

XXVI Reunión Anual de la Sociedad Andaluza de Neurofisiología Clínica

Algeciras, 19 de noviembre de 2011

1.

Aspectos infrecuentes del electroencefalograma en el síndrome de Lennox-Gastaut. Una visión más allá de la punta onda lenta

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

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

Introducción. El síndrome de Lennox-Gastaut (SLG) se caracteriza desde el punto de vista clínico por presentar crisis tónicas, atónicas y ausencias atípicas, entre otras. Desde el punto de vista eléctrico, se observan paroxismos intercríticos de punta-onda lenta difusa (POLD) de predominio en regiones anteriores, así como diferentes expresiones EEG críticas, entre ellas los ritmos a 10 Hz en el sueño. Sin embargo, existen otras manifestaciones electroclínicas menos frecuentes, siendo éstas el objetivo de nuestro estudio. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo de las características electroclínicas de los pacientes pediátricos con SLG diagnosticados en nuestro hospital en los últimos 30 años, con exploraciones EEG de rutina (vigilia y privación de sueño). **Resultados.** Se evalúan 65 pacientes (41 varones y 24 mujeres), con una edad media al diagnóstico de 3,2 años. Sesenta y cuatro de 65 exploraciones EEG realizadas presentaban anomalías paroxísticas intercríticas focales, principalmente en regiones frontotemporales. Treinta pacientes mostraban registros EEG críticos, siendo las mioclonías la segunda manifestación clínica

más frecuente después de las crisis tónicas. Analizando los hallazgos electroencefalográficos diferentes a la POLD, se observaron 22 casos de paroxismos generalizados de polipunta-onda, 32 casos de periodos breves de atenuación de voltaje y 5 casos de aparición de ritmos a 10 Hz en el sueño. Dichos hallazgos se correlacionaron con crisis clínicas en 12, 23 y 2 casos, respectivamente. **Conclusiones.** Treinta de 65 pacientes presentaron EEG de rutina (vigilia o privación de sueño) críticos. La mioclonía es la segunda manifestación electroclínica crítica más frecuente. Más allá de la punta-onda lenta, destacaba la presencia de otras expresiones EEG, como la polipunta generalizada y periodos de atenuación (expresión crítica/intercrítica).

2.

Neuromiotonía en niños. Caso clínico y revisión de la bibliografía

Escalante Pérez del Bosque A^a, Rodríguez Santos L^a, Navas Sánchez P^a, Núñez Castaín MJ^a, García Abeja JC^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga. ^b Servicio de Pediatría. Hospital Serranía de Ronda. Ronda, Málaga.

Introducción. La neuromiotonía es un síndrome muy poco frecuente en la infancia, caracterizado clínicamente por contracción muscular continua, rigidez y pseudomiotonía. Desde el punto de vista electromiográfico se observan descargas de potenciales de unidad motora decrecientes a alta frecuencia o repetitivas agrupadas (descargas neuromiotónicas o mioquímicas). La etiología más frecuente es autoinmune. El tratamiento se basa en fármacos

antiepilépticos, inmunosupresores y plasmaféresis. **Caso clínico.** Paciente de 10 años que presentaba episodios ocasionales de rigidez generalizada, dificultad en el habla, calambres y espasmos carpopedales. La exploración neurológica, la analítica y las pruebas de imagen no mostraron hallazgos significativos. En el estudio electromiográfico se observaron descargas mioquímicas en todos los músculos explorados, sin conseguirse el silencio eléctrico en ninguno de ellos. Las conducciones motoras y sensitivas, la estimulación repetitiva y los potenciales evocados somestésicos se encontraban dentro de los límites de la normalidad. Tras los hallazgos obtenidos se inició tratamiento con oxcarbacepina, persistiendo únicamente episodios breves de hipertonía en el primer dedo de la mano izquierda y normalizándose los hallazgos electromiográficos. **Conclusión.** La neuromiotonía es un síndrome poco frecuente en la población infantil y la electromiografía constituye una exploración esencial para su diagnóstico y seguimiento.

3.

Eficacia de la toxina botulínica en la espasticidad secundaria a esclerosis múltiple

García González G, Díaz Montoya B, Dinca Avarvarei L, Álvarez López M, García Perales A

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

Objetivo. Evaluar la eficacia de la toxina botulínica para el tratamiento de la espasticidad moderada-grave secundaria a esclerosis múltiple. **Pacientes y métodos.** Se presentan 31 pa-

cientes diagnosticados de esclerosis múltiple con espasticidad importante a pesar de la administración de antiespásticos orales y a quienes se había aplicado toxina botulínica (Botox[®]) con dosis de 100-500 U en las extremidades inferiores. El número de administraciones por paciente varió entre dos y diez. Todos los pacientes fueron evaluados al inicio y a las cuatro y doce semanas después del tratamiento. Fueron valorados mediante la escala de Ashworth modificada, la escala de frecuencia de espasmos, la escala de evaluación del tono de adductores y la escala de modificación de la función como resultado del tratamiento. **Resultados.** Se apreció mejoría en la escala de Ashworth modificada en 27 pacientes (84,1%), de los cuales seis presentaron una importante mejoría, mientras que 21 presentaron una mejoría moderada; 23 pacientes (74,2%) mostraron una disminución de la frecuencia de espasmos y en 24 (77,4%) mejoró el tono de los adductores. Con respecto al cambio funcional después del tratamiento, 18 pacientes (58,1%) mejoraron en un punto, 11 (35,5%) en dos puntos y 2 (6,5%) no experimentaron cambios. **Conclusión.** La toxina botulínica redujo significativamente el grado de espasticidad de los adductores, el tono muscular y la frecuencia de los espasmos en pacientes con esclerosis múltiple; también mejoró la funcionalidad como resultado del tratamiento.

4.

Presentación de un caso de narcolepsia familiar

García Perales A, Aguilar-Andújar M, López Gutiérrez I, González Benítez J, Menéndez de León C

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

Introducción. La narcolepsia es una enfermedad neurológica caracterizada por somnolencia diurna excesiva, presencia no obligada de cataplejía y manifestaciones clínicas en relación con afectación del sueño REM. La narcolepsia familiar sugiere un factor genético en su etiología junto a factores ambientales. Los genes implicados en esta enfermedad son principalmente *HLA DQB1*0602* y *HLA DQA1*0102*. **Casos clínicos.** Se presenta una familia con tres hermanos. Hermano 1: varón de 32 años con somnolencia diurna excesiva y parálisis de sueño. Estudio polisomnográfico de sueño nocturno con latencia de sueño y fase REM acortadas y sin datos significativos de apneas. Test de latencias múltiples, con latencia media de sueño acortada y presencia de fase REM en todas las siestas. HLA negativo. Tratamiento con oxibato sódico 2,25 + 2,25 g. Hermano 2: varón de 34 años con somnolencia diurna excesiva y episodios de parálisis de sueño. Estudio polisomnográfico de sueño nocturno con latencia de sueño y latencia de fase REM acortadas. Test de latencias múltiples con presencia de fase REM en tres de las cinco siestas. HLA negativo. Tratamiento con oxibato sódico 2,75 + 2,75 g. Hermano 3: mujer de 37 años con somnolencia diurna excesiva. Estudio polisomnográfico de sueño nocturno con latencia de sueño y latencia de fase REM acortadas. Test de latencias múltiples con presencia de fase REM en dos de las cinco siestas. HLA negativo. Sin tratamiento. **Conclusión.** Este caso de narcolepsia familiar apoya el hecho de que esta enfermedad implique tanto factores genéticos como ambientales. Como la mayor parte de los casos de narcolepsia familiar, presentan *HLA DQB1*602* negativo, por lo que parece que la susceptibilidad familiar no

está ligada a este gen específico, debiendo haber otros genes y otros factores implicados en este proceso.

5.

Estudio de la demanda de exploraciones electromiográficas en los hospitales comarcales del área de influencia del Hospital Regional Universitario Carlos Haya

González C, Lopera R, Navas P

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

Introducción. Existe una demanda de exploraciones electromiográficas procedentes de hospitales comarcales y queremos cuantificarlas y analizar los resultados obtenidos. **Sujetos y métodos.** Estudio retrospectivo de 1.518 pacientes con exploraciones realizadas durante el año 2010 con un electromiógrafo Medelec Synergy de dos canales. Peticiones realizadas: 1.518, de las cuales 541 procedían de hospitales comarcales: 285 (53%) del Hospital de la Axarquía, 150 (28%) del Hospital de Antequera y 106 (19%) del Hospital de Melilla. Servicios peticionarios: 416 (76%) de Traumatología, 95 (17%) de Medicina Interna y 30 (7%) de otros varios. **Resultados.** Resultado EMG: 264 normales (49%) y 277 (51%) patológicos, de los cuales 218 (78%) síndrome del túnel del carpo (STC), 25 (10%) otras neuropatías, 20 (7%) polineuropatía y 14 (5%) radiculopatía. Hospital de la Axarquía: 262 (91%) de Traumatología, de los cuales 126 (48%) normales y 136 (52%) patológicos: 111 (82%) STC, 14 (10%) otras neuropatías, 8 (6%) radiculopatías y 3 (2%) polineuropatía; 16 (6%) de Medicina Interna, de los cuales 5 (31%) normales y 11 (69%) patológicos: 4 (36%) STC, 4 (36%) otras neuropatías y 3 (28%). Hospital de Antequera: 129 (86%) de Traumatología, de los cuales 69 (53%) normales y 60 (47%) patológicos: 49 (82%) STC, 7 (12%) otras neuropatías y 4 (6%) radiculopatías; 14 (9%) de Medicina Interna, de los cuales 9 (57%) normales y 6 (43%) patológicos: 3 (50%) polineuropatía y 2 (33%) STC. Hospital de

Melilla: 65 (61%) de Medicina Interna, de los cuales 30 normales (46%) y 35 (54%) patológicos: 20 (57%) STC, 9 (26%) polineuropatía y 6 (17%) radiculopatía; 23 (22%) de Traumatología, de los cuales 16 (69%) normales y 7 (31%) patológicos: 6 (85%) STC y 1 (15%) otra neuropatía; 18 (17%) de Neurocirugía, de los cuales 6 (33%) normales y 12 (86%) patológicos: 11 (92%) STC y 1 (8%) polineuropatía. **Conclusiones.** Los hospitales comarcales generan el 26% del total de peticiones realizadas en el año 2010. El 53% provienen del Hospital de la Axarquía. El principal peticionario es el Servicio de Traumatología, excepto en el Hospital de Melilla, donde es el Servicio de Medicina Interna. El 51% de exploraciones electromiográficas son patológicas (78% STC).

6.

Encefalopatía como primera manifestación de vasculitis

Guerrero Sánchez MD^a, Dinca Avarvarei L^a, González Benítez J^a, Navarro Mascarell C^b, Sánchez Pérez S^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La vasculitis del sistema nervioso central es una entidad infrecuente, con variable presentación clínica, que puede aparecer aislada o en el contexto de una vasculitis sistémica. **Caso clínico.** Mujer de 40 años, sin antecedentes personales de interés y antecedentes familiares de patología hematológica. Ingresó por cefalea de novo, de dos semanas de evolución, lentitud ideomotora y paresia del miembro superior derecho. Durante su ingreso presentó un nivel de conciencia fluctuante, afasia, hemiplejía, hemianopsia homónima y facial supranuclear derechos, estando afebril y hemodinámicamente estable. Se realizaron resonancia magnética/angiorresonancia con y sin contraste y angiografía digital, que confirmaron la sospecha de vasculitis cerebral. Pruebas complementarias descartaron una causa sistémica. Se inició tratamiento con corticoides y antiagregación, con mejoría clínica progresiva. Al alta man-

tenía un buen nivel de conciencia sin focalidad neurológica y leve fallo cognitivo. Se realizaron EEG seriados que confirmaron la presencia de una encefalopatía difusa con enlentecimiento de la actividad bioeléctrica de base, atenuación y desorganización del ritmo dominante posterior, y una persistente actividad lenta generalizada, morfológicamente irregular, arritmica, sincrónica y asincrónica, de mayor expresividad sobre regiones frontotemporales. Con la mejoría clínica de la paciente el trazado mostró una recuperación del ritmo alfa con discretos brotes lentos focales frontotemporales que evidenciaban una evolución favorable. **Conclusión.** La vasculitis aislada del sistema nervioso central puede manifestarse como una encefalopatía difusa. El EEG de superficie, si bien poco específico en estos casos, en estudios seriados proporciona una correlación electroclínica de gran valor para evaluar la gravedad y el pronóstico del paciente.

7.

Exploración binocular mediante potenciales evocados visuales con estímulo estructurado en lactantes sanos

Iznoala Muñoz C^a, Ruiz García J^a, Ochoa J^c, Peña M^b, Hurtado JA^b, Sanjurjo P^d, Lara-Villoslada F^e, Peña L^f, en nombre del grupo de trabajo NUGELA (Nutrición durante la Gestación y la Lactancia)

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Pediatría. Hospital Virgen de las Nieves. Granada. ^cInstituto de Nutrición José Mataix Verdú. Universidad de Granada.

^dLaboratorio de Metabolismo. Hospital de Cruces. Bilbao. ^eNutrición y Seguridad Alimentaria. Puleva Food. Granada.

^fHospital Materno Infantil. Las Palmas de Gran Canaria.

Introducción. La exploración objetiva de la vía visual hasta la corteza en niños de corta edad no colaboradores puede realizarse mediante potenciales evocados visuales (PEV) con estímulo estructurado, que también permiten el control de la maduración cerebral y el estudio de la patología visual, pero para ello hay que obtener datos de normalidad en diferentes condiciones exploratorias. **Objetivo.** Obten-

ción de PEV con estímulo tipo damero y diferentes ángulos de estimulación a los 2 y 7 meses de edad en un grupo de lactantes sanos. **Sujetos y métodos.** Se realizaron PEV en las condiciones anteriormente mencionadas a los 2 (27 niños y 27 niñas) y 7 meses (24 niños y 24 niñas). Se utilizó un gorro Electrocap International® para la colocación de los electrodos de registro según el sistema internacional 10-20 adaptado a PEV. Estímulo: diferentes ángulos de estimulación (α): 2°, 1°, 30', 15' y 7,5', damero alternante y frecuencia de presentación de 2 Hz a pantalla completa. Derivaciones: O1-Fz, Oz-Fz y O2-Fz. Dos exploradores aseguraron la fijación del niño en la pantalla. Promedio: 30 respuestas en cada una de las determinaciones. Parámetros: amplitudes N1-P1, P1-N2 y latencias N1, P1, N2. **Resultados.** 2 meses α 2° ($n = 54$): P1, 153,75 $\pm$ 5,56; P1-N2, 22,66 $\pm$ 2,91. 2 meses α 1° ($n = 54$): P1, 164,61 $\pm$ 6,19; P1-N2, 20,76 $\pm$ 2,86. 2 meses α 30' ($n = 54$): P1, 173,16 $\pm$ 6,36; P1-N2, 13,13 $\pm$ 19,2. 2 meses α 15' ($n = 54$): P1, 193,39 $\pm$ 7,49; P1-N2, 8,27 $\pm$ 1,04. 2 meses α 7,5' ($n = 48$): P1, 230,96 $\pm$ 13,79; P1-N2, 4,93 $\pm$ 0,79. 7 meses α 2° ($n = 48$): P1, 111,35 $\pm$ 4,01; P1-N2, 30,33 $\pm$ 3,76. 7 meses α 1° ($n = 48$): P1, 116,45 $\pm$ 4,07; P1-N2, 23,25 $\pm$ 2,95. 7 meses α 30' ($n = 48$): P1, 120,24 $\pm$ 4,81; P1-N2, 17,11 $\pm$ 1,92. 7 meses α 15' ($n = 48$): P1, 135,94 $\pm$ 5,58; P1-N2, 18,65 $\pm$ 2,43. 7 meses α 7,5' ($n = 47$): P1, 146,87 $\pm$ 6,32; P1-N2, 19,65 $\pm$ 2,70. **Conclusión.** Las latencias N1, P1 y N2 son inversamente proporcionales al α , mientras que la amplitud presenta una relación inversa. A los 7 meses, la latencia de la respuesta evocada es menor en todas las condiciones y con los diferentes α , mientras que la amplitud es mayor.

8.

Potenciales evocados visuales monoculares con estímulo estructurado en lactantes a los 2 y 7 meses

Ruiz García J^a, Iznaola Muñoz C^a, Ochoa J^c, Peña M^b, Hurtado JA^b, Sanjurjo P^d, Lara-Villoslada F^e, Peña L^f, en nombre del grupo de trabajo NUGELA (Nutrición durante la Gestación y la Lactancia)

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de las Nieves. Granada. ^c Instituto de Nutrición José Mataix Verdú. Universidad de Granada.

^d Laboratorio de Metabolismo. Hospital de Cruces. Bilbao. ^e Nutrición y Seguridad Alimentaria. Puleva Food. Granada.

^f Hospital Materno Infantil. Las Palmas de Gran Canaria.

Introducción. Los potenciales evocados visuales (PEV) son una técnica neurofisiológica que aporta una gran información sobre la vía visual. En adultos, su uso está ampliamente extendido, no así en lactantes, debido a las dificultades técnicas inherentes a su deficiente colaboración. Para su correcta realización e interpretación es necesario contar con una técnica adecuada y con valores de normalidad como referencia. **Objetivo.** Determinar valores de normalidad para las latencias y amplitudes de PEV monoculares con estímulo estructurado y diferentes ángulos de estimulación en lactantes sanos a los 2 y 7 meses de edad. **Sujetos y métodos.** PEV con estímulo estructurado monocular, ángulos de exploración (2°, 1°, 30', 15' y 7,5') a los 2 meses ($n = 43$; 24 niños y 19 niñas) y a los 7 meses ($n = 35$; 18 niños y 17 niñas). Electrodo de registro: sistema internacional 10-20 adaptado a PEV, gorro Electrocap International®. Estímulo tipo damero alternante, frecuencia de 2 Hz. Presencia de dos exploradores para conseguir la fijación ocular. Promedio mínimo: 30 respuestas. Parámetros: latencias N1, P1 y N2 y amplitudes N1-P1 y P1-N2. Previamente se realizó un estudio binocular (cinco ángulos de estímulo). Se completó el estudio monocular en ambos ojos con un ángulo de 2° en todos los niños. El porcentaje disminuyó progresivamente con los siguientes ángulos. **Resultados y conclusiones.** Latencias

inversamente proporcionales al ángulo de estimulación en todas las condiciones, acortándose a los 7 meses; la amplitud disminuye con el mismo. Latencia media P1 (ms) a los 2 meses para los ángulos de estímulo de 2°, 1°, 30', 15' y 7,5': ($n = 43$) 165,14 $\pm$ 7,82, ($n = 35$) 166,49 $\pm$ 11,05, ($n = 32$) 171,59 $\pm$ 11,47, ($n = 15$) 196,56 $\pm$ 17,23 y ($n = 8$) 240,66 $\pm$ 55,97 (ojo derecho), y ($n = 43$) 159,85 $\pm$ 6,75, ($n = 35$) 166,83 $\pm$ 7,19, ($n = 32$) 174,84 $\pm$ 8,65, ($n = 20$) 187,56 $\pm$ 11,72 y ($n = 11$) 240,37 $\pm$ 27,95 (ojo izquierdo), respectivamente. A los 7 meses: ($n = 35$) 124,43 $\pm$ 7,11, ($n = 28$) 131,66 $\pm$ 8,07, ($n = 18$) 143,39 $\pm$ 10,76, ($n = 15$) 158,89 $\pm$ 14,28 y ($n = 14$) 176,73 $\pm$ 8,58 (ojo derecho), y ($n = 33$) 123,48 $\pm$ 7,25, ($n = 28$) 129,68 $\pm$ 8,89, ($n = 19$) 139,85 $\pm$ 10,65, ($n = 14$) 154,06 $\pm$ 13,36 y ($n = 13$) 177,97 $\pm$ 10,7 (ojo izquierdo), respectivamente.

9.

Rizotomía dorsal selectiva: estudio prequirúrgico-pasillo de marcha. Caso clínico

Postigo MJ^a, Fernández V^a, Escalante A^a, Postigo S^f, Smith VM^e, Prado M^f, Jiménez P^b, Calvo R^d, Pérez S^c, Núñez MJ^a, Ros B^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Rehabilitación Infantil.

^c Servicio de Neurocirugía. Sección de Neurocirugía Infantil. ^d Servicio de Neuropediatría. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. ^e Departamento de Anatomía Humana y Medicina Legal. Facultad de Medicina. ^f Departamento de Ingeniería Mecánica y Mecánica de Fluidos. Escuela Técnica Superior de Ingeniería Industrial. Málaga.

Introducción. El análisis de la marcha humana es de gran utilidad para el diagnóstico y elección de tratamientos en pacientes con enfermedades neuromusculares. En el caso de pacientes con espasticidad resulta muy valioso poder tener una valoración cuantitativa del patrón de marcha de forma objetiva. El pasillo de marcha es una herramienta de análisis multifactorial integrado que permite obtener parámetros neuromusculares y biomecánicos del paciente. Se compone de un sistema de captura de movimiento para evaluar la cine-

mática, plataformas para la medición de fuerzas y el cálculo de la cinética y un sistema para medir la actividad muscular. A esta información se le agrega la señal de electromiografía (EMG) dinámica de superficie que brinda información de los grupos musculares involucrados en el desplazamiento. **Caso clínico.** Varón de 5 años que sufría alteración de la marcha con espasticidad por parálisis cerebral connatal. El paciente se sometió a tratamiento con toxina botulínica, sin mejoría total, por lo que fue remitido al comité multidisciplinar (neurólogos, neurocirujanos, rehabilitadores, traumatólogos y neurofisiólogos) de cirugía de la espasticidad. Previamente a la intervención se realizó exploración clínica, estudio de vídeo-EMG dinámico de superficie y estudio de pasillo de marcha. Los datos obtenidos tras la realización del pasillo de marcha fueron analizados por bioingenieros y anatomistas. Con la integración de los datos aportados por todos los componentes del equipo multidisciplinar, el paciente se sometió a la intervención de rizotomía dorsal selectiva, siempre bajo monitorización neurofisiológica intraoperatoria. **Conclusiones.** Es importante poseer datos cuantitativos prequirúrgicos para el estudio comparativo posquirúrgico. Los estudios prequirúrgicos no descartan la utilización de monitorización intraoperatoria. Resulta imprescindible contar con un amplio equipo multidisciplinar, muy bien coordinado, entusiasta y colaborador, para obtener buenos resultados.

10.

Rizotomía dorsal selectiva: monitorización intraoperatoria

Fernández V^a, Postigo MJ^a, Pérez S^b, Núñez MJ^a, Ros B^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Neurocirugía Infantil. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La espasticidad es un síntoma que se genera tras la pérdida de inhibición supraespal de la motoneurona superior en los síndromes piramidales. Esta pérdida ocasiona la hiperexcitabilidad y el aumento del reflejo de estiramiento. La rizotomía

dorsal selectiva (RDS) es una intervención quirúrgica que se realiza sobre las raíces posteriores de los nervios raquídeos en pacientes con espasticidad, con el objetivo de disminuir de forma selectiva las raicillas más involucradas en el desarrollo de la espasticidad en cada paciente en concreto. Para seleccionar las raíces y evitar complicaciones, con técnicas neurofisiológicas se realiza un mapeo intraoperatorio para la localización y sección selectiva de raicillas con respuestas 'patológicas' y, de forma simultánea, se monitoriza la preservación de funciones, fundamentalmente las esfinterianas. **Pacientes y métodos.** Análisis del esquema de monitorización neurofisiológica intraoperatoria utilizado en las intervenciones de RDS en nuestro hospital: localización de las raíces dorsales y determinación del umbral de estimulación, detección y clasificación de las raíces con respuestas 'patológicas' a 50 Hz durante 1 s y decisión del porcentaje de sección. Se determina su relación con los resultados posquirúrgicos. **Resultados.** En los cuatro niños a los que se les realizó RDS, los esquemas de monitorización estuvieron guiados por los estudios prequirúrgicos previos. Se localizaron en todos los casos las raíces dorsales a partir de L2 hasta las raíces sacras S3-S4. Las respuestas a altas frecuencias se clasificaron según la expresión neurofisiológica y la clínica. Los porcentajes de sección fueron consensuados por el equipo una vez terminado el mapeo completo de las raíces dorsales, y variaban desde el 30% al 70%. **Conclusión.** Destaca la importancia de la monitorización neurofisiológica intraoperatoria en las intervenciones de RDS y la necesidad de contar para este tipo de intervenciones con un amplio equipo multidisciplinar, muy bien coordinado, entusiasta y colaborador, para obtener buenos resultados.

11.

Valoración neurofisiológica de un coma con encefalopatía hipercápnica de inicio

Ramos Jiménez M, Aguilar Andújar M, Díaz Montoya B, Jiménez-Castellanos Ballesteros R, Menéndez de León C

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

Introducción. La insuficiencia respiratoria de evolución aguda-subaguda en pacientes sin patología previa es un trastorno que conlleva un alto riesgo y cuyo diagnóstico precoz es importante. Las pruebas neurofisiológicas pueden desempeñar un papel determinante en su filiación. **Caso clínico.** Mujer de 34 años, con sospecha de crisis convulsiva con focalidad neurológica residual, debilidad en hemicara y miembro superior derecho de inicio subagudo (3-4 días) y obnubilación. TAC craneal: dudosa lesión troncoencefálica, no confirmada en resonancia magnética. Punción lumbar normal. EEG de vigilia basal: se evidenció lentificación progresiva de la actividad de base, coincidente con una disminución del nivel de conciencia y cianosis, con lo que se interrumpió el EEG e ingresó en la UCI con diagnóstico de encefalopatía hipercápnica (Glasgow: 4; saturación O₂: 88%; pH: 7,1; pCO₂ > 80; EB: -10), secundaria a insuficiencia respiratoria de probable causa neuromuscular (sospecha de alteración de la transmisión neuromuscular). En la UCI se efectuó ENG-EMG con estimulación repetitiva a alta y baja frecuencia de parámetros normales. Disminución intensa de amplitud del potencial de acción muscular compuesto en el músculo facial y miembros superiores (MMSS) y normal en los inferiores (MMII). Respuestas F ausentes en MMSS y normal en MMII. EMG: escasas fibrilaciones sólo en el músculo facial y EMG voluntario muy deficitario. Se planteó la posibilidad de polineuropatía inflamatoria axonal motora, variante faringocervicobraquial. Dicha variante de síndrome de Guillain-Barré (SGB) es infrecuente y suele asociarse a anticuerpos anti-GT1c. Se recibieron anticuerpos antirreceptor de acetilcolina, y tóxicos negativos. Se inició tratamiento con inmunoglobulinas

intravenosas durante cinco días y, posteriormente, plasmaféresis, sin mejoría clínica significativa. EMG de control al mes con empeoramiento en respuesta ENG de MMSS y músculo facial y normalidad en MMII. EMG con aumento de fibrilaciones y ondas positivas en todos los músculos examinados, incluyendo MMII, y estabilización clínica desde el inicio. **Conclusión.** Destaca la importancia de las técnicas neurofisiológicas en las causas de debilidad bulbar-proximal e insuficiencia respiratoria de inicio agudo-subagudo y la necesidad de atraer la atención hacia variantes poco frecuentes del SGB, como la variante faringocervicobraquial (1-2% a 10% de casos de SGB).

12.

Hallazgos electroencefalográficos en la encefalitis límbica con anticuerpos antirreceptor de NMDA

Sánchez González Y^a, Ramos Sáez S^b, Piñero Benítez M^a, Galdón Castillo A^a, Ruiz García J^a, Iznaola Muñoz C^a, Vico Pardo L^a, Ruiz Serrano L^a, Ruiz Giménez JA^c, Paniagua Soto J^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bUnidad de Cuidados Intensivos. ^cServicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. La encefalitis por anticuerpos antirreceptor de NMDA es una enfermedad recientemente reconocida, a menudo paraneoplásica, que provoca un síndrome caracterizado por síntomas psiquiátricos, crisis, alteración de conciencia, movimientos involuntarios y disautonomía. Se revisan en la bibliografía los datos de electroencefalogramas (EEG) realizados en pacientes con encefalitis anti-NMDA y alteración de conciencia. **Desarrollo.** Una serie de 100 casos refiere disminución del nivel de conciencia/arreatividad en el 88% y EEG con lentificación theta-delta en el 77%, con escasos informes de estado epiléptico (6%) y sin especificar las características del trazado. Posteriormente se describe en tres nuevos casos un patrón EEG de estado epiléptico refractario. **Caso 1:** mujer de 25 años. Estado epiléptico parcial complejo: crisis parciales, patrón

rítmico hemisférico derecho a 1 Hz, mejora tras diacepam. EEG seriados: complejos pseudoperiódicos generalizados a 3 Hz. Sin mejoría inmediata tras antiepilépticos, tiopental y metilprednisolona. Contacto visual a la séptima semana. Anticuerpos anti-NMDA positivos, inmunoglobulinas y ooforectomía (teratoma). **Caso 2:** mujer de 35 años. Estado epiléptico no convulsivo: patrón cíclico agudo generalizado de predominio anterior 2 Hz/5-6 Hz, cese y atenuación con propofol-benzodiacepinas, refractario a antiepilépticos y pentobarbital. Posterior EEG: lentificación y crisis hemisféricas. Anticuerpos anti-NMDA positivos, inmunoglobulinas, rituximab y ciclofosfamida, sin mejoría. Recuperación de EEG y conciencia al sexto mes tras dos semanas de ooforectomía (teratoma). **Caso 3:** mujer de 19 años. Estado epiléptico no convulsivo: patrón delta rítmico generalizado refractario a antiepilépticos, prednisona y pentobarbital. Anticuerpos anti-NMDA positivos. Persistía estado epiléptico tras la extirpación de una masa mediastínica (teratoma), en tratamiento con rituximab, esteroides y plasmaféresis. Cedió tras felbamato y en seis semanas inició la conciencia. **Conclusión.** El estado epiléptico en los casos descritos muestra características comunes respecto a refractariedad, tumor asociado y EEG ictal, con patrón inicial de actividad delta, cuya identificación puede apoyar la sospecha de una posible encefalitis anti-NMDA.

13.

Monitorización electroencefalográfica en un nuevo caso de estado epiléptico refractario asociado a encefalitis con anticuerpos antirreceptor de NMDA

Sánchez González Y^a, Ramos Sáez S^b, Piñero Benítez M^a, Galdón Castillo A^a, Ruiz García J^a, Iznaola Muñoz C^a, Vico Pardo L^a, Ruiz Serrano L^a, Ruiz Giménez JA^c, Paniagua Soto J^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bUnidad de Cuidados Intensivos. ^cServicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Objetivo. Detallar hallazgos de la monitorización electroencefalográfica (EEG) continua en un caso clínico típico de encefalitis por anticuerpos antirreceptor de NMDA que ingresó tres meses en la UCI. **Caso clínico.** Mujer de 22 años, con antecedentes de malformación vascular frontotemporal derecha. En días previos presentó crisis y comportamiento alterado, con apatía, desinhibición, irritabilidad, insomnio, delirio, desorientación y agitación, con EEG normal. Ingresó por episodios recurrentes tónicos y baja conciencia. Se realizó monitorización EEG de 12 canales seriada (38 días con 614 horas de registro) y de dos canales continua, que mostró cambios evolutivos. Primero, patrón de estado epiléptico no convulsivo durante 44 días: a) actividad cíclica delta aguda 1-2 Hz/5-6 Hz difusa de predominio frontal más derecho, durante dos días, y control inicial con midazolam-propofol; b) actividad periódica aguda hipervoltada a 1-3 Hz de predominio anterior y frontal derecho durante 41 días, refractaria a antiepilépticos y barbitúricos, control inicial parcial con

propofol-midazolam, sin cambios inmediatos tras metilprednisolona e inmunoglobulinas; c) actividad cíclica delta no aguda 1 Hz/5 Hz difusa de predominio anterior y periodos de lentificación desincronizada durante un día, tras 1-2 semanas de tratamiento inmunomodulador. Segundo, lentificación delta desorganizada, arreactiva durante cuatro días, desaparición del estado epiléptico con crisis parciales y discinesias orofaciales. Tercero, lentificación variable moderada e inicio de fases de sueño, sin crisis y persistencia de alteración del movimiento, seis días previos al inicio de recuperación de conciencia. Posterior lentificación theta e inicio de contacto visual (55.º día). Masa mediastínica tras cuatro meses. **Conclusión.** La monitorización EEG fue esencial en el diagnóstico, control evolutivo y decisión terapéutica del estado epiléptico no convulsivo: permitió la diferenciación entre crisis y discinesias y demostró la desaparición del estado epiléptico y la identificación de patrones de sueño previos al inicio de recuperación de conciencia.

14.

Síndrome de piernas inquietas atípico

Velasco González R^a, Paniagua Soto J^b, Iznola Muñoz C^b, Sánchez Muñoz Y^b, Ruiz García J^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario. Valladolid. ^bServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. El síndrome de piernas inquietas (SPI) es una enfermedad neurológica crónica con afectación sensitivomotora, que se caracteriza por una sensación desagradable en las extremidades, principalmente en las piernas, que aparece en reposo, fundamentalmente en la tarde-noche, y que se alivia con la actividad física. **Caso clínico.** Mujer de 31 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consultó por una sensación de picor en la uña del quinto dedo de ambos pies, de ocho años de evolución. Tras el embarazo, la sensación aparecía durante todo el día, pero con más intensidad al final de la tarde-noche, necesitando caminar pa-

ra aliviarlo. Llegó a producirse lesiones por rascado e incluso arrancamiento de la uña. Refirió un sueño no reparador, con múltiples despertares, necesidad de frotar el quinto dedo del pie contra las sábanas y de levantarse para caminar. Resto de la exploración física dentro de la normalidad. Ante la sospecha de un SPI atípico (puntuación en la escala IRSL: 20/40), se inició tratamiento con agonistas dopaminérgicos (pramipexol); desapareció la clínica de forma inmediata y se realizaron exámenes complementarios. Análítica dentro de la normalidad. Test de inmovilización sugerida (SIT) positivo. Polisomnograma nocturno que demostraba un aumento de la vigilia intrasueño (24,86%), latencia de sueño (108,03 minutos), latencia REM (197,99 minutos) y *arousals* (23,72/h) y la presencia de movimientos periódicos de las piernas (izquierda: 37,17/h; derecha: 38,54/h). **Conclusión.** Si bien el diagnóstico del SPI es clínico, el videopolisomnograma aporta una información importante e imprescindible en el diagnóstico de seguridad, el grado de intensidad, la existencia de comorbilidad y la respuesta al tratamiento de este síndrome.