silla de ruedas hacia la cuarta o quinta décadas. **Caso clínico.** Varón de 61 años, sin antecedentes de interés, que presenta desde la infancia debilidad generalizada e hipotonía de predominio en la musculatura proximal, siendo de mayor intensidad en los miembros inferiores. Entre los 20 y los 35 años no refirió empeoramiento del cuadro. A partir de los 40 años, la debilidad resultó más manifiesta en los brazos. Se realizaron varios EMG, con resultados muy dispares, resultando en todos ellos los estudios enzimáticos y genéticos normales. El último EMG realizado hace tres años informó de una atrofia de fibras musculares tipo I y II, compatible con miopatía primaria. Actualmente refiere sensación de agarrotamiento muscular generalizado, con debilidad intensa que le obliga a caminar con andador desde hace tres años. Ocasionalmente tiene episodios de atragantamiento con líquidos. EMG: potenciales de unidad motora de características miopáticas en la totalidad de músculos, en ausencia de actividad espontánea anormal. El cultivo de fibroblastos obtenidos en biopsia de piel muestra banda anormal de colágeno tipo VI. **Conclusiones.** Tanto la clínica como el estudio EMG son compatibles con distrofia muscular progresiva. Estudios más específicos, como el cultivo de fibroblastos, son esenciales para filiar este tipo de miopatía hereditaria.

57.

Neuropatía hereditaria con susceptibilidad a la presión: un caso en relación con el ejercicio

Porcaccia P, Hernández A, Montes-Latorre E, Vázquez-Rodríguez R, Márquez-Infante C

Servicios de Neurología y Neurofisiología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La neuropatía hereditaria con susceptibilidad a la presión (HNPP) es una enfermedad con transmisión autosómica dominante que se presenta con episodios de mononeuropatías focales recurrentes indoloras y episodios de parálisis después de mínimas compresiones o traumatismos. Se presenta un caso de parálisis durante el ejercicio. **Caso clínico.** Varón de 35 años. A los 23 años sufrió una parálisis radial derecha tras una postura de presión sobre el brazo, sin antecedentes traumáticos. Su padre y sus tíos paternos han presentado episodios similares. En esta ocasión, el paciente, haciendo flexiones, notó de forma brusca pérdida de fuerza para la flexión del codo izquierdo. Ocurrió sin dolor, acorchamiento ni chasquido. Se sospechó una rotura del bíceps braquial y se realizaron ECO y RM, que no mostraron alteraciones proximales ni distales. Cuarenta días después acudió a nuestra consulta. En la exploración se observaron reflejos hipopativos, paresia a 4/5 en la supinación y en la flexión del antebrazo. No refería hipoestesia en el territorio del nervio musculocutáneo. El estudio neurofisiológico mostró una afectación global de los nervios estudiados, tanto en miembros superiores como inferiores, incremento de las latencias distales, y disminución de las velocidades de conducción motoras y sensitivas. El estudio de los nervios musculocutáneos en sus componentes motores mostró una pérdida de amplitud significativa en el bíceps izquierdo y en el EMG se encontró escasa actividad denervativa con un trazado muy simplificado de esfuerzo. En conclusión, el estudio mostró signos de una polineuropatía desmielinizante motora y sensitiva con afectación clínica focal del nervio musculocutáneo izquierdo. Se solicitó estudio genético para confirmar la sospecha diagnóstica de HNPP. **Conclusiones.** Presentamos este caso por la particularidad de la presentación clínica. De hecho, la asociación entre ejercicio físico y parálisis muscular en pacientes con HNPP es infrecuente, así como la afectación del nervio musculocutáneo.

58.

Neuropatía del nervio safeno interno tras ejercicio

Salinas-Rodríguez M^a, Fernández-García C^a, Lebrato-Rubio N^b, Cabañes-Martínez L^b

^a Servicios de Neurología y Neurofisiología Clínica. Hospital Sanitas La Moraleja.

^b Servicio de Neurofisiología Clínica. Fundación Instituto San José. Madrid.

Introducción. La neuralgia del nervio safeno interno es una afección dolorosa que se manifiesta a lo largo del territorio de su distribución, por medio de fenómenos irritativos del nervio. Se trata de un síndrome relativamente frecuente que puede simular varias enfermedades de los miembros inferiores. **Objetivo.** Descripción de un caso clínico de afectación del nervio safeno interno por compresión extrínseca tras ejercicio. **Caso clínico.** Varón de 63 años que tras realizar ejercicio de compresión externa con un aro en ambas piernas refiere disestesias en la cara anterointerna de la pierna izquierda. Se realiza EMG de miembros inferiores y potenciales evocados somatosensitivos del nervio safeno interno, donde se objetiva una caída de la amplitud, así como un retraso de la conducción sensitiva del nervio safeno interno izquierdo con respecto al derecho. **Conclusión.** La neuropatía del nervio safeno interno, que comúnmente se ha descrito como una complicación de la safenectomía, puede asociarse también a una compresión extrínseca prolongada en la cara anterointerna de la pierna, aunque no hemos encontrado ningún caso descrito en la bibliografía que se asocie a la práctica deportiva.

59.

Neuropatía periférica en la encefalomiopatía neurogastrointestinal mitocondrial. Presentación de seis casos

Raguer N^a, Gratacós M^a, Seoane JL^a, Benito M^a, Accarino A^b, Gámez J^c

^a Unidad de Electromiografía. Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Digestivo.

^c Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. La encefalomiopatía neurogastrointestinal mitocondrial (MNGIE) es un trastorno multisistémico con alteración del ADN mitocondrial. Esta enfermedad se caracteriza por ptosis, oftalmoparesia externa progresiva, dismotilidad gastrointestinal, caquexia, neuropatía periférica y leucoencefalopatía. La neuropatía periférica es un hallazgo muy frecuente y se ha descrito como desmielinizante o mixta, aunque existen pocos estudios electrofisiológicos detallados en la literatura. Se describen en este estudio los hallazgos clínicos y electrofisiológicos de seis pacientes con MNGIE. **Casos clínicos.** Se estudian seis pacientes con el diagnóstico de MNGIE. Se realizaron conducciones nerviosas motoras de los nervios mediano, cubital, tibial y peroneo común, así como respuestas F. Se registraron conducciones nerviosas sensitivas de los nervios mediano, cubital, sural y peroneo superficial, y conducciones mixtas de mediano y cubital. Se practicó examen EMG en la musculatura proximal de extremidades superiores e inferiores. Se evaluó también el sistema nervioso autónomo mediante la respuesta simpaticocutánea y la variación de la frecuencia cardíaca. Los estudios neurofisiológicos en estos pacientes mostraron una polineuropatía de predominio desmielinizante, detectándose grados variables de pérdida axonal acompañante. Las lentificaciones en las velocidades de conducción fueron simétricas y de distribución uniforme entre distintos nervios y segmentos. Se detectaron dispersiones temporales anómalas en dos pacientes y bloqueos de conducción nerviosa en uno de ellos. Se demostró también alteración de fibras autonómicas en tres pacientes mediante la respuesta simpaticocutánea. **Conclusiones.** Se presentan las características electrofisiológicas de la neuropatía periférica en seis pacientes con MNGIE y se discuten sus hallazgos.

60.

Plexopatía braquial en un paciente con leucemia linfoblástica aguda con infiltración meníngea

Ruiz-García J, Pizarro-Sánchez M, Vico-Pardo L, Piñero-Benítez M, Paniagua Soto J

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

Introducción. Describimos el estudio neurofisiológico realizado en el diagnóstico de plexopatía braquial en una paciente pluripatológica. **Caso clínico.** Mujer de 68 años con fractura de humero derecho hace dos años, no intervenida quirúrgicamente. Marcapasos por síndrome de bradicardia-taquicardia. Ictus en la arteria cerebral media izquierda en 1978. Hepatopatía crónica por virus de la hepatitis B. Trombosis aguda en el miembro superior izquierdo en 2004, tratada con anticoagulantes orales. Leucemia linfoblástica aguda, tratada en el último año con terapia intratecal con Depocyte por recaída neuromeningea. Derivada desde consulta de Rehabilitación para estudio de electromiografía (EMG) por pérdida de fuerza y disminución de la sensibilidad en el miembro superior derecho de 10 meses de evolución, tras fractura del humero. Se realiza estudio electroneurográfico (ENG) y EMG de miembros superiores; el estudio ENG se ve dificultado por ser portadora de marcapasos, y se decide completar con un estudio de potenciales evocados somatosensoriales de miembros superiores e inferiores. El estudio neurofisiológico demostró signos de polineuropatía axonal sensitivomotora, así como signos de plexopatía braquial en los troncos primarios superior y medio, con posible infiltración de raíces nerviosas y médula cervical. Se recomendó realizar pruebas diagnósticas de imagen para determinar una posible etiología infiltrativa de la lesión, que resultaron confirmatorias. **Conclusiones.** Ante la sospecha de una determinada patología, en base a los hallazgos encontrados en el estudio EMG, se debe ampliar la exploración con otras técnicas neurofisiológicas (potenciales evoca-

dos, etc.), tener en cuenta la historia clínica y la exploración del paciente, y sugerir al clínico posibles etiologías del proceso.

61.

Síndrome de cabeza caída secundario a miopatía inflamatoria cervical

Arcocha J^a, Martín B^a, Urrestarazu E^a, Alegre M^a, Gasca C^b, Pastor P^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Neurología.

Clínica Universidad de Navarra.

Introducción. El síndrome de cabeza caída (*dropped head syndrome*) se caracteriza por una grave y rápida debilidad de la musculatura extensora del cuello, y en menor grado, de la musculatura axial y de cintura escapular, que aparece hacia la sexta década de la vida. Puede presentarse de manera aislada o formar parte de la clínica de enfermedades neuromusculares que provoquen afectaciones generalizadas. **Caso clínico.** Paciente de 68 años sin antecedentes de interés, que refiere desde hace un año dolor cervical, asociado a rigidez y debilidad para aguantar la cabeza. En los últimos meses la debilidad resulta cada vez mayor, siendo más evidente en la musculatura extensora del cuello, llegando a tener que aguantar la cabeza con la mano para mantenerla en posición erguida. Únicamente el descanso nocturno mejora la sintomatología. No refiere alteraciones de la fonación ni de la deglución. El EMG mostró potenciales de unidad motora de características miopáticas, junto a signos de denervación activa (en forma de fibrilaciones y positivos) en la musculatura paraespinal cervical y en ambos trapecios, encontrándose el resto de hallazgos dentro de la normalidad. La RM cervical evidenció degeneración grasa de la musculatura cervical. La biopsia del músculo trapecio fue compatible con polimiositis. Tras cuatro semanas de tratamiento con corticoides mejoró la musculatura. **Conclusiones.** El síndrome de cabeza caída es una entidad infradiagnosticada en muchas ocasiones. Tanto los hallazgos EMG como la biopsia

muscular fueron compatibles con miopatía focal de localización en la musculatura cervical. Resulta importante la realización de un EMG completo de las extremidades con el fin de descartar formas sistémicas de presentación de la enfermedad.

62.

Síndrome del túnel carpiano: electroneurograma y cuestionario de Boston

Valdizán-Usón JR, Ríos-Quevedo MA, Haddad-Garay M, Navarro-Blázquez R, Díaz-Sardi, Uclés-Moreno P

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. El síndrome del túnel carpiano (STC) es un cuadro relativamente común, causado por la presión del ligamento transversal del carpo sobre el nervio mediano. El diagnóstico se confirma mediante la historia clínica, signos específicos, autocuestionario y el electroneurograma-electromiograma (ENG-EMG). Dentro de los instrumentos de autoevaluación, el cuestionario de Boston ha sido reconocido como reproducible, válido, con consistencia interna y capaz de responder a los cambios clínicos, transculturales, cuya adaptación está realizada y validada. El ENG es una prueba suficientemente validada como test de referencia para la exploración y confirmación diagnóstica del STC. **Pacientes y métodos.** Mediante el ENG con electrodos de superficie se exploró el nervio mediano a 54 pacientes (36 mujeres) sin tratamiento, con edades comprendidas entre 24-82 años. Se clasificaron en seis niveles siguiendo el esquema modificado de LoMonaco. **Resultados.** Fue significativa ($p < 0,01$) la correlación inversa por separado entre lentificación de la velocidad de conducción sensitiva distal (VCSD) y de la latencia distal motora (LDM) con el nivel alto, así como ($p < 0,05$) la VCSD con los ítems 3, 4, 5 y 9 del cuestionario de Boston, mientras que la LDM únicamente con el ítem 9. No fueron significativas la diferencia de sexos ni la puntuación total del cuestionario de Boston con la VCSD o con la LDM. **Conclusión.** Sólo cuatro de

los 11 ítems del cuestionario se correlacionan con la VCSD, y uno, con la LDM, destacando dentro de ellos la gravedad de las parestesias nocturnas. Tras los resultados, proponemos una revisión del cuestionario de Boston basado en el ENG, reduciéndolo a los cuatro ítems significativos con la VCSD.

63.

Síndrome del túnel del carpo: valoración neurofisiológica y ecográfica en grupos extremos de afectación

Requena-Oller A^a, Esteban-García A^a, Morán-Blanco L^b, Prieto-Montalvo J^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Radiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. El síndrome del túnel del carpo (STC) es el diagnóstico más frecuente de valoración ENG en neurofisiología clínica. Por su alta sensibilidad y especificidad, se considera un estudio esencial en el diagnóstico del STC. No obstante, presenta un 25% de resultados normales. La ecografía de la región carpiana se utiliza para aportar información estructural de esa zona, aunque algunos la consideran un método diagnóstico para establecer el posible atrapamiento del nervio mediano mediante la estimación de su área de sección transversal (AST). **Pacientes y métodos.** Se valoraron 64 pacientes con diagnóstico clínico de STC (criterios modificados del *Boston Carpal Tunnel Questionnaire*). Todos se estudiaron mediante ENG y ecografía. Dependiendo de los hallazgos neurofisiológicos, se dividieron en dos grupos: normal (34 manos) y con afectación importante/extrema (61 manos). Se realizó un análisis de sus características epidemiológicas, clínicas y ecográficas. Se establecieron las correlaciones entre los parámetros neurofisiológicos y el AST, y la de los datos clínicos y epidemiológicos con el grado de afectación. Por último, se determinó la concordancia diagnóstica entre ambas técnicas. **Resultados.** Se encontró asociación significativa ($p < 0,0001$) entre el AST y el grado de afectación, pero la ecografía no ayudó al diagnóstico de STC en el grupo

de normales; como única aportación, objetivó bífidez del nervio en el 6% del grupo normal y el 14% del grupo con afectación, como variante anatómica. No se encontró ninguna relación estadística entre los parámetros neurofisiológicos y el AST. Además, se obtuvo una concordancia diagnóstica baja (33%) entre la ecografía y el ENG. **Conclusión.** Según estos hallazgos, la combinación de la ecografía con el ENG no aumenta la sensibilidad diagnóstica en el STC.

64.

Tetraparesia aguda de origen periférico y afectación del sistema nervioso central. A propósito de dos casos

Díaz de la Cruz J^a, Royo de Mingo I^a, Príncipe A^a, Quijada C^a, Munteis E^b, Espadaler JM^a, Amezcua S^a, León A^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología Clínica. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción. Las neuropatías sistémicas pueden presentarse como mononeuritis múltiple, polineuropatía y poliradiculoneuropatía aguda —síndrome de Guillain-Barré (SGB)—, etc., y su etiología es diversa. La coexistencia de afectación del sistema nervioso central como parte del complejo sindromático dificulta el diagnóstico. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 77 años que ingresó por tetraparesia aguda progresiva y acroparestesias. Desarrolló pérdida de control de esfínteres, agitación, alucinaciones, clínica bulbar y disautonomía, ingresando en la UCI. Laboratorio: diselectrolitemia. Disociación albuminocitológica. EEG: afectación encefálica difusa. Con la sospecha de SGB se inició tratamiento con inmunoglobulinas, con mejoría parcial. EMG: afectación de predominio motor y axonal y alteración de *blink-reflex* y potenciales evocados sensitivos. Caso 2: mujer de 27 años, gestante (7 meses), con antecedentes de dos abortos espontáneos y anemia ferropénica. Cuadros de ansiedad de repetición: cefalea y dolor abdominal. Ingresó por rotura de membranas y corioamnionitis. En el puerperio presentaba vómitos, dolor abdominal,

mialgias y diselectrolitemia, diagnosticándose síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH). Presentó una crisis tónico-clónica, ingresando en la UCI. EEG: encefalopatía leve. RM: edema poscrítico. Posteriormente presentó tetraplejía y diplejía facial, arreflexia, disfagia y disautonomía. EMG: polineuropatía axonal sensitivomotora fulminante, con afectación de pares craneales. Se diagnosticó porfiria aguda intermitente. A los tres meses persistía con traqueostomía, sonda nasogástrica y urinaria, con mejoría parcial. **Conclusión.** La coexistencia de afectación del sistema nervioso central y periférico debería sospecharse cuando los hallazgos EMG son atípicos. El uso de diferentes técnicas neurofisiológicas puede ser de utilidad para la orientación diagnóstica y la instauración precoz del tratamiento.

65.

T-reflex: un test útil y confortable en la detección de portadores sintomáticos o asintomáticos de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo 1A

García A^a, Abad V^a, Combarros O^b, Berciano J^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IFIMAV y CIBERNED. Santander.

Introducción. El estudio neurofisiológico estándar en la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo 1A (CMT-1A) incluye la electroneurografía motora y sensitiva, pero no la respuesta miométrica del reflejo de estiramiento o *tendón-reflex* (T-reflex). El objetivo de este trabajo es evaluar el T-reflex en la enfermedad de CMT-1A, teniendo en cuenta que su aplicación es indolora y por tanto confortable. **Pacientes y métodos.** Hemos estudiado 22 pacientes en riesgo de CMT-1A (edad: 5-54 años) a los que se efectuó una exploración neurológica metódica y a continuación el estudio neurofisiológico que incluía la electroneurografía (motora y sensitiva) y el T-reflex en miembros superiores e inferiores. Se determinó también la existencia o

no de duplicación/mutación 17p11.2 (gen *PMP22*). **Resultados.** Veinte pacientes portaban la mutación de CMT-1A, todos ellos con velocidad de conducción motora del nervio mediano inferior a 38 m/s. En 17 pacientes (85%) el reflejo osteotendinoso (ROT) aquileo estaba abolido, pero en dos de ellos se obtenía el T-reflex en el músculo gastrocnemio, aunque retrasado. En los tres restantes (15%), el ROT aquileo estaba presente (dos adultos asintomáticos y un niño de 5 años) y en todos ellos se obtenía el T-reflex en el músculo gastrocnemio con latencia aumentada. El ROT bicipital estaba abolido en 11 pacientes (55%), pero en seis de ellos se obtenía el T-reflex retrasado en el músculo bíceps. En los otros 9 (45%), el ROT bicipital estaba presente, así como el correspondiente T-reflex, pero con latencia aumentada. En total, en 15 (75%) pacientes con CMT-1A el T-reflex estaba presente, todos ellos con latencia aumentada. En aproximadamente el 80% de los pacientes con abolición del T-reflex los potenciales sensitivos periféricos estaban ausentes. Los dos pacientes en riesgo de CMT-1A sin mutación *PMP22* tenían ROT presentes, velocidad de conducción motora y T-reflex normales. **Conclusiones.** En el contexto clínico adecuado, el T-reflex puede ser de gran utilidad en la detección de la enfermedad de CMT-1A, sobre todo en pacientes con ROT conservados. La desaparición del T-reflex ocurre frecuentemente en pacientes con abolición del potencial sensitivo periférico.

66.

Utilidad de la electromiografía para el diagnóstico de lesión neural en la radiculopatía lumbosacra

Osejo-Altamirano V, Rojo-Alaminos P, Pastor-Gómez J, Wix-Ramos R

Sección de Neurofisiología Clínica. Unidad de Electromiografía. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid.

Introducción. La electromiografía (EMG) constituye la prueba de elección para valorar la función de las raíces nerviosas. Es importante determinar el va-

lor real de la EMG en comparación con la resonancia magnética (RM) en el diagnóstico de lesión radicular, ya que ambas se utilizan ampliamente en el estudio de estos pacientes, en especial para la valoración prequirúrgica. **Pacientes y métodos.** Evaluamos la historia digitalizada de 52 pacientes consecutivos con síntomas clínicos de radiculopatía lumbosacra, que acudieron a la consulta de EMG entre los meses de enero a diciembre de 2009, referidos por diferentes especialistas. Definimos al paciente positivo como el que tenía una compresión radicular o hernia discal en la RM. Utilizamos el programa Sigmatat 3.5 para calcular los tests, para determinar el valor diagnóstico de cada prueba comparándola con nuestro paciente positivo, aquellos con radiculopatía en la EMG que incluía evidencia de denervación en los músculos explorados o patrón neurógeno crónico. También se determinó la sensibilidad de la EMG. **Resultados y conclusiones.** Se incluyeron 26 hombres y 26 mujeres, con edades entre 33 y 83 años. El músculo cuádriceps se relaciona con una lesión de la raíz L4, los músculos tibial anterior y *extensor digitorum brevis* se relacionan con una lesión de L5, y el músculo gastrocnemio, con una lesión en S1. La sensibilidad de la EMG fue de 0,95, con un *odds ratio* de 3,3 al compararse con la RM. El valor predictivo positivo fue de 0,83. De los 52 pacientes, sólo tres (5%) presentaron signos de denervación sin que existiera evidencia radiológica de compresión.

67.

Utilidad de la rama cutaneodorsal del nervio cubital en el diagnóstico de las neuropatías cubitales

Martínez-Pérez A^a, Saez-Landete I^a, Traba-López A^b

^a Servicio de Neurología. Unidad de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. ^b Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La rama cutaneodorsal (RCD) del nervio cubital no se estudia

habitualmente ante la sospecha de neuropatía cubital. Nos proponemos determinar en qué casos el estudio de esta rama ofrece una mayor información sobre la topografía de las lesiones cubitales. **Pacientes y métodos.** Se ha realizado conducción sensitiva del nervio cubital y de la RCD en 93 nervios normales y en 41 nervios patológicos. Estos últimos, por topografía, se dividieron en tres grupos; lesión en el codo, en el canal de Guyon/carpo y en otras localizaciones (antebrazo y localización incierta), y se clasificaron por el tipo de lesión en desmielinizantes o axonales. **Resultados.** Lesión en el codo: en lesiones desmielinizantes obtuvimos una amplitud de la RCD y una ratio RCD/dedo V normales. Lesiones axonales: la amplitud de la RCD fue significativamente menor con una ratio normal. Lesión en el carpo: todas las lesiones tenían un componente axonal (dos motoras puras y dos sensitivomotoras), y en todas la amplitud de la RCD fue normal, con una ratio aumentada en las sensitivomotoras. Otras localizaciones: en lesiones en el antebrazo obtuvimos resultados similares a los del codo, y en las de localización indeterminada (axonales) los resultados orientaron a una localización proximal (reducción de la amplitud de la RCD con ratio normal). **Conclusión.** Consideramos muy útil el estudio de la RCD para establecer una topografía de la lesión del nervio cubital, especialmente en aquellos casos donde existe una afectación axonal sensitiva exclusivamente y otras técnicas (velocidad de conducción motora, EMG) son normales.

68.

Electrodo de S. Mark para el estudio del nervio pudiendo

San Nicolás D, Saez V, Mingo P

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. La determinación de la latencia distal del nervio pudiendo mediante la utilización del electrodo de S. Mark es considerada de utilidad para el estudio de la incontinencia fecal y otras patologías del suelo pélvico por la Sociedad Española de Gas-

troenterología. Sin embargo, existen referencias acerca de su variabilidad. En nuestra experiencia, hay divergencias entre los resultados obtenidos con el uso de este electrodo y los estudios electromiográficos realizados en el esfínter anal estriado externo. **Pacientes y métodos.** Hemos realizado el registro simultáneo del potencial motor evocado en el esfínter estriado externo en el lado derecho, registrado mediante el electrodo de S. Mark y mediante un electrodo bipolar insertado en el propio esfínter, en una serie de 12 pacientes remitidos por incontinencia. **Resultados.** En una gran mayoría de los casos no se obtuvo potencial motor evocado al registrar mediante electrodo intramuscular, aunque se obtenía potencial motor evocado de morfología y latencia consideradas normales o cercanas a la normalidad mediante el electrodo de S. Mark. **Conclusiones.** El potencial registrado en superficie por el electrodo de S. Mark no se genera en el esfínter anal estriado externo, lo que explica la variabilidad de la técnica descrita en la literatura, así como las incongruencias entre los hallazgos neurográficos del nervio pudiendo realizados mediante esa técnica y los obtenidos en el estudio electromiográfico del esfínter anal estriado externo.

69.

Valor diagnóstico de los potenciales evocados somatosensoriales en la meralgia parestésica

Rízea C, Santiago-Pérez S, Agudo-Herrera R, Tapia-Canelas O, Ugalde-Canitrot A, Estévez-Nevado R, Aguirre-Arribas J, Pérez-Conde C

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción. La meralgia parestésica es una enfermedad relativamente rara, con una incidencia anual de 4,3 casos/10.000 personas. El término 'meralgia' deriva del griego *meros* (muslo) y *algia* (dolor), y fue acuñado por Roth en 1952. La meralgia parestésica presenta como etiología más habitual una compresión del nervio femorocutáneo lateral (NFCL) en la

región de entrada en el muslo, cerca de la espina iliaca anterosuperior. El NFCL es un nervio sensitivo puro, que tiene su origen en el plexo lumbar. El diagnóstico es habitualmente clínico, con síntomas de disestesia o dolor en la cara anterolateral del muslo, y fuerza muscular y reflejos osteotendinosos conservados. **Objetivo.** Evaluar la utilidad diagnóstica de los potenciales evocados somatosensitivos (PESS) al estimular la cara anterolateral del muslo, registrando las respuestas promediadas en el *scalp*, en la región cerebral correspondiente. **Pacientes y métodos.** Se han estudiado 100 pacientes consecutivos, 44 mujeres y 56 hombres, con edades comprendidas entre 17 y 86 años, remitidos a la consulta de neuromuscular de nuestro servicio entre los años 2005 y 2008, con el diagnóstico de meralgia parestésica establecida o probable, uni o bilateral. Se han obtenido, para cada paciente: la historia clínica, la exploración física y neurológica, los PESS del NFCL bilateral, EMG para descartar posibles afecciones radiculares en L3-L4 ipsilateral y, ocasionalmente, otras pruebas neurofisiológicas para descartar otras enfermedades neuromusculares. Se han establecido como criterios de diagnóstico positivo para meralgia parestésica una diferencia entre las latencias de los PESS obtenidos para ambos NFCL de 2,4 ms o una diferencia de amplitud mayor del 45% en el caso de la meralgia parestésica unilateral. Para los pacientes con afectación bilateral se han obtenido los PESS de los nervios ilioinguinales y se han comparado las latencias y las amplitudes de las respuestas. **Resultados.** De los 100 pacientes incluidos en el estudio, el 89% presentó clínica compatible con meralgia parestésica y el 11% no cumplía criterios clínicos para el diagnóstico de ésta. En aquel grupo, la sensibilidad y la especificidad de los PESS del NFCL fue del 67,41 y 100%, respectivamente (todos los pacientes con clínica negativa tenían los PESS normales). De los pacientes con clínica de meralgia parestésica, sólo el 67% presentaba una exploración física compatible, y el resto, sólo síntomas clínicos, siendo la exploración negativa. En este subgrupo, la especificidad de la prueba fue del

82,75%, y la sensibilidad, del 80%. **Conclusiones.** Los PESS son un buen método para el diagnóstico de las lesiones del NFCL, sobre todo cuando la sintomatología clínica y la exploración física y neurológica del paciente son compatibles con el diagnóstico de meralgia parestésica. Además, la normalidad de los PESS del NFCL indica con una alta probabilidad la exclusión de este diagnóstico.

70.

Variabilidad de la frecuencia cardíaca y dolor

Vergara-Ugarriza JM

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. La variabilidad de la frecuencia cardíaca (VFC) es un método de estudio de la función del sistema vegetativo que cada vez despierta un mayor interés. Por otra parte, la medición instrumental del dolor (un síntoma subjetivo) es uno de los problemas no resueltos en el campo de la neurofisiología. La posibilidad de encontrar parámetros derivados del análisis de la VFC que se relacionen con la percepción dolorosa abriría un campo de estudio de incuestionable relevancia práctica. **Sujetos y métodos.** Se estudia a 13 individuos (8 mujeres y 5 hombres), con edades entre 30 y 54 años, procedentes de una consulta de fibromialgia, y a un grupo de meditadores, entre las 12:00-12:30 h, sentados en un ambiente silencioso y en semipenumbra. Se registra la segunda derivación EKG en tres periodos consecutivos de 2 minutos de duración: reposo con ojos cerrados, activación con manguito de presión y reposo con ojos cerrados. Se utiliza la correlación de Pearson para analizar los datos. **Resultados y conclusiones.** Se ha hallado una relación significativa ($p = 0,01$) entre parámetros de VFC atribuidos al parasimpático (concretamente, el pico HF) y el umbral percibido de dolor. Dado que el pico HF se relaciona con la frecuencia respiratoria, este hallazgo sería coherente con varios de los enfoques utilizados como tratamiento (p. ej., ejercicio aeróbico) en algunos cuadros de dolor crónico.

Patología del sueño

71.

Aportación de las técnicas neurofisiológicas al estudio del insomnio familiar fatal. A propósito de un caso

Álvarez-Vadillo E, Julián-Villaverde FJ, Álvarez-Ruiz de Larrinaga A, Toña-Zuazua I, Larrauri B, Quiroga-Elizalde J, González-Chinchón G, León-Hernández P, Iduya-Fernández de Larrinoa E

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz.

Introducción. El insomnio familiar fatal es una enfermedad priónica muy infrecuente, de herencia autosómica dominante, con un curso invariablemente letal. Sus aspectos más conocidos son los trastornos del sueño y las alteraciones somatomotoras que acompaña. Presentamos el caso de un paciente al que se le realizó un estudio neurofisiológico amplio: EEG, PSG, sistema nervioso autónomo, PESS y EMG/ENG. Se puso de manifiesto la afectación de componentes del sistema nervioso (segunda motoneurona y sistema sensorial de fibras gruesas), poco conocida ni estudiada en esta entidad. **Caso clínico.** Varón de 55 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presenta un cuadro progresivo de seis meses de duración que comenzó con inestabilidad de la marcha, diplopía ocasional y disfonía, progresando a una marcha ataxoespástica que precisaba ayuda, disdiadococinesia y dismetría dedo-nariz de predominio izquierdo, disfagia y marcada pérdida de peso. Los reflejos eran vivos y los cutaneoplantares extensores. Los familiares referían movimientos continuos de los miembros durante el sueño. Posteriormente se añadieron episodios de sudoración profusa, disregulación de la temperatura y subida de la tensión arterial y la frecuencia cardíaca. El EMG/ENG mostró fasciculaciones esporádicas y moderada pérdida de unidades motoras sin distribución específica. Se observó un retraso en la latencia de las respuestas cerebrales en los PESS de tibiales posteriores. En la exploración del sistema nervioso au-

tónomo se observa una caída de la tensión arterial con el ortostatismo, mayor al minuto y más marcada en la tensión arterial sistólica. En el EEG no se observaron alteraciones. La PSG mostraba únicamente fase 1 de sueño, taquicardia mantenida junto a movimientos continuos de cabeza y miembros.

72.

Asociación entre el alelo HLA-DRB1* y pacientes narcolépticos con cataplejía típica: diferencias de género

Cánovas-Casado ME^a, Ortega-Albás JJ^b, Bravo-Portolés I^a, Ghinea AD^a, Díaz-Gómez JR^b, De Entrambasaguas-Barretto M^a, Estrelles-Marco MJ^a, Serrano-García AL^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Unidad del Sueño. Hospital General de Castellón.

Introducción. La narcolepsia es un trastorno del sueño REM caracterizado por excesiva somnolencia diurna y otros síntomas menos frecuentes. Cuando se acompaña de debilidad o atonía muscular desencadenada por emociones, hablaremos de narcolepsia con cataplejía. A pesar de no existir una clara etiología, queda reflejada la asociación existente entre la narcolepsia con cataplejía y el alelo HLA-DQB1*0602 en pacientes caucásicos. **Objetivos.** Conocer la prevalencia del alelo HLA-DQB1*0602 en pacientes narcolépticos con cataplejía típica y analizar la asociación existente entre la variable sexo y la positividad del alelo HLA-DQB1*0602. **Pacientes y métodos.** Se realizó un estudio en el que se incluyeron 25 pacientes diagnosticados de narcolepsia con cataplejía típica, diferenciando entre raza caucásica-subraza mediterránea y otros. Se procedió a la tipificación del alelo HLA-DQB1*0602 en todos ellos y se llevaron a cabo pruebas de asociación estadística (chi al cuadrado) entre las variables sexo y la positividad alélica. **Resultados.** Se computó un total de 25 pacientes narcolépticos con cataplejía típica (11 hombres y 14 mujeres), sin objetivarse diferencias estadísticamente significativas en la positividad o negatividad alélica según el sexo ($p = 0,7$). Después se extrajeron

los pacientes de raza caucásica-subraza mediterránea (9 hombres y 11 mujeres), observándose que el 100% de las mujeres presentaban tipaje HLA-DQB1*0602 positivo frente al 77,7% de los hombres, sin apreciarse diferencias significativas entre ambos sexos ($p = 0,09$). **Conclusiones.** Aunque estadísticamente no existen diferencias significativas entre sexos, conviene resaltar la existencia de una significación en el límite ($p = 0,09$) por posible bajo tamaño muestral (error tipo β) y la tendencia al predominio del alelo HLA-DQB1*0602 en el sexo femenino en la subraza mediterránea.

73.

Aumento de catecolaminas como posible causa de resistencia a la insulina en pacientes con síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño

Bravo-Portolés I^a, Díaz-Gómez JR^b, Cánovas-Casado ME^a, Ghinea AD^a, Ortega-Albás JJ^b, Estrelles-Marco MJ^a, Entrambasaguas-Barretto M^a, Orenga-Orenga J^a, Serrano-García AL^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Unidad del Sueño. Hospital General de Castellón.

Introducción. Se piensa que en uno de los mecanismos de resistencia a la insulina en los pacientes con síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS) está implicado el incremento de la actividad simpática secundaria a los fenómenos de apnea-hipopnea. Nuestros objetivos son determinar la actividad simpática y la resistencia a la insulina en pacientes remitidos por sospecha de SAHS. **Sujetos y métodos.** Estudio transversal de casos y controles sobre una muestra de 86 pacientes compuesta por hombres de raza blanca, adultos, con sospecha de SAHS. Dicha muestra quedó dividida en pacientes sin SAHS (índice de apnea/hipopnea, IAH < 5) y con SAHS (IAH > 5), evaluado mediante polisomnografía nocturna. Se les realizó un análisis sanguíneo con hemograma completo, bioquímica general y niveles basales de catecolaminas e insulina de una muestra de sangre obtenida al despertar. **Resultados.** Se observa una asociación entre

SAHS y obesidad. La saturación de oxígeno es menor en pacientes con SAHS. Los niveles de noradrenalina están aumentados en los pacientes con SAHS y se relacionan positivamente con el número de despertares/hora, el IAH, los niveles de insulina y el modelo de evaluación de la homeostasis. En pacientes obesos estas diferencias son más significativas. **Conclusiones.** Hemos comprobado una asociación entre SAHS y activación simpática vía aumento de noradrenalina. También se ha visto una relación entre gravedad del SAHS y resistencia a la insulina. La presencia de sobrepeso empeora estos mecanismos.

74.

Catatrenia: ¿trastorno respiratorio durante el sueño o parasomnia?

Ghinea AD ^a, Ortega-Albás JJ ^b, Bravo-Portolés I ^a, Cánovas-Casado ME ^a, Estarells-Marco MJ ^a, Entrambasaguas-Barreto M ^a, Orenga-Orenga JV ^a, Díaz-Gómez JR ^b, Serrano-García AL ^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Unidad del Sueño. Hospital General de Castellón.

Introducción. La catatrenia es una entidad poco conocida caracterizada por gemidos espiratorios que ocurren fundamentalmente durante el sueño REM, sin repercusión clínica aparente. Presentamos el segundo caso de catatrenia visto en nuestro hospital, con su correspondiente registro de audio-video con correlación polisomnográfica (PSG) basándonos en la experiencia anterior. El primer caso fue un varón de 25 años que consultó por un sonido agudo nocturno similar a un aullido. Los estudios audio-PSG mostraron que estos episodios de quejidos espiratorios aparecían sólo durante la fase REM. No presentaba criterios de síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS). **Caso clínico.** Mujer de 49 años que presenta ronquido regular acompañado de 'aullido' de alta intensidad. Para su estudio realizamos un estudio audio-PSG. En periodos de ronquido de alta intensidad y elevada duración espiratoria se registra en el sistema de audio un quejido compatible con la catatrenia. El análisis respi-

torio mostró un índice de apnea de 19,8, observándose eventos respiratorios de tipo obstructivo acompañados de profundas desaturaciones, siendo diagnosticada de SAHS, tipo obstructivo, de grado moderado. **Conclusión.** La catatrenia se encuentra actualmente encuadrada entre las parasomnias, con predominio en fase REM (ICSD-2); hay autores que consideran que debería incluirse en los trastornos respiratorios relacionados con el sueño. Por otro lado, la reciente descripción de pacientes con catatrenia y SAHS, y su positiva evolución tras el tratamiento con CPAP o uvulopalatofaringoplastia, abre el debate sobre si considerar la catatrenia simplemente como un ruido espiratorio similar a un quejido o lamento o si, por el contrario, tiene un patrón audio-PSG definido.

75.

Dermatitis con rotigotina

Fernández-Almagro 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 (antagonista α_2) utilizado en el síndrome de piernas inquietas (SPI) intenso-moderado, administrado por vía transdérmica en dosis de 0,5-4 mg/día. 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, con antecedentes personales de Raynaud en manos, sin enfermedad sistémica, que se diagnosticó de SPI/MPP (movimientos periódicos de las piernas). Se inicia tratamiento con pramiprexol y ropirinol, sin buenos resultados. Se decide tratar con rotigotina 2 mg en parches, presentando una reacción cutánea en el lugar de aplicación que no se corrige tras tratamiento y que obliga a suspender el fármaco. Caso 2: mujer de 71 años sin antecedentes familiares, con antecedentes personales de hipertiroidismo, diagnosticada de SPI/MPP intenso. Se instaura tratamiento

con pramiprexol y ropirinol, sin control de síntomas. Dos meses más tarde se inicia tratamiento con rotigotina 2 mg en parches, presentando dermatitis de contacto en el área de aplicación que no cede al tratamiento y obliga a suspender el fármaco. **Conclusiones.** En nuestra experiencia, la frecuencia de dermatitis tras 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.

76.

Diagnóstico diferencial de las crisis sómnicas

Amat Roca M ^a, Del Río-Villegas R ^b, López-Esteban P ^c, Peraíta-Adrados R ^a

^a Unidad de Sueño y Epilepsia. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

^b Servicio de Neurofisiología Clínica.

Hospital Universitario La Paz.

^c Unidad de Neurofisiología Clínica.

Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid.

Introducción. El diagnóstico diferencial de las crisis sómnicas es complejo y requiere una evaluación clínica minuciosa y una metodología de estudio adecuada. A veces estos eventos paroxísticos sómnicos se etiquetan como pseudocrisis en detrimento del paciente, al no recibir el tratamiento adecuado. En esta comunicación pretendemos documentar la importancia de la video-polisomnografía (VPSG) en el estudio de las crisis sómnicas. **Casos clínicos.** Caso 1: adolescente de sexo femenino adoptada, de 13 años de edad, remitida por terrores nocturnos. Presentaba episodios nocturnos frecuentes de grito, somnolencia, agitación y amnesia de los episodios al día siguiente, con falta de atención y somnolencia en el colegio. Caso 2: varón de 35 años de edad, con turno de trabajo nocturno, remitido por agitación sómnica consistente en risas, golpes y cantos. Antecedentes familiares por rama materna de agitación nocturna y epilepsia. En ambos casos 1 y 2 los registros VPSG mostraron crisis epilépticas nocturnas. Caso 3: mu-

jer de 56 años remitida por distonía paroxística nocturna. Los episodios paroxísticos nocturnos diarios de 1-10 minutos de duración consistían en crisis involuntarias coreoatetósicas y estereotipadas que perturbaban el sueño nocturno, sin somnolencia diurna. Los exámenes complementarios fueron normales. El VPSG descartó la existencia de crisis epilépticas y mostró pseudocrisis. **Conclusiones.** Algunas epilepsias se presentan de manera preferente durante el sueño y puede plantearse el diagnóstico diferencial con parasomnias y pseudocrisis. La historia clínica y el registro VPSG son imprescindibles para el diagnóstico diferencial y, por consiguiente, para administrar la terapia adecuada en cada caso.

77.

Evaluación del perfil psicopatológico en pacientes con hipersomnia primaria mediante el test MMPI

Teijeira-Azcona A ^a, De la Rosa-Aguilar C ^b, Correda-Rodríguez JM ^a, Perpiñá-Rovira JF ^a, Teijeira-Álvarez JM ^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario de Toledo. ^b Servicio de Salud Mental. Servicios Centrales SESCAM.

Introducción. El MMPI es uno de los test más utilizados en el campo de salud mental. Identifica perfiles de personalidad y detecta posibles psicopatologías. Los rasgos psicopatológicos en pacientes con hipersomnias primarias no se han estudiado en profundidad, posiblemente por su complejidad y cronicidad, ni tampoco los posibles efectos secundarios de sus tratamientos. **Pacientes y métodos.** Se realiza un estudio comparativo y observacional con la última versión del MMPI-2RF en ocho pacientes (edad: 18-40 años) diagnosticados de hipersomnia primaria en nuestro laboratorio de sueño según los criterios diagnósticos de la Clasificación Internacional de los Trastornos del sueño (ICSD-2), con pruebas neurofisiológicas positivas (polisomnografía y test de latencias). Siete tienen narcolepsia, cuatro cataplejía y uno hipersomnia idiopática. Ninguno tiene antecedentes de enfermedad psi-

quiátrica crónica o sistémica. Todos ellos se encuentran con tratamiento específico controlado (oxibato, modafinilo o metilfenidato). Mínimo nivel de educación: título de bachillerato. Comparamos los resultados con ocho controles sanos de edad homogénea, sin patología de sueño o psiquiátrica. Se obtiene el consentimiento de los sujetos para el estudio según el procedimiento habitual. La valoración del test se realiza por una psicóloga independiente. **Resultados.** Los resultados preliminares de los pacientes muestran: niveles altos de desmoralización, quejas somáticas y escasez de emociones positivas. Indefensión y desesperanza, con falta de motivación para cambiar; propensión a tener historial de violencia. Relaciones familiares más conflictivas. Conductas impulsivas deficientemente controladas y altamente exteriorizadas, con rasgos propios del grupo B del DSM-IV. Ninguno de estos ítems principales se ha evidenciado en el grupo control. Se realiza una valoración estadística entre grupos. **Conclusiones.** Resaltamos la importancia de la valoración, diagnóstico y, en su caso, tratamiento psicológico como complemento al de su patología del sueño.

78.

Frontera entre el diagnóstico de epilepsia frontal y trastorno rítmico del movimiento relacionado con el sueño. Caso clínico

Mora-Granizo F, Ruiz-Rodríguez M, Hernández-Viñas A, Vázquez-Rodríguez R, Botebol-Benhamou G

Unidad de Neurociencias. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La epilepsia del lóbulo frontal es, probablemente, el mayor subgrupo dentro de las epilepsias parciales extratemporales y representa un 30% de todas las epilepsias parciales. La clínica es muy diversa, siendo las manifestaciones motoras complejas con las que, frecuentemente, nos podemos plantear el diagnóstico diferencial con la parasomnia no REM del tipo trastorno rítmico del movimiento relacionados con el sueño. Éstas, a

pesar de tener mayor incidencia en la niñez, persisten o se presentan en la adolescencia y en la edad adulta. Consideramos importante aportar la experiencia de un caso clínico complejo donde se objetiva la dificultad para realizar un diagnóstico diferencial. **Caso clínico.** Mujer de 18 años, sin antecedentes conocidos, remitida a la Unidad de Sueño de la Unidad de Neurofisiología de nuestro hospital por sospecha de parasomnia no REM con clínica consistente en flexión de tronco y cabeceo rítmico nocturno de un año de evolución; tras la realización de protocolos diagnósticos de imagen se descarta patología neurológica. Se realiza estudio videopolisomnográfico (VPSG) de sueño nocturno en el que presenta, bruscamente, tres episodios críticos en fases N1, N2 y N3, consistentes en cambio de posición adoptando postura con flexión de rodillas e inicio de golpeteos repetitivos y rítmicos de cabeza contra la almohada de 20, 48 y 46 s de duración, respectivamente. En el EEG se objetivan anomalías epileptiformes a expensas de potenciales agudos y complejos punta-onda de expresión en la región frontotemporal anterior del hemisferio derecho, que difunden a regiones adyacentes, concordante con epilepsia focal de origen frontal derecho. **Conclusiones.** La clínica no es suficiente para establecer un correcto diagnóstico, siendo la VPSG la herramienta más valiosa para establecer un adecuado diagnóstico diferencial entre estas dos entidades.

79.

Importancia de las pruebas neurofisiológicas para el correcto diagnóstico de narcolepsia en pacientes con patología psiquiátrica. Caso clínico

Ruiz-Márquez L, Giner-Bayarri P, Chilet-Chilet R, Torres-Cañó N, Rodrigo-Sanbartolomé A, Escudero-Torrella M, Zalve-Plaza G

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

Introducción. La narcolepsia es una

disomnia intrínseca, cuyo síntoma principal es la hipersomnia diurna, asociada o no a cataplejía. La excesiva somnolencia tiene una repercusión negativa importante sobre la calidad de vida de la persona. Es un trastorno habitualmente infradiagnosticado y escasamente reconocido. El 10% de los pacientes que consultan por somnolencia diurna excesiva presentan patología psiquiátrica. **Caso clínico.** Mujer de 36 años con historial psiquiátrico de más de 13 años de evolución. Diagnosticada en 2002 de narcolepsia y en dos ingresos posteriores de esquizofrenia paranoide (2004) y de episodio psicótico (2007). En febrero de 2010 ingresa de nuevo para valoración psiquiátrica. La paciente refiere excesiva somnolencia diurna (escala de Epworth 19/24), cataplejía mandibular y alucinaciones hipnagógicas visuales. Niega constantemente la existencia de clínica psicótica; según ella, las únicas patologías que presenta son narcolepsia y trastorno por déficit de atención/hiperactividad. Ante la complejidad del caso se realiza un nuevo estudio neurofisiológico para confirmar el diagnóstico. Siguiendo los criterios internacionales ICSD-2-2005 se realizan polisomnografía y test de latencias múltiples, y punción de líquido cefalorraquídeo para la determinación de hipocretinas. **Conclusión.** Aunque el diagnóstico de narcolepsia es fundamentalmente clínico, las pruebas neurofisiológicas son de gran ayuda y ante casos complejos aportan información muy importante para el correcto diagnóstico.

80.

Modificación del riesgo cardiovascular de los pacientes con síndrome de apnea/hipopnea del sueño tras la instauración del tratamiento con CPAP

Fernández-Almagro MJ, Paniagua-Soto J
Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. El riesgo cardiovascular se relaciona con factores no mo-

dificables (edad, sexo) y modificables (obesidad, hipertensión arterial, tabaquismo, dislipemia y diabetes). El síndrome de apnea/hipopnea del sueño (SAHS) es un factor de riesgo cardiovascular independiente y modificable; los mecanismos fisiopatológicos que sustentan esta asociación no son bien conocidos. Los ciclos de hipoxia-reoxigenación que caracterizan al SAHS se asocian con estrés oxidativo, activación del sistema simpático, disminución de la sensibilidad de los barorreceptores, activación de la inflamación, desarrollo de arteriosclerosis, disfunción endotelial, disminución de la disponibilidad de óxido nítrico, dislipemia, resistencia a la insulina y estimulación del sistema renina-angiotensina. La relación entre el SAHS y el riesgo cardiovascular se ha probado con evidencia científica, así como que el tratamiento con CPAP reduce la presión sistólica, mejora la función sistólica del ventrículo izquierdo y disminuye la agregación plaquetaria. **Objetivo.** Estudiar la reducción del riesgo cardiovascular analizando la modificación del índice de masa corporal (IMC) y la presión arterial en pacientes con SAHS tras tratamiento con CPAP de la consulta de sueño del Servicio de Neurofisiología Clínica. **Pacientes y métodos.** Se han seleccionado pacientes con diagnóstico de SAHS y tratamiento con CPAP que acudieron a consulta en abril-mayo de 2010. Se han revisado historias clínicas registrándose marcadores de riesgo (edad y sexo) y el peso, IMC, tensión arterial sistólica (TAS) y TAS comparando las cifras pre y postratamiento con CPAP. **Resultados y conclusiones.** Hombres (71%) y mujeres (29%) de edades comprendidas entre 35-75 años. El 38% de los pacientes disminuyeron de peso a los tres meses y el 58% al año. El 43% de los pacientes aumentaron de peso a los tres meses y el 33% al año. En cuanto a la tensión arterial, en el 15% de los pacientes bajó su TAS a los tres meses y el 38% al año; la tensión arterial diastólica bajó en el 23% de los pacientes a los tres meses y en el 15% de los pacientes al año.

81.

Movimiento periódico de piernas y síndrome de piernas inquietas. Estudio sobre la evolución de pacientes según tratamiento con ropiriniol, rotigotina y clonacepam

Torres-Cañón N, Giner-Bayarri P, Rodrigo-Sanbartolomé A, Ruiz-Márquez L, Chilet-Chilet MR, Zalve-Plaza G, Blancas-Carrasco A

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

Introducción. Los movimientos periódicos de las piernas son contracciones estereotipadas y episódicas que aparecen durante el sueño. Se asocian en un 80% al síndrome de piernas inquietas (SPI), aunque éste se considera una entidad diferente. El SPI se caracteriza por una necesidad irresistible de mover las extremidades causado por una sensación desagradable de hormigueo y dolor, que suele comenzar en reposo al atardecer o al comienzo de la noche al acostarse, y que mejora con el movimiento. **Pacientes y métodos.** Se realiza un estudio con más de 100 pacientes con movimientos periódicos de las piernas y SPI y su evolución a lo largo de los años según tratamiento con ropinirol, rotigotina y clonacepam. Se valora la respuesta a los diferentes fármacos utilizados y sus efectos adversos. **Resultados y conclusiones.** En nuestro estudio se observa que la introducción de la rotigotina ha conseguido una tolerabilidad alta con buena efectividad respecto a los síntomas. Por otra parte, el estudio puso de manifiesto una alta tasa de retirada con ropiriniol.

82.

Rotigotina en el síndrome de piernas inquietas moderado-grave

Fernández-Almagro MJ, Paniagua-Soto J

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

Introducción. El síndrome de piernas inquietas (SPI), caracterizado por sensación desagradable en extremidades inferiores, provoca la necesidad imperiosa de mover las piernas, asociado a parestias, intranquilidad motora y empeoramiento de los síntomas por la noche. Frecuentemente ocasiona dificultades para conciliar y mantener el sueño, agotamiento, cansancio y excesiva somnolencia diurna. Criterios diagnósticos del Grupo Internacional de Estudio del SPI: deseo de mover extremidades y parestias; los síntomas empeoran o sólo están presentes durante el reposo o se alivian parcialmente con la actividad; inquietud motriz, y empeoramiento nocturno de síntomas. **Objetivo.** Evaluar la mejoría clínica medida con la escala de evaluación del SPI (IRLS), en pacientes con SPI moderado-grave, tras tratamiento con rotigotina durante 3-6 meses. **Pacientes y métodos.** Realizamos un estudio descriptivo de pacientes con SPI/MPP (movimientos periódicos de las piernas), diagnosticados según los criterios del Grupo Internacional de Estudio del SPI. Seleccionamos de los pacientes que acudieron durante septiembre a diciembre de 2010 a consulta de sueño aquellos que tenían un diagnóstico de SPI/MPP de intensidad moderada o grave y en tratamiento con rotigotina parches en

dosis de 2-4 mg. Se revisaron sus historias clínicas para valorar características demográficas (edad y sexo) y clínicas (tiempo de evolución de dosis de rotigotina y efectos secundarios). Por último se aplicó una nueva IRLS para valorar la mejoría tras 3-6 meses de tratamiento. **Resultados.** Se seleccionaron 10 pacientes, de los cuales dos dejaron el tratamiento antes del mes sin efectos secundarios, dos pacientes presentaron dermatitis de contacto de gran intensidad que no cedió con el tratamiento y obligo a suspender la rotigotina, y de los seis pacientes restantes, tan sólo uno presentó un valor en la IRLS postratamiento superior al pretratamiento. En cinco pacientes, el valor en la IRLS postratamiento 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.

83.

Varón de 9 años de edad, con apneas centrales del sueño, de tipo postural, asociado a una malformación de Arnold-Chiari tipo I

Requena-Oller A^a, Hijosa-Pedregosa M^b, Sierra-Sierra I^b, González-Sanz L^b, Garzón-Pulido T^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. ^bHospital Central de la Defensa Gómez Ulla. Madrid.

Introducción. El síndrome de apneas centrales del sueño (SACS) es un cua-

dro infrecuente (4-10% de los síndromes de apneas del sueño). Requiere un diagnóstico diferencial amplio, desde procesos que afectan a los centros respiratorios troncoencefálicos y enfermedades neuromusculares, hasta alteraciones cardíacas y de la pared torácica. Suele cursar con menor índice de ronquidos y desaturaciones menos intensas que el síndrome de apneas obstructivas del sueño (SAOS), y en función de la etiología, sufre más o menos influencia postural. **Caso clínico.** Varón de 9 años, en estudio por Psicología por distimia; remitido por ORL, por cuadro de 6 meses de roncopatía, apneas del sueño, nicturia, boca seca matutina y somnolencia diurna, con exploración ORL no concordante, sin sobrepeso. Antecedentes de parto gemelar y de parasomnias en la primera infancia. Se realiza VPSG nocturna, que objetiva un SACS de grado moderado (IAR = 18,2), claramente postural, cuyas apneas sólo se producían en decúbito supino. Se recomendó una RM craneal que objetivó un descenso de amígdalas cerebelosas hasta C2 y cavidad siringomiélica C6 a D2. En una anamnesis posterior, se recogió historia progresiva de cefaleas que aumentaban con maniobras de Valsalva, y menor agilidad, así como dismetría dedo-nariz izquierda. Se decidió cirugía mediante descompresión de la fosa posterior y de la unión bulbomedular, con óptimos resultados, quedando asintomático y con nuevo estudio PSG normal, sin apneas ni desaturaciones. **Conclusión.** La malformación de Arnold-Chiari tipo I origina con frecuencia un SACS, que excepcionalmente está influido por la postura corporal durante el sueño, y que suele resolverse con su tratamiento quirúrgico.