

XLIX Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurofisiología Clínica (I)

Granada, 19-21 de octubre de 2011

ELECTROENCEFALOGRAFÍA Y EPILEPSIA

1.

Crisis afásicas. Hallazgos electroencefalográficos

Moreno-Morales E^a, Bondy-Peña E^a,
Fernández-Ferro J^b, Domínguez-
Lorenzo JM^a, Peleteiro-Fernández M^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^b
Servicio de Neurología. Hospital Clínico
Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. Las crisis afásicas se clasifican dentro de las crisis parciales simples, siendo la afasia el síntoma predominante. La afasia ictal como síntoma principal es relativamente rara, dado que requiere preservación del estado de conciencia, alteración selectiva del lenguaje durante el estado crítico (disfluyente, disnomia o parafasias), a la vez que el EEG debe mostrar una actividad eléctrica que coincida con los hallazgos clínicos. Además, la afasia debe resolverse total o parcialmente con un tratamiento antiepiléptico. **Pacientes y métodos.** Se revisaron retrospectivamente las historias de los pacientes que acuden al servicio de urgencias por presentar afasia como síntoma principal, entre el 1 de abril de 2008 y el 31 de mayo de 2011. Se desestimaron aquellos pacientes que, una vez cedieron las crisis, no recordaban lo sucedido o que el EEG era normal. A los pacientes seleccionados se les realizó, posterior a una exploración neurológica, un EEG de urgencias entre otras pruebas complementarias, donde se obtuvieron distintos patrones de actividad paroxística. A tales pacientes se les administró un tratamiento antiepiléptico y cedieron tanto la clínica como la

actividad crítica en el EEG. **Conclusión.** La afasia como principal o única manifestación de una crisis epiléptica de instauración brusca en el adulto es rara y sólo se han publicado pocos casos bien documentados. A pesar de que las causas más frecuentes de afasia aguda son el ataque isquémico transitorio y el ictus entre otros, debería realizarse un EEG en todos los casos de afasia de instauración brusca, ya que esta exploración neurofisiológica se convierte en una técnica útil para establecer un diagnóstico de certeza.

2.

Síncope recurrentes en un paciente con epilepsia del lóbulo temporal derecho: asistolia ictal

Moreno-Morales E, Bondy-Peña E,
Domínguez-Lorenzo JM, Peleteiro-
Fernández M

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital Clínico Universitario de Santiago
de Compostela.

Introducción. La epilepsia del lóbulo temporal se ha relacionado con diversas arritmias cardíacas que aparecen durante el desarrollo de una crisis parcial compleja. Estos trastornos del ritmo cardíaco se expresan clínicamente de forma variable, siendo los síncope recurrentes la manifestación más frecuente. En la actualidad, dentro de las arritmias cardíacas, la asistolia ictal ha despertado especial interés porque se ha involucrado en la patogenia de la muerte súbita en pacientes epilépticos. **Caso clínico.** Mujer diagnosticada de epilepsia del lóbulo temporal derecho desde hace más de 20 años, con refractariedad al tratamiento farmacológico, que desde hacía tres meses había comenzado a presentar

episodios recurrentes de pérdida del nivel de conciencia y del tono muscular, acompañado de acentuada palidez cutánea. El estudio cardiológico fue normal. Durante la monitorización vídeo-EEG de larga duración, se evidenció al final de los episodios críticos la ausencia de ritmo cardíaco durante unos 20 s de registro, hallazgo coincidente con la clínica descrita previamente. Ante la presencia de asistolias ictales, se decidió la implantación de un marcapasos de ritmo cardíaco, de funcionamiento a demanda, que corrigió eficazmente dicha arritmia y, por ende, su expresión clínica. **Conclusión.** El diagnóstico precoz de una asistolia ictal permite controlar, con una intervención apropiada, una de las etiologías de muerte súbita en la población epiléptica. En la actualidad, la monitorización vídeo-EEG se convierte en una herramienta útil, sencilla y accesible para el diagnóstico oportuno de alteraciones del ritmo cardíaco en pacientes con epilepsia y, en especial atención, a las originadas en el lóbulo temporal.

3.

Valor diagnóstico del vídeo-EEG en las crisis focales motoras simples hemifaciales

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

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

Introducción. La presencia de actividad motora anómala en la musculatura facial es una manifestación muy frecuente que no siempre se debe a un origen cortical. Entre las causas extracorticales más frecuentes están los

tics, los espasmos hemifaciales secundarios a reinervación anómala tras parálisis facial, y las distonías. Dentro de las causas de origen cortical, las crisis focales motoras son las más frecuentes, siendo en un gran número de casos secundarias a una lesión estructural en dicha región, como tumores, lesiones residuales posthematoma o contusiones cerebrales. **Casos clínicos.** Se estudiaron cuatro casos, todos varones, con edades entre 57 y 70 años, que presentaron una clínica común: contracción continua e involuntaria de la musculatura de una mitad facial. Caso 1: varón de 70 años, con antecedente de ictus cerebral en territorio de la arteria cerebral media izquierda. Espasmo hemifacial izquierdo resistente a toxina botulínica, se requiere descartar origen cortical. Caso 2: varón de 62 años, sin antecedentes personales de interés; sospecha de crisis tónicas, con contracción continua de la musculatura hemifacial izquierda. Caso 3: varón de 57 años, con hábito enólico crónico, que sufrió un traumatismo craneoencefálico con hematoma subdural agudo izquierdo; contracciones tonicoclónicas de la musculatura hemifacial derecha y disfasia motora. Caso 4: varón de 57 años, con hábito enólico crónico, intervenido de absceso cerebral frontal derecho cuatro años antes; contracciones continuas de la hemicara izquierda. Tras la realización de un vídeo-EEG estándar, se obtuvieron dos tipos de respuestas: en los casos 1 y 2, actividad cortical normal, sin presencia de anomalías epileptiformes, y en los casos 3 y 4, actividad epileptiforme focal compatible con un estado epiléptico focal motor simple; en el caso 4 se registraron seis episodios ictales y en el caso 3 se registró actividad epileptiforme periódica. **Conclusiones.** El registro vídeo-EEG en los fe-

nómenos motores faciales ha sido determinante para establecer un diagnóstico diferencial tanto del origen de la descarga eléctrica como de los fenómenos clínicos observados.

4.

Estudio retrospectivo de las peticiones de electroencefalogramas urgentes en un Servicio de Neurofisiología Clínica

Gómez-Rodríguez A, Guanipa-Sierra, Rodríguez-Sáez E, Fernández-Gil S

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital Universitario Xeral-Cies. Vigo.

Introducción. El electroencefalograma (EEG) es una prueba de bajo coste y alta sensibilidad diagnóstica, útil en unidades de urgencias y de pacientes críticos para descartar esencialmente crisis o estado epiléptico, o confirmar muerte cerebral. **Pacientes y métodos.**

Se revisaron los EEG urgentes realizados por nuestro servicio en un año, clasificados como EEGU (los efectuados en el servicio) y EEGPU (los realizados fuera del servicio en pacientes cuya situación clínica impedía su traslado). Se analizaron datos demográficos, tipo de trazado EEG, motivo de petición y relación entre la normalidad del EEG y los días de ingreso hospitalario y *exitus* en el ingreso actual.

Resultados. Se estudiaron 78 mujeres y 102 varones, distribuidos en grupos de edad: 18-30 años, 14 (7,8%); 31-50 años, 42 (23,3%); 51-65 años, 34 (18,9%); 66-80 años, 60 (33,3%) y > 80 años, 30 (16,7%). Las peticiones de EEGU procedían de los servicios de Neurología (42; 50,0%), Urgencias (23; 27,4%), Medicina Interna (15; 17,9%) y otros (4; 4,8%). Las peticiones de EEGPU procedían de UCI (73; 76,0%), Reanimación (10; 10,4%) y otros (13; 13,6%). Los motivos de petición de EEGU fueron: descartar estado convulsivo (25; 29,8%), crisis (15; 17,8%), estado no convulsivo (10; 11,9%) o estudiar bajo nivel de conciencia (14; 16,6%). En EEGPU, los motivos fueron: estado no convulsivo (35; 36,5%), bajo nivel de conciencia (25; 26,0%), estado convulsivo (12; 12,5%) y crisis (5; 5,2%). Los hallazgos patológicos predominantes en EEGU

fueron: trazado desorganizado (45; 53,6%), enlentecimiento generalizado (26; 31%) y paroxismos focales (17; 20,2%); y en EEGPU: trazado desorganizado (33; 34,3%), enlentecimiento generalizado (22; 22,9%), paroxismos focales (21; 21,9%) y muerte cerebral (9; 9,4%). Los trazados tipo brote-supresión representaron el 20,8%. Los hallazgos topográficos generalizados predominaron en EEGU (22,6%), mientras que en EEGPU fueron las asimetrías (17,7%) y las focalidades (16,7%). En el total de registros, la frecuencia de ritmos de base patológicos fue: theta (58; 32,2%), theta-delta (39; 21,7%) y delta (9; 5%). La normalidad en el EEG se correlacionó de forma significativa con menores días de ingreso hospitalario y *exitus* en el ingreso actual ($p = 0,004$ y $p = 0,001$, respectivamente).

5.

Crisis gelásticas en relación con un hamartoma hipotalámico. A propósito de un caso

Abete M^a, Ayuso M^a, Barón J^a, Campos D^b, Toledano M^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.
^bServicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La presencia de crisis gelásticas en la edad pediátrica es altamente sugestivo de epilepsia asociada a hamartoma hipotalámico. Las crisis epilépticas relacionadas con mayor frecuencia con hamartoma hipotalámico son atónicas, tónicas, ausencias atípicas y crisis focales con generalización secundaria o no. **Caso clínico.** Mujer de 15 años que desde los 8 años presenta crisis variadas, de hipotonía con desconexión del medio de pocos minutos de duración, crisis tónicoclónicas generalizadas y episodios de risa inmotivada, por lo que se realiza vídeo-EEG, donde no se evidencian anomalías epileptiformes, y RM cerebral, en la cual se objetiva lesión ocupante de espacio, en probable relación con hamartoma hipotalámico. Se instaura tratamiento antiepileptico con carbamazepina y clobazam, con control parcial de las crisis; posteriormente presenta pubertad precoz,

que se trata con hormona liberadora de hormona luteinizante, consiguiendo la menarquia a los 13 años. Actualmente sigue en tratamiento con levitacetam y clobazam. Un nuevo EEG con privación total de sueño muestra una actividad cerebral de base bien sincronizada, tanto en vigilia como en sueño, con buena diferenciación topográfica, adecuada para la edad de la paciente. Sobre esta actividad se objetivan elementos epileptiformes en forma de ondas theta agudizadas, complejos de polipunta-onda lenta de moderada persistencia que se acentúan en el sueño, sin correlación clínica aparente, en regiones frontales bilaterales, y se registra un episodio de crisis gelástica en vigilia. **Conclusión.** La presencia de crisis gelásticas y pubertad precoz se relaciona frecuentemente con la existencia de un hamartoma hipotalámico. En la mayoría de los casos las pruebas de neuroimagen y neurofisiológicas son normales en un primer momento, por lo que se sugiere un control adecuado y seguimiento de los pacientes.

6.

Valor pronóstico del electroencefalograma en los pacientes en coma

Vega-Zelaya L, Rojo-Alaminos P, Pastor J, Wix-Ramos R

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

Introducción. Aunque existen predictores clínicos de mal pronóstico de los pacientes en coma, el EEG es una herramienta útil. La escala de Synek es la recomendada por el consenso europeo del uso de la pruebas neurofisiológicas (2009) en las unidades de cuidados intensivos (UCI): grado 0, EEG normales; grado 1, actividad + alfa y - theta; grado 2, ritmo theta dominante; grado 3, + theta y - delta; grado 4, ritmo delta dominante, coma alfa, descargas periódicas o brote-supresión, y grado 5, EEG plano. **Pacientes y métodos.** Se realizó un estudio retrospectivo de los pacientes en coma a los cuales se les había efectuado el EEG. Se clasificaron según la escala de Synek y se relacionaron con la evo-

lución del coma, clasificado como recuperación, estado vegetativo persistente (EVP) o fallecimiento. **Resultados.** Se estudiaron 38 pacientes (15 mujeres y 23 varones), con edades comprendidas entre 40-81 años (media: $60,0 \pm 0,3$ años). Las causas del coma fueron: 42% por accidentes cerebrovasculares, 34% por parada cardiorrespiratoria, 11% por otras enfermedades cardíacas, 8% por insuficiencia renal y 5% por estado epiléptico. Los resultados de los registros EEG y el resultado funcional fueron: grado 1: 2 (recuperación: 2); grado 2: 5 (recuperación: 4; fallecimiento: 1); grado 3: 9 (recuperación: 3; EVP: 2; fallecimiento: 4); grado 4: 7 (EVP: 2; fallecimiento: 5); y grado 5: 15 (fallecimiento: 15). Se ha encontrado una muy buena correlación lineal inversa entre el grado del EEG y el pronóstico, obtenido como media ponderada de los tres estados funcionales (coeficientes de ponderación 3, 2 y 1, respectivamente), con una recta de regresión $y = -0,53x + 3,55$ y un coeficiente de correlación $r = 0,9836$. **Conclusión.** El registro de EEG en pacientes en coma tiene un gran valor pronóstico, con una relación lineal entre el grado de la escala de Synek y el resultado global ponderado. Este hecho, junto con su bajo coste y su capacidad de reproducción seriada en el tiempo, hace de él un estudio indispensable para pacientes en coma.

7.

Disminución del nivel de consciencia: encefalopatía o coma frente a trastorno de regulación de vigilia-sueño

Delgado A^a, Banea O^a, Ley M^b, El-Kara M^a, Valls A^a, Espadaler JM^a, Royo I^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.
^bServicio de Neurología. Parc de Salut Mar. Barcelona.

Introducción. El sueño es un proceso activo, siendo bien conocidas las estructuras del sistema nervioso central generadoras del mismo, fundamentalmente en el tronco encefálico y el diencéfalo. Lesiones de dichas estructuras podrían causar trastornos del estado de sueño-vigilia. Se presentan dos

pacientes remitidos a nuestro laboratorio, uno con coma de etiología no filiada y otro con crisis no convulsiva. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 79 años con ictus de territorio vertebro-basilar, tratado con trombólisis sistémica y trombectomía de rescate. Presenta parálisis completa de nervios oculomotores y disminución del nivel de consciencia. Responde fácilmente a estímulos, obedeciendo órdenes simples, y es remitido por encefalopatía. RM: lesiones isquémicas talámicas-hipotalámicas bilaterales y en región mesencefálica central anterior. EEG: lentificación global. PSG: enlentecimiento de actividad eléctrica cerebral y ausencia de figuras de sueño. Caso 2: mujer de 67 años con hemangioblastoma en fosa posterior intervenido, presentando lesión de pares craneales, disautonomía, alteraciones del ritmo ventilatorio y fluctuaciones del nivel de consciencia; se sospecha estado no convulsivo, tratado con antiepilépticos sin mejoría clínica. RM: zona malálica en parte posterior del bulbo. EEG: enlentecimiento global del trazado sin alteraciones epileptiformes. PSG: alteraciones del ritmo ventilatorio, sin figuras propias de sueño. **Conclusiones.** Lesiones en las estructuras generadoras de sueño causan alteraciones en el nivel de consciencia que pueden simular encefalopatía o crisis no convulsiva. Ante un paciente con trastorno del nivel de consciencia, el estudio neurofisiológico es una herramienta útil en el diagnóstico diferencial de la etiología clínica, pudiendo variar el tratamiento como en el segundo paciente.

8.

Análisis de las características de las descargas epilepticas intercríticas en el EEG de sueño de pacientes pediátricos con epilepsia parcial: revisión de nuestra casuística

Navas-Sánchez P^a, Rodríguez-Santos L^a, Escalante-Pérez del Bosque A^a, Barbancho-Fernández MA^b, Bauzano-Poley E^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga. ^b Centro de Investigaciones Médico-Sanitarias (CIMES).

Introducción. El sueño es uno de los métodos más eficaces para el estudio neurofisiológico de las epilepsias. El sueño activa la aparición de descargas, induce cambios cuantitativos y cualitativos en las descargas epileptiformes intercríticas (DEI), aporta información sobre las crisis y los cambios en la arquitectura del sueño. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo de pacientes en edad pediátrica con epilepsia parcial idiopática (EPI) o criptogénica/sintomática (EPC/S), derivados al Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Carlos Haya de Málaga para la realización de videopolisomnografía nocturna (video-PSG) en los últimos cinco años. Analizamos la influencia del sueño como mecanismo activador de la aparición de DEI o como modificador de las características de las mismas (cambios cuantitativos, morfológicos), comparándolos con los hallazgos en vigilia. **Resultados.** Se han analizado un total de 91 pacientes que tenían estudio de EEG basal y video-PSG. El 59,3% ($n = 54$) tenían una epilepsia parcial (68,5% EPC/S y el 31,4% EPI). En el grupo de las EPC/S lo más frecuente es la existencia de cambios morfológicos en las DEI con respecto al EEG basal (43,2%), y en el grupo de las EPI, el aumento en la incidencia de los paroxismos que aparecen en vigilia (47%). En ambos tipos de epilepsias parciales estos hallazgos ocurren predominantemente en sueño no REM (85,1% en EPC/S y 73,4% en EPI). En relación a la arquitectura del sueño, está alterada en el 51,6% de los pacientes con EPC/S y en el 40,3% de los pacientes con EPI. La morfología de los grafoelementos de sueño presenta una mala identificación en el 35,7% de las EPC/S y en el 20% de las EPI.

9.

Estado epileptico multifocal en un paciente con síndrome de Walker-Warburg

Guerrero-Solano JL^a, Gil-Pons E^b, Godes-Medrano B^a, Pardo-Fernández JM^a, Carrascosa-Romero MC^c, Sánchez-Honrubia RM^a, Rossi-Viatsky ML^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.

^c Servicio de Neuropediatría. Hospital General Universitario de Albacete.

Introducción. Describimos un recién nacido a término con síndrome polimalformativo y distrofia muscular, en el que se objetivaron movimientos clónicos toracoabdominales y de las cuatro extremidades (asíncronas), en el que observamos estado epileptico multifocal electroclínico. **Caso clínico.** Recién nacido a término tras gestación por fertilización *in vitro*, que presentó al nacimiento síndrome polimalformativo, debilidad global, hipotonía cervicoaxial, movimientos clónicos asíncronos toracoabdominales y de extremidades, ausencia de reflejos primarios y malformaciones oculares (microftalmia). En el EMG presentó miopatía difusa, y en el EEG, pocas horas tras el nacimiento, estado epileptico multifocal. La RM cerebral mostró agenesia del cuerpo calloso, ventriculomegalia, lisencefalia y microftalmos derecho. En estudios seriados EEG se objetivó encefalopatía grave y actividad crítica multifocal persistente con características de estado epileptico. Se trató con midazolam, fenobarbital, fenitoina y levetiracetam, persistiendo a pesar de ello los mismos hallazgos en los días posteriores; se agregó piridoxina, que permitió controlar las crisis mioclónicas, aunque empeoró el estado respiratorio. Asimismo mejoró el trazado basal EEG y las anomalías epileptiformes, persistiendo mejoría en EEG de control seriado. Falleció al mes por parada respiratoria. **Conclusión.** Este cuadro es compatible con el diagnóstico de síndrome de Walker-Warburg, aunque pendiente hoy de confirmación genética.

10.

Quick-application, portable, and wireless EEG system for clinical applications

Jakab AD^a, Kulkas A^c, Jäntti V^c, Kauppinen PK^a, Salpavaara TJ^b, Verho JA^b, Heikkilä H^c, Hyttinen JA^a

^a Department of Biomedical Engineering.

^b Department of Automation Science and Engineering. Tampere University of Technology. Tampere.

^c Department of Clinical Neurophysiology. Seinäjoki Central Hospital. Seinäjoki, Finland.

Introduction. Electroencephalographic (EEG) recordings are a valuable tool for the functional evaluation of the brain. However, traditional recording systems require skilled personnel to set up and operate. Furthermore, patient preparation takes a long time and such systems can be cumbersome because of their many lead wires. We describe a novel wireless EEG system, which overcomes these shortcomings, and its validation in a hospital environment. **Patients and methods.** The 6-channel system we have developed consists of a quick-application cap, a wireless EEG amplifier, and recording software. All of the lead wires are embedded within the cap and the electrodes are of the pre-gelled, snap-in type. The EEG amplifier, which is also housed within the cap, digitizes the EEG and transmits it wirelessly to a laptop computer where it is stored in the standard EDF+ format by the recording software. At the end of the recording, the EDF+ file can be automatically transmitted to a remote computer via a secure connection. The validation was performed by recording the spontaneous EEG simultaneously with an Embla A10 system and the developed 6-channel system. A group of 6 healthy volunteers was recruited for this purpose. Two of the recordings were carried out in a hospital examination room, two in the neurological intensive care unit, and two in the volunteers' homes. **Results.** Preliminary results show that there is a high level of agreement between the data recorded with the Embla A10 system and the data recorded with the developed system. Also, in the

majority of cases, the recording was started in less than two minutes. It follows that this novel system could be employed to facilitate the recording process and improve patient comfort in polysomnography studies. In addition, the system could be employed for recordings in intensive care units and emergency rooms where its unobtrusiveness would simplify the duties of caregivers.

11.

Variaciones de la presión intracraneal como causa de trastornos paroxísticos no epilépticos. A propósito de un caso

Balugo-Bengoechea P^a, Martín-Albarrán S^a, Ramírez-Nicolás B^a, García-Morales I^b, García-García ME^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. La realización del vídeo-EEG es fundamental como herramienta diagnóstica en fenómenos neurológicos paroxísticos de origen no epiléptico. Se han descrito episodios recurrentes de alteración de conciencia asociados a variaciones en la presión intracraneal por el efecto 'sifonaje' en pacientes portadores de válvulas de derivación. **Caso clínico.** Varón de 37 de años, con antecedentes de episodios recurrentes de trombosis venosa, entre ellos de duramadre, y de malformación de Chiari tipo I con hidrocefalia que precisó colocación de válvula lumboperitoneal en 1997. Acude por presentar desde mayo de 2010 episodios recurrentes de desconexión del medio, con caída al suelo. En los tres vídeo-EEG realizados de vigilia y sueño se registra actividad bioeléctrica cerebral de fondo levemente enlentecida en relación con la edad del paciente, simétrica, con correcta distribución topográfica y reactividad. No se objetiva actividad epileptiforme intercrítica. Se registran cinco episodios, de hasta 10 minutos de duración, precedidos de sensación de angustia, con variación fluctuante del nivel de conciencia hasta la desconexión completa en cuatro de ellos, síntomas auto-

nómicos, nistagmo, estridor, ausencia de reflejo de amenaza, Babinski bilateral, amnesia del episodio y ausencia de estado poscrítico. Tres episodios se relacionan con el inicio de la micción en decúbito. Se correlacionan con ondas delta polimorfas generalizadas de predominio anterior sin anomalías epileptiformes entremezcladas. Se descartan causas no neurológicas (cardiogénica, endocrinológica, metabólica...) como desencadenantes de los mismos. Posteriormente se determina una presión intracraneal basal elevada (50 mmHg) que motiva una nueva prueba de imagen, que evidencia trombosis venosa crónica masiva en todo el sistema de la vena cava superior. Tras estos hallazgos se decide el recambio valvular, con remisión de los episodios. **Conclusión.** Deben considerarse los cambios de presión intracraneal como posible causa de trastornos paroxísticos no epilépticos (diagnosticados mediante vídeo-EEG) en pacientes portadores de válvula de derivación.

12.

Estado parcial refractario como primera manifestación del síndrome del niño zarandeado

Villadóniga-Zambrano M, Álvarez-Sánchez JA, Buenache-Espartosa R, Lorenzo-Sanz G, Pedrera-Mazarro A

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. Este síndrome es una forma de maltrato infantil en los lactantes menores de un año de edad. Se caracteriza por la presencia de hematoma subdural o subaracnoideo y hemorragias retinianas en ausencia de otras evidencias físicas de traumatismo. El daño puede sufrir secuelas importantes del sistema nervioso central. **Casos clínicos.** Caso 1: lactante de 4 meses, previamente sano y sin antecedentes de interés, que ingresó en estado convulsivo generalizado, seguido de múltiples crisis parciales de hemicuerpo izquierdo (clonías de miembro superior izquierdo, pedaleo y chupeteo). Al segundo día del ingreso, presentó un nuevo estado convulsivo de hemicuerpo izquierdo. La neu-

roimagen mostró un hematoma subdural laminar subagudo parietooccipital bilateral y hematomas subdurales de evolución crónica en localización frontal bilateral. Se encontraron fracturas costales. En el estudio oftalmológico, se observaron múltiples hemorragias retinianas bilaterales. Caso 2: Lactante de 5 meses, previamente sano y sin antecedentes de interés, que presentó una crisis generalizada afebril. Presentó nuevas crisis parciales y estado epiléptico por acúmulo de crisis focales y generalizadas, resistentes al tratamiento. En un primer momento se sospechó encefalitis. La punción lumbar sólo mostró hematíes en el líquido cefalorraquídeo. La TC craneal mostró hematomas subdurales laminares bilaterales, y la RM cerebral, una lesión axonal difusa, hematoma subdural frontal izquierdo, higroma frontal derecho, acúmulos de sangre en ambos polos occipitales y contusiones subcorticales. En el fondo de ojo, se observaron hemorragias retinianas bilaterales. En la serie ósea se detectaron fisuras costales. En ambos casos, la evolución fue favorable. **Conclusión.** En presencia de crisis epilépticas recurrentes y refractarias al tratamiento en lactantes previamente sanos, es necesario incluir en el diagnóstico diferencial etiológico la posibilidad del síndrome del niño zarandeado.

13.

Estudio electroclínico evolutivo de epilepsias indeterminadas (focales o generalizadas) no definidas. A propósito de 10 casos

Picornell-Darder M^a, Bozieux E^a, Villar ME^b, Rodríguez-Jiménez M^a, Picornell-Darder I^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Neurología. Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción. Las epilepsias indeterminadas (focales o generalizadas) son poco prevalentes y en ellas hay un apartado que incluye las que todavía no están definidas. **Pacientes y métodos.** Se han estudiado 10 pacientes, seis varones y cuatro mujeres, de edades comprendidas entre 7 y 21 años,

que presentaban epilepsias indeterminadas no definidas. Criterios de selección: estudios EEG vigilia/sueño evolutivos y tiempo de evolución superior a 8 años. Se han estudiado los tipos de crisis epilépticas y su evolución, edad de la primera crisis, antecedentes familiares y personales, exploración neurológica y complementarias, y estudios EEG de vigilia/sueño (anomalías EEG epileptiformes intercríticas y episodios críticos). **Resultados.** En ocho pacientes los episodios críticos registrados han sido durante el sueño (en cinco casos crisis tónicas generalizadas y crisis focales en áreas temporales; en dos casos, durante la descarga crítica de punta-onda generalizada, se registra una crisis focal en áreas posteriores, y en un caso, durante la descarga generalizada de punta-onda, se registra una crisis focal motora que interrumpe dicha descarga y que luego recomienza al finalizar la descarga focal). En dos pacientes se registran descargas críticas punta-onda generalizada y las anomalías epileptiformes intercríticas tienen características generalizadas y focales. Anomalías EEG epileptiformes intercríticas: en todos los casos hay anomalías generalizadas y focales.

14.

Hallazgos electroencefalográficos en distintos tipos de malformaciones del desarrollo cortical

Urrestarazu E^a, Cieza S^a, Gómez A^b, Viteri C^b, Iriarte J^a, Artieda J^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bDepartamento de Neurología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona, Navarra.

Introducción. Las malformaciones del desarrollo cortical (MDC) son lesiones altamente epileptogénicas. El EEG de superficie se encuentra alterado en la mayoría de los pacientes, existiendo algunos patrones electroencefalográficos sugestivos de este tipo de patología. El objetivo de este estudio fue describir los hallazgos del EEG en distintos tipos de MDC. **Pacientes y métodos.** Se revisaron los EEG realizados a los pacientes diagnosticados de MDC en la Unidad de Epilepsias de la Clíni-

ca Universidad de Navarra. Se estudió la actividad de fondo, la presencia de ondas lentas focales, ritmos anormales focales sugestivos de MDC y alteraciones epileptiformes. **Resultados.** Se estudiaron 49 pacientes con epilepsia secundaria a MDC (31 mujeres y 18 varones). La mayoría de los pacientes tenían displasia ($n = 37$), de los cuales 22 tenían ondas lentas focales y 21 actividad epileptiforme en el EEG. En estos pacientes, las ondas lentas identificaban correctamente el lóbulo donde se localizaba la lesión en menos del 60% de los casos, mientras que la actividad epileptiforme lo hacía en más del 80% de los casos. En cinco pacientes con polimicrogira se comprobó que dos tenían ondas lentas focales (localizadoras en uno) y en uno, actividad epileptiforme, que no se localizaba en el lóbulo de la lesión. De cuatro pacientes con heterotopía, dos tenían ondas lentas focales (localizadoras en uno) y tres, actividad epileptiforme (localizadoras en dos de ellos). De tres pacientes con esquisencefalia, dos tenían tanto ondas lentas focales como actividad epileptiforme, pero sólo en uno de ellos se localizaban en el área de la lesión. Se observó un ritmo focal en el rango theta-alfa en dos pacientes con displasia (uno además tenía esquisencefalia) y se localizaba en el área de la lesión. En un paciente con displasia temporal izquierda se identificó un ritmo beta de morfología aguda en el área central izquierda.

15.

Electroencefalogramas en malformaciones del desarrollo cortical. Análisis según su localización

Cieza S^a, Urrestarazu E^a, Gómez A^b, Viteri C^b, Iriarte J^a, Artieda J^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Departamento de Neurología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona, Navarra.

Introducción. La sensibilidad y especificidad de los hallazgos del EEG es distinta según la localización del foco epiléptico. Las malformaciones del desarrollo cortical (MDC) son lesiones capaces de producir crisis epilépticas. La

extensión de la lesión puede ser mayor que la observada en la RM, por lo que la localización del área generadora de actividad epiléptica es especialmente relevante. El objetivo de este estudio fue describir los hallazgos del EEG en las MDC según su localización (por RM). **Pacientes y métodos.** Se estudió la actividad de fondo, la presencia de ondas lentas focales, ritmos anormales focales sugestivos de MDC y alteraciones epileptiformes en los EEG realizados a pacientes con MDC de localización frontal, temporal, parietal y occipital en la Unidad de Epilepsias de la Clínica Universidad de Navarra. **Resultados.** Se estudiaron 49 pacientes con epilepsia secundaria a MDC, la mayoría con displasia. En 19 la lesión era frontal. El EEG mostró ondas lentas focales en 12 de estos pacientes, y actividad epileptiforme en nueve; sin embargo, estas alteraciones coincidieron con la localización por RM en menos del 50% de los casos. En 21 de los pacientes, la MDC se localizaba en el lóbulo temporal, observándose ondas lentas focales en los EEG de 12 de ellos y actividad epileptiforme en 13. Estas alteraciones en el EEG tenían una alta correlación topográfica con los hallazgos de la RM (> 80% para ondas lentas y > 90% para actividad epileptiforme). Por el contrario, cuando la MDC se localizaba en el lóbulo parietal, tanto las ondas lentas como la actividad epileptiforme (observada en tres de seis pacientes) no identificaron correctamente el área lesional. En tres pacientes la lesión se localizó en el lóbulo occipital. Se observaron ondas lentas en un paciente y actividad epileptiforme en dos, occipitales en todos los casos. Finalmente, se registró un ritmo theta-alfa en dos pacientes, con MDC frontal y temporal respectivamente, que localizaba de forma correcta la lesión. En un paciente con MDC temporal había un ritmo beta no localizador.

16.

Electroencefalograma y fenilcetonuria: estudio preliminar

Villar-Fernández C^a, Ortiz-Sáenz de Santa María R^a, Vadillo-Vidal, U^a, Gómez-Chingate N^a, Cano del Pozo M^a, Santiago-Fernández, C^a, Nieto-Martín MA^a, Alcalde-Martín C^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La fenilcetonuria (PKU) es el trastorno más prevalente causado por un error congénito del metabolismo de los aminoácidos, siendo el resultado de mutaciones en el gen de la fenilalanina hidroxilasa. Los fenotipos resultantes son variables. La introducción de programas de cribado neonatal para su identificación temprana han sido un gran avance pronóstico, permitiendo un tratamiento precoz. Quizá por ello encontramos en la bibliografía cada vez menos trabajos sobre la importancia del EEG en este trastorno, aunque se sigan usando en los protocolos de control. En este contexto, el objetivo de nuestro trabajo es acercarnos de un modo preliminar a los hallazgos EEG dentro de la evolución de pacientes afectados de esta metabolopatía. **Pacientes y métodos.** El Hospital Universitario Río Hortega es centro de referencia de Castilla y León en PKU. Ello nos ha permitido recoger información sobre el seguimiento, total o parcial, realizado a 19 pacientes afectados. De ellos, disponemos datos electroencefalográficos de 14. Todos menos uno (identificada a raíz de su primer embarazo) fueron diagnosticados en periodo neonatal, iniciando una terapéutica precoz. Se analizan variables como el cumplimiento de la dieta, el cociente intelectual o los niveles de fenilalanina. **Resultados.** La media de edad es de 10 años (rango: 5-18 años). El número medio de EEG de cada paciente es de $5,0 \pm 2,6$, distinguiendo entre aquellos con todos los EEG normales ($n = 8$), los que tenían alguno alterado a lo largo de la evolución ($n = 3$) y los que presentaban patología en todos ($n = 3$). Las anomalías encontradas fueron enlentecimiento o activi-

dades focales. Parece existir cierta tendencia a que las cifras elevadas de fenilalanina sean más frecuentes en pacientes con EEG alterados. El cociente intelectual es más bajo en el grupo con todos los EEG alterados y a medida que el cumplimiento dietético es peor. Sin embargo, este es un estudio preliminar y hacen falta más datos y una mayor profundización para poder sacar conclusiones.

17.

Encefalitis límbica asociada a anticuerpos contra el neuropilo del hipocampo. Presentación de un caso y revisión de la bibliografía

Padrino-De la Mata C, Martín-Palomeque G, Pamplona-Valenzuela P, Castro-Ortiz A, Saiz-Sepúlveda MA

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Introducción. La mayoría de las series publicadas de pacientes con encefalitis límbica no vírica suponen un origen autoinmune paraneoplásico. La identificación en los últimos años de pacientes con encefalitis límbica que no desarrollan cáncer y que se asocian a anticuerpos dirigidos contra antígenos de membrana neurona —canales de potasio (CKVD) y neuropilo del hipocampo, anticuerpos antirreceptor de N-metil-D-aspartato (NMDA)—, ha ampliado el espectro etiológico de la encefalitis límbica autoinmune e induce a pensar que se trata de un síndrome infrarreconocido. **Caso clínico.** Mujer joven que desarrolló una encefalitis grave asociada a la presencia de una lesión ovárica benigna, con anticuerpos antirreceptor de NMDA. Cuadro clínico de evolución subaguda (dos semanas) de alteración de conducta, alucinaciones auditivas, agitación y estupor. Ya ingresada, presentó crisis parciales complejas y una disminución progresiva del nivel de conciencia, precisando antiepilépticos, sedantes e intubación. TAC al ingreso, normal. Punción lumbar: líquido cefalorraquídeo con pleocitosis linfocitaria. RM: imágenes focales milimétricas hipointensas en la sustancia blanca subcortical, con realce leptomeníngeo di-

fuso tras contraste. EEG al ingreso y días sucesivos: actividad basal lenta difusa, en rango theta-delta, con anomalías epileptiformes los primeros días sobre ambas regiones temporales. En el curso de la evolución presenta alteraciones autonómicas y movimientos anormales complejos. Buena respuesta a inmunoterapia: corticoides, inmunoglobulinas y plasmaféresis, y remisión del cuadro tras anexectomía. **Conclusiones.** La ampliación del espectro etiológico de la encefalitis límbica autoinmune conlleva importantes implicaciones diagnósticas y terapéuticas. A diferencia de los antígenos paraneoplásicos previamente conocidos, de localización intracelular y asociados a síndromes que responden poco al tratamiento, los más recientemente identificados antígenos del neuropilo del hipocampo, localizados en la membrana celular, se asocian a síndromes graves con buena respuesta al tratamiento.

18.

Epilepsia refractaria en un paciente con accidente vascular en periodo neonatal en el contexto de una displasia cortical focal

Guerrero-Sánchez MD^a, Dinca-Avarvarei L^a, Lobón-Iglesias MJ^b, Lluch-Fernández D^b, Aguilar-Andújar M^a

^aServicio de Neurofisiología. ^bServicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Objetivo. Describir el caso de un niño con crisis clónicas del hemisferio izquierdo de inicio en el periodo neonatal. **Caso clínico.** Neonato de tres días de vida que ingresó por presentar deshidratación y pérdida de peso suprafisiológica (−14% g de peso al nacimiento). Embarazo y parto normales. Exploración: frecuencia cardíaca, 150; frecuencia respiratoria, 42; temperatura, 36,2 °C; tensión arterial, 72/42 mmHg. Piel y mucosas pálidas y secas. Despierto, hipotonía generalizada, tendencia a la hipoactividad con respuesta disminuida a los estímulos. A su ingreso se evidenció hipoglucemia grave (20 mg/dL), que se normalizó con glucosa. A las siete horas pre-

sentó clonías en extremidades, con movimientos de chupeteo y pedaleo que posteriormente se focalizaron en el hemisferio izquierdo y que cedieron con fenobarbital y midazolam. Presentó una crisis similar a los siete días que precisó para su control perfusión de fenobarbital. RM: zona de hiperdensidad de señal en secuencias T₂ y FLAIR occipitoparietal y frontal posterior derechas, pequeña zona de afectación parasagital parietal y occipital izquierdas. EEG normales. A los diez meses de vida presentó una crisis motora focal jacksoniana con paresia transitoria del miembro inferior izquierdo. RM: similar a la previa; se visualizaba además vacío de señal serpinginoso de aspecto vascular, que sugería anomalía venosa del desarrollo. Asimetría occipital. Hipodensidad en la sustancia del lóbulo occipital derecho, disminución de N-acetil-aspartato y colina y aumento del pico de creatina que orientó hacia una displasia cortical focal. EEG: normal. Se modificó el tratamiento a oxcarbazepina. Con 18 meses presentó dos nuevas crisis y EEG normal, por lo que se decidió añadir levetiracetam. Asintomático hasta la fecha. **Conclusión.** Se presenta el caso de un niño con epilepsia que podría evolucionar a refractaria a causa de un accidente vascular cerebral por hipoglucemia grave, producida en el contexto de una displasia cortical focal y posible malformación vascular. Sorprende que los EEG de superficie hayan sido siempre normales.

19.

Encefalopatía de Hashimoto: espectro clínico y electroencefalográfico

Fernández V^a, Postigo MJ^a, Ojea T^b, Rodríguez L^a, Bauzano E^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

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

Introducción. La encefalopatía de Hashimoto o encefalopatía sensible a esteroides asociada con tiroiditis autoinmune (SREAT) es una encefalopatía rara (prevalencia: 2,1/100.000; unos 30 casos publicados) de probable origen autoinmune, asociada con

anticuerpos antitiroideos (antimicrosomales/antiperoxidasa/anti-TPO). Presenta pruebas de función tiroidea normales y una clínica heterogénea: cuadros de tipo encefalitis con deterioro de conciencia brusco/síntomas psiquiátricos y cuadros de tipo encefalopatía de dos tipos: tipo 1 (50%), que afecta a pacientes jóvenes o de mediana edad, con recaídas y remisiones y episodios tipo accidente cerebrovascular, y tipo 2 (40%), en pacientes ancianos con un curso progresivo, alteraciones de cognición (demencia) y conducta. Todos los tipos clínicos pueden presentar crisis epilépticas (mioclónicas, parciales complejas). Su tratamiento es con corticoides, inmunoglobulinas intravenosas y plasmaféresis. El tratamiento antiepiléptico puede empeorar los síntomas. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de los aspectos clínicos y EEG de las encefalopatías de Hashimoto detectadas en nuestro hospital desde 2008. **Resultados.** Se detectan cinco casos de encefalopatía de Hashimoto: uno del tipo encefalitis con alucinaciones, deterioro del nivel de conciencia y crisis mioclónicas y parciales complejas que empeoraban con tratamiento antiepiléptico, y cuatro de tipo encefalopatía, uno del tipo 1 y otros cuatro de tipo 2. Los EEG mostraron en general moderada lentificación difusa, con focalidades variables y escasa representación de las crisis. **Conclusiones.** El EEG, aunque inespecífico, es útil en el diagnóstico, diagnóstico diferencial y seguimiento de alteraciones neuropsiquiátricas que no responden a tratamiento convencional, como la encefalopatía de Hashimoto.

20.

Estado no convulsivo: aspectos electroencefalográficos

Fernández VE, Postigo MJ, Navas P, Bauzano E

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

Introducción. Los estados no convulsivos (ENC) aparecen como episodios prolongados de alteración de la conciencia, de intensidad y duración variables. Son frecuentes en la práctica

diaria. Probablemente sea la forma más frecuente en personas ancianas. Hasta el 8% de pacientes en coma de etiología no establecida y el 9% de pacientes con descenso del nivel de conciencia en un hospital general presentan un ENC. El 19% de enfermos críticos monitorizados con EEG continuo en la UCI presentan crisis epilépticas, en su mayoría no convulsivas. El EEG conseguirá diagnosticarlos y diferenciar entre las formas generalizadas y las formas parciales. **Pacientes y métodos.** Análisis retrospectivo (2002-2010) de EEG con motivo de petición o diagnóstico de ENC en nuestro hospital. **Resultados.** 35 pacientes tuvieron motivo de petición o diagnóstico EEG de ENC. Los motivos de referencia de los EEG fueron: sospecha clínica de ENC, 19; coma, 9; confusión, 4; y crisis epilépticas, 3. La edad media de los pacientes era de 57 años (rango: 14-83 años). Se diagnosticó ENC por el EEG en 21 pacientes. De éstos, sólo en siete casos el diagnóstico de presunción clínico inicial era de ENC y 14 fueron remitidos por otras sospechas clínicas. El resto de los pacientes remitidos por ENC ($n = 12$) fueron encefalopatías, en su mayoría metabólicas y farmacológicas. En el EEG se detectaron: paroxismos hipervoltados de punta-onda en región frontotemporal bilateral/continuas descargas de frecuencias lentas (delta-theta) hipervoltadas, que tienden a la difusión. El tratamiento intravenoso con Valium durante la ejecución del EEG se realizó en ocho pacientes y produjo la normalización del EEG en todos los pacientes. **Conclusiones.** El ENC es de difícil sospecha clínica y parece infra diagnosticado. El EEG es fundamental para su diagnóstico y seguimiento.

21.

Encefalopatía con estado epiléptico eléctrico de sueño: ¿disfunción talámica? A propósito de seis casos clínicos

Ruiz P, Ortega JJ, Cánovas E, Ghinea A, Pinzón J, Entrambasaguas M, Estarells MJ, Serrano AL

Servicio de Neurofisiología Clínica y Unidad del Sueño. Hospital General de Castellón.

Introducción. Recientes trabajos abren una discusión sobre condiciones que muestran solapamiento, como son el síndrome de Landau-Kleffner (SLK), el estado epiléptico eléctrico de sueño (ESES) y la epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento (EPOCS). El patrón EEG característico proporciona el diagnóstico de ESES y EPOCS, mientras que el diagnóstico de SLK es clínico (y a su vez puede cursar o no con ESES). Tassinari prefiere utilizar el término 'encefalopatía con ESES', incluyendo la afasia epiléptica adquirida. Hemorragias y lesiones tálámicas perinatales, así como anomalías morfológicas y metabólicas del tálamo, se han descrito como causa de encefalopatía con ESES. El seguimiento de seis niños con entidad durante un periodo comprendido entre los 5 y los 14 años permite definir ciertos tipos de patrones neurofisiológicos clínicos de disfunción tálámica que podrían ayudar a explicar la fisiopatología de la enfermedad. **Casos clínicos.** Presentamos seis casos de encefalopatía con ESES durante el sueño, dos de los cuales se encuadrarían dentro del SLK (afasia epiléptica adquirida). Realizamos una pormenorizada exposición de los hallazgos clínicos y neurofisiológicos observados. **Conclusión.** Los hallazgos sugieren una disfunción tálámica transitoria como causa de la encefalopatía con ESES, de origen metabólico o estructural. Esta disfunción puede relacionarse, desde el punto de vista neurofisiológico, con ciertas áreas tálámicas pertenecientes a diferentes territorios vasculares.

22.

Proporción de pacientes con crisis no epilépticas diagnosticados erróneamente de epilepsia refractaria

Mora F^a, Caballero M^a, Muñuzuri D^a
Martínez-Quesada C^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.
Unidad de Gestión Clínica de Neurociencias.
Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

^b Departamento de Epileptología.
Universidad de Bonn.

Introducción. El diagnóstico diferencial

entre crisis epilépticas y pseudocrisis puede plantear serias dificultades, especialmente cuando ambas coexisten en el mismo paciente, ocasionando que algunos casos sean catalogados erróneamente como epilepsia refractaria. La monitorización prolongada con vídeo-EEG puede ser determinante para clasificar correctamente los episodios paroxísticos, facilitando el diagnóstico y el manejo de los pacientes. El objetivo de este trabajo es determinar qué porcentaje de nuestros pacientes con epilepsia refractaria presentan pseudocrisis. **Pacientes y métodos.** Se realiza una revisión retrospectiva de los pacientes con epilepsia refractaria evaluados con vídeo-EEG prolongado en nuestro centro en el transcurso de un año. Se analizan pacientes candidatos a cirugía de la epilepsia, monitorizados para localización del foco epileptógeno, y pacientes no quirúrgicos, evaluados para clasificación de las crisis y establecimiento de un diagnóstico sintomático, y se determina el porcentaje de casos con crisis no epilépticas. **Resultados.** Se registran con vídeo-EEG prolongado 59 pacientes, 42 para valoración prequirúrgica y 17 para diagnóstico sintomático. En el primer grupo, el 7% ($n = 3$) presenta pseudocrisis exclusivamente, el 88% ($n = 37$) sólo crisis epilépticas, y el 7% ($n = 3$), pseudocrisis y crisis epilépticas. En el segundo grupo, el 29% ($n = 5$) presenta pseudocrisis, el 59% ($n = 10$) crisis epilépticas, y ningún caso con coexistencia de ambos eventos. **Conclusiones.** Estos resultados confirman que una población considerable de pacientes en los que se sospecha una epilepsia refractaria presenta crisis no epilépticas. La monitorización prolongada con vídeo-EEG es una técnica útil para establecer el diagnóstico correcto.

23.

Hallazgos electroencefalográficos en el síndrome de Wolf-Hirschhorn

Sánchez-Honrubia RM^a, Carrascosa-Romero MC^b, Guerrero-Solano JL^a, Pardo-Fernández JM^a, Godes-Medrano B^a, Rossi-Vietsky ML^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Neuropediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Introducción. El síndrome de Wolf-Hirschhorn es un cuadro sintomático causado por una delección parcial terminal en el cromosoma 4. Clínicamente se manifiesta con múltiples anomalías congénitas, retraso mental y epilepsia (mioclonías y ausencias atípicas), que ocurren en casi todos los casos. **Caso clínico.** Niña de 15 meses, estudiada desde el nacimiento por síndrome dismórfico, siendo diagnosticada de síndrome de Wolf-Hirschhorn mediante estudio genético. Neurológicamente presenta en los primeros meses de vida retraso psicomotor importante. Se realizan registros EEG a los 3, 6 y 9 meses, siendo informados como normales. Al año, la paciente presenta una convulsión febril, mostrando el EEG de vigilia una actividad lenta irregular en regiones parietooccipitales, de predominio hemisférico izquierdo. El EEG de sueño muestra ausencia en la representación de los grafoelementos específicos del sueño, anomalías focales y generalizadas intercríticas (actividades delta asociadas a grafoelementos agudos). **Conclusiones.** Se han descrito dos patrones EEG típicos, con gran actividad de grafoelementos punta/punta-onda que se activan durante el sueño. Estas anomalías se han descrito en EEG críticos e intercríticos, e incluso en pacientes que no han presentado crisis epilépticas. El diagnóstico diferencial se plantea con los síndromes de Dravet y Angelman. Nuestra paciente ha presentado un episodio crítico epiléptico, con trazados EEG diferentes a los descritos como típicos para este síndrome, a pesar de tener un diagnóstico genético.

24.

Nuestra experiencia en el uso de lacosamida intravenosa en casos de estado epiléptico

Torres-Cañó N^a, Giner-Bayarri P^a, Faus-Cerdá R^b, Rodrigo-Sanbartolomé A^a, Ruiz-Márquez L^a, Quintero-Hernández K^a, Moliner-Ibáñez J^a, Chilet-Chilet R^a, Zalve-Plaza G^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Introducción. El estado epiléptico es una emergencia neurológica consistente en una crisis epiléptica que persiste durante más de 30 minutos o que se repite de forma recurrente en un periodo breve (2-3 h), con persistencia durante la fase intercrítica de una alteración de conciencia. Los estados pueden ser convulsivos o no convulsivos y el EEG es fundamental para su diagnóstico y clasificación, así como para su seguimiento y valoración de la respuesta al tratamiento. **Casos clínicos.** Se presentan cinco casos clínicos de pacientes ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos de nuestro hospital por estado epiléptico, a los que se realizó vídeo-EEG, y su evolución tras tratamiento con lacosamida intravenosa. **Conclusiones.** Ante la dificultad de seguimiento y evolución de los pacientes con estado epiléptico es fundamental la realización de EEG, que permiten ver la evolución del caso en tiempo real tras la administración de fármacos. La lacosamida es un fármaco de nueva generación que, dada su presentación intravenosa, que puede iniciarse con dosis terapéuticas y los resultados obtenidos en pacientes con estado epiléptico refractario, debe tenerse en cuenta para el uso en este tipo de pacientes.

25.

Burst-suppression de origen no farmacológico en etapa neonatal. Revisión de 19 casos

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

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

Introducción. El *burst-suppression* es un trazado EEG formado por salvas de ondas, ondas agudas y puntas, separados por períodos de supresión de voltaje de duración variable. Es la manifestación EEG de diversas entidades nosológicas que se presentan en la etapa neonatal. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo (2006-2011) de pacientes en etapa neonatal con patrón *burst-suppression* en el registro EEG, siendo excluidos aquellos pacientes con *burst-suppression* debido a tratamiento farmacológico. Se analizan datos etiológicos, clínicos, electroencefalográficos (duración de los períodos de supresión, presencia de actividad epileptiforme) y evolutivos. **Resultados.** Hemos estudiado 19 neonatos (edad media de detección de *burst-suppression* de 8,5 días), 10 de ellos varones. Desde el punto de vista etiológico, nueve casos presentaban un síndrome hipoxicoisquémico; cinco, alteraciones malformativas; cuatro, metabopatías, y uno, causa infecciosa. La duración de los períodos de supresión fue de más de 10 s en 13 pacientes. Cinco neonatos presentaron además anomalías paroxísticas epileptiformes focales resaltadas dentro de los períodos *burst*. En relación a la evolución EEG, cinco pacientes desarrollaron una encefalopatía epiléptica; dos, una epilepsia parcial sintomática; cinco, identificaciones inespecíficas de la actividad de base; en tres pacientes se normalizó el trazado EEG y tres fallecieron. En el grupo de pacientes con períodos de supresión de más de 10 s de duración, la etiología más frecuente fue el síndrome hipoxicoisquémico ($n = 6$) y la causa malformativa ($n = 4$). En estos pacientes, la evolución EEG predominante fue la existencia de encefalopatía epiléptica ($n = 4$).

26.

Aportación del estudio electroencefalográfico de vigilia en el diagnóstico de insuficiencia vascular cerebral crónica

Picornell-Darder M, Bozieux E, Rodríguez-Jiménez M, Picornell-Darder I
Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción. El EEG de vigilia, antes de implantarse la TAC y la RM, aportaba información privilegiada sobre los procesos vasculares cerebrales (descrita por Naquet y Gastaut en los años sesenta). Actualmente sigue aportando, en manos de expertos, información destacada para muchas patologías cerebrales habituales. **Pacientes y métodos.** Se estudian 110 pacientes adultos, 60 varones y 50 mujeres (rango: 50-89 años), que presentaban patologías diversas inespecíficas (cefaleas, mareos, vértigos, síncope, lipotimias, etc.). Se analizan: estudios EEG evolutivos (EEG vigilia/sueño), estudios morfológicos TAC y RM craneal, exploración neurológica, antecedentes familiares y personales. **Resultados.** En todos los casos, el EEG de vigilia muestra en áreas frontotemporales brotes paroxísticos de actividades lentas (básicamente de 3-6 Hz de hasta 80 μ V de amplitud, de duración variable y asociados a grafoelementos angulares), que aparecen de forma bilateral o independientes en ambos hemisferios, con predominio en el hemisferio dominante. La hiperventilación no produce cambios significativos de las anomalías focales lentas en áreas frontotemporales. La estimulación luminosa intermitente muestra potenciales evocados e inducción en áreas occipitales. Durante el sueño no se objetivan dichas anomalías. La TAC y la RM craneal tiene características correspondientes a la edad del paciente. Los estudios EEG seriados muestran variabilidad de las anomalías lentas descritas en áreas frontotemporales. Las características electroclínicas de esta muestra se pueden correlacionar con un trastorno funcional (insuficiencia vascular cerebral crónica en áreas silvianas).

27.

Asimetrías electroencefalográficas interhemisféricas. Análisis de 16 casos infantiles

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

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

Introducción. Las asimetrías interhemisféricas en trazados EEG son poco frecuentes y suelen ser a causa de malformaciones del desarrollo cortical, alteraciones vasculares, traumatismos, infecciones del sistema nervioso central... **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo en el que se analizan los hallazgos EEG de pacientes pediátricos en relación a asimetrías interhemisféricas según la etiología y se establece su correlación con pruebas de neuroimagen y evolución. **Resultados.** Se han analizado 16 pacientes infantiles con registros EEG con asimetrías interhemisféricas. Hemos clasificado las asimetrías en: asimetría por menor voltaje de la actividad de base en un hemisferio ($n = 5$), por mayor lentificación hemisférica ($n = 4$), asimetría por combinación de ambas ($n = 3$) y asimetría por presencia de anomalías paroxísticas ($n = 4$). En el grupo de trazados EEG asimétricos por diferencia de amplitud de la actividad de base, el lado de menor voltaje se relacionaba en todos los casos con el lado lesionado. Así mismo, en todos los casos de asimetría en la frecuencia de la actividad de fondo, el lado de mayor lentificación coincidía con el lado afecto. El tipo de asimetría predominante en el grupo de malformaciones del desarrollo cortical era del tipo actividad paroxística, y en el grupo de alteraciones vasculares, las asimetrías por amplitud. En la evolución clínica encontramos epilepsia parcial en cuatro de los pacientes, cinco casos evolucionaron a una encefalopatía epiléptica (tres de ellos a síndrome de West) y dos pacientes padecían epilepsia generalizada.

28.

Revisión bibliográfica de casos informados con estado epiléptico refractario y encefalitis por anticuerpos antirreceptor de N-metil-D-aspartato

Sánchez-González Y^a, Ramos-Sáez S^b, Vico-Pardo L^a, Ruiz-Serrano L^a, Ruiz-Giménez JA^c, Piñero-Benítez M^a, Galdón-Castillo A^a, Ruiz-García J^a, Iznaola-Muñoz C^a, 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 N-metil-D-aspartato (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 EEG realizados en pacientes con encefalitis por anticuerpos antirreceptor de NMDA y alteración de conciencia. Una serie de 100 casos (2008) refiere disminución del nivel de conciencia/arreactividad en el 88% y EEG con lentificación theta-delta en el 77%, con escasos informes de estado epiléptico (6%) sin especificar las características del trazado. Posteriormente se describe en tres casos (2009-2011) un patrón EEG de estado epiléptico refractario. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 25 años. Estado epiléptico parcial complejo: crisis parciales, patrón rítmico hemisférico derecho a 1 Hz, mejora tras diazepam. EEG seriados: complejos pseudoperiódicos generalizados a 3 Hz. Sin mejoría inmediata tras antiepilépticos, tiopental y metilprednisolona. Contacto visual a la séptima semana. Anticuerpos antirreceptor de 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-benzodiazepinas, refractario a antiepilépticos y pentobarbital. Posterior EEG: lentificación y crisis hemisféricas. Anti-

cuerpos antirreceptor de 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, pentobarbital. Anticuerpos antirreceptor de NMDA positivos. Persiste estado epiléptico tras extirpación de masa mediastínica (teratoma), rituximab, esteroides y plasmaféresis. Cede tras felbamato y en seis semanas inicia conciencia. **Conclusiones.** 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 por anticuerpos antirreceptor de NMDA.

29.

Monitorización electroencefalográfica continua de 38 días con registro de 614 horas en un caso de estado epiléptico refractario y encefalitis por anticuerpos antirreceptor de N-metil-D-aspartato

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. Se detallan hallazgos de la monitorización 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. Antecedentes de malformación vascular frontotemporal derecha. En días previos presenta 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 realiza mo-

nitorización 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. Fase inicial (2 días): actividad cíclica delta aguda 1-2 Hz/5-6 Hz difusa, predominio frontal más derecho; control inicial con midazolam-propofol. Fase de estado (41 días): actividad periódica aguda hipervoltada a 1-3 Hz, predominio anterior y frontal derecho, refractaria a antiepilépticos y barbitúricos, control inicial parcial con propofol-midazolam, sin cambios inmediatos tras metilprednisolona-inmunoglobulinas. Fase de transición (1 día): actividad cíclica delta no aguda 1 Hz/5 Hz difusa de predominio anterior y períodos de lentificación desincronizada tras 1-2 semanas de tratamiento inmunomodulador. Segundo, fase de estabilización (4 días): lentificación delta desorganizada, arreactiva, desaparición del estado epiléptico, crisis parciales y discinesias orofaciales. Tercero, fase de recuperación: seis días previos al inicio de recuperación de conciencia, lentificación variable moderada e inicio de fases de sueño, sin crisis y persistencia de alteración del movimiento. 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.

30.

Síndrome de vasoconstricción cerebral reversible. A propósito de un caso

Montilla S^a, Salinas M^a, Escribano AB^a, Martínez N^a, Peña E^a, Llanero M^a, Fernández C^a, Bravo O^b, Mingo A^c

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Medicina Interna. ^cServicio de Radiología. Hospital La Moraleja. Madrid.

Introducción. El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible se presenta como una cefalea de inicio agudo y recurrente, acompañada de otros signos neurológicos (alteraciones visuales, hemiplejía, disartria, afasia, parestesias, ataxia, ictus isquémicos y hemorrágicos, crisis epilépticas). La patogenia de este cuadro no está aclarada, pero se postula una alteración en la regulación del tono vascular de origen desconocido, bien espontáneo o provocado por factores exógenos o endógenos. Para el diagnóstico se utiliza la TAC craneal, la punción lumbar, el Doppler transcraneal, la RM para la valoración de infartos en territorio frontera y hemorragias intraparenquimatosas, la arteriografía con la que se visualizan áreas alternas de vasoconstricción con áreas de dilatación, y el EEG para la valoración de las crisis epilépticas. Para el tratamiento se utilizan bloqueantes de los canales de calcio, corticoides y sulfato de magnesio. **Caso clínico.** Mujer puérpera de 34 años con derrame pleural bilateral, edemas generalizados y cefalea intensa, que presenta crisis tónico-clónicas con probable origen parcial occipital (visión de colores más ceguera cortical). Se realiza, entre otras pruebas, un EEG en que aparecen brotes bilaterales y sincrónicos de ondas lentas agudas de predominio en ambas regiones temporales. En la RM se encuentran áreas parcheadas de hiperintensidad de señal en territorios frontera secundarios a vasoconstricción cerebral generalizada. Se trata con antagonistas de calcio, con una evolución favorable. **Conclusión.** A pesar de ser una entidad poco frecuente se debe pensar en ella ante una cefalea explosiva, por la importancia del diagnóstico precoz para evitar complicaciones, ya que a pesar del buen pronóstico pueden quedar secuelas.

31.

Encefalitis límbica como causa de esclerosis mesial temporal bilateral y crisis refractarias en una niña de 7 años

Montes-Peña V, Polo A, Requena A.

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La encefalitis límbica infantil es una enfermedad inhabitual cuyas etiologías más frecuentes son la paraneoplásica, infecciosa y autoinmune. Clínicamente se caracteriza por crisis epilépticas con origen en el lóbulo temporal y alteraciones de la memoria y del afecto. **Caso Clínico.** Niña de 7 años que tras un cuadro catarral comenzó a presentar somnolencia excesiva diurna, ataxia y alucinaciones visuales. Cuarenta y ocho horas después tuvo dos episodios de desconexión del medio e hipertonía, que precisaron ingreso en la UCI. Durante el mes siguiente a su ingreso presentó marcadas fluctuaciones del nivel de conciencia, episodios de agitación y frecuentes crisis epilépticas que consistieron en parpadeo, desviación ocular, clonismos de extremidad superior izquierda y, en ocasiones, generalización secundaria, refractarias a múltiples fármacos antiepilépticos. El tratamiento con metilprednisolona e inmunoglobulinas instaurado un mes después del inicio clínico redujo la frecuencia de las crisis en más del 50%. En los cuatro EEG realizados durante su ingreso, se registró actividad epileptiforme lateralizada periódica independiente en ambos hemisferios, con predominio de amplitud y persistencia en la región temporal derecha, y en tres de ellos, crisis de origen focal en la región parietotemporal derecha. En la RM realizada a su ingreso se observó un aumento de la señal de ambos hipocampos y de la circunvolución parahipocámpica, con desarrollo a los tres meses de esclerosis mesial temporal bilateral. Los estudios para descartar patología infecciosa y tumoral fueron normales, y los anticuerpos antineuronales, negativos. Un año después, la paciente continúa con crisis epilépticas, aunque menos frecuentes,

y alteraciones psiquiátricas. **Conclusión.** La encefalitis límbica debe considerarse en el diagnóstico diferencial de un niño que desarrolla crisis epilépticas del lóbulo temporal y síntomas psicopatológicos. En nuestro caso, la respuesta parcial a la inmunoterapia y la negatividad de los estudios para descartar patología tumoral e infecciosa sugieren un probable origen autoinmune.

32.

El electroencefalograma como clave diagnóstica en demencias rápidamente progresivas: un caso de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

Martín-López D, Montes V, Luque C, Jáuregui E, Prieto J

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una encefalopatía espongiiforme fatal rápidamente progresiva, caracterizada por el acúmulo de proteína priónica en el cerebro. La forma esporádica es la más prevalente en nuestro medio y presenta una sintomatología inicial muy heterogénea. **Caso clínico.** Mujer de 54 años diagnosticada de probable trastorno disociativo de tres semanas de evolución, que ingresó por agravamiento de su clínica, consistente en alteración conductual, afecto inapropiado, bradipsiquia, alteración del lenguaje, dificultad para la movilización del miembro superior izquierdo y episodios de desconexión del medio con versión oculocefálica a la izquierda. Tras la valoración neurológica y la realización de una TAC craneal que se informó como normal, se descartó patología orgánica. Al quinto día de su ingreso se efectuó un registro EEG que mostró complejos de ondas agudas periódicas a 1 Hz, de morfología bifásica, seguidas de onda lenta y de expresión hemisférica derecha con leve predominio parasagital, de varios minutos de duración. Se realizaron registros sucesivos y a partir del vigésimo día de ingreso era evidente una actividad periódica bilateral que cum-

plía con los criterios de la Organización Mundial de la Salud para la ECJ. Los datos EEG, la evolución clínica y la positividad de la proteína 14.3.3 en dos ocasiones permitieron el diagnóstico de ECJ esporádica probable. La paciente falleció a los cuatro meses de su ingreso. **Conclusiones.** El EEG puede ser clave en el diagnóstico de sospecha precoz en cuadros de alteración conductual de etiología no filiada que evolucionan hacia una demencia rápidamente progresiva.

33.

Síndrome de Zellweger: hallazgos electroencefalográficos en un caso clínico

Corral F, Polo A, Montes V

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. El síndrome de Zellweger es un raro trastorno genético con déficit en la biogénesis de los peroxisomas y acúmulo de ácidos grasos de cadena muy larga. Se caracteriza por dismorfogénesis y alteración de la migración neuronal, y puede además cursar con quistes renales, calcificaciones óseas, patología ocular y hepatomegalia. Son muy escasas las descripciones EEG en esta entidad. **Caso clínico.** Recién nacida a término de bajo peso con fenotipo peculiar: hipomimia, hipertelorismo, boca en 'u' invertida, fontanela anterior amplia y pulgares de implantación baja. Presentaba hipotonía de predominio axial, hiporreflexia y reflejos de Moro y de deglución ausentes. En la RM cerebral se observó hipogénesis del segmento posterior del cuerpo calloso y extensa polimicrogiria bilateral perisilviana y rolándica. El primer EEG mostró actividad aguda multifocal en ambos hemisferios. Al mes comenzó con crisis epilépticas focales, y en un segundo EEG se objetivaron dos crisis de origen focal sobre la región centrot temporal izquierda y el cuadrante posterior derecho. El patrón de inicio de la crisis fue de ondas agudas rítmicas. La duración de las crisis fue de 36 s y 7 min, respectivamente. Desde los dos meses fueron evidentes los datos de re-

gresión madurativa; además apareció nistagmo, llanto débil, menor motilidad espontánea, dificultad respiratoria y, desde los 3 meses, salvas de espasmos en flexión. Falleció a los 5 meses de vida. El estudio metabólico confirmó una enfermedad del espectro Zellweger. **Conclusión.** Las crisis epilépticas suceden hasta en el 71% de los casos en esta entidad, de inicio entre los dos días y un mes de vida, con respuesta variable a los antiepilépticos. Se describe como frecuente un patrón EEG de onda aguda y punta negativa continua en vértex por la frecuente asociación con displasias corticales, aunque también se ha descrito un patrón de puntas independientes multifocales bilaterales, como en esta paciente.

ELECTROMIOGRAFÍA

34.

Parálisis diafragmática bilateral en neuralgia amiotrófica. A propósito de un caso

Molina J, De Pablos C, Delgado M

Servicios de Neurofisiología Clínica y Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.

Introducción. La parálisis diafragmática es una entidad poco frecuente y su presentación bilateral, excepcional. En raras ocasiones se presenta en el contexto de una neuralgia amiotrófica o síndrome de Parsonage-Turner, cuadro que consiste en afectación del plexo braquial con clínica de dolor intenso, amiotrofia y debilidad. La afectación del nervio frénico empeora el pronóstico, de por sí benigno, de esta entidad. **Caso clínico.** Mujer de 75 años, ingresada en UCI por insuficiencia respiratoria global, dependiente de respiración asistida, que se remite para estudio neurofisiológico. En la anamnesis destacaba un episodio previo de dolor en hombro izquierdo y brazo, seguido de debilidad generalizada y disnea progresiva. El estudio electromiográfico mostró un patrón neurógeno con fibrilaciones y ondas

positivas en primer interóseo e hipotenar y pérdida de unidades motoras en el resto de músculos explorados del miembro superior izquierdo. El estudio de conducción nerviosa mostró una disminución de las amplitudes de los potenciales distales de los nervios mediano y cubital. En un primer estudio de ambos nervios frénicos se observó latencia aumentada y amplitud del potencial descendida en el lado derecho, con ausencia de respuesta en el izquierdo, y en un examen control, ausencia de respuesta en ambos nervios tanto a la estimulación eléctrica como a la estimulación magnética transcraneal. **Conclusión.** El cuadro clínico de la paciente, junto con los hallazgos neurofisiológicos apoyan el diagnóstico de síndrome de Parsonage-Turner, con afectación bilateral de ambos nervios frénicos, que condiciona una parálisis diafragmática bilateral.

35.

Espectro cliniconeurofisiológico en tres generaciones de la neuropatía motora en la canalopatía por mutación del gen TRPV4

García A^a, Gallardo E^b, De Jonghe P^c, Berciano J^c

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Radiología. ^cServicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (CIBERNED e IFIMAV). Santander, Cantabria. ^dDepartamento de Neurogenética. Universidad de Amberes. Bélgica.

Introducción. Recientemente se conoce que la canalopatía por mutaciones del gen *TRPV4* (*transient receptor potential vanilloid 4*) puede causar diversas formas de atrofia muscular espinal (AME) y neuropatías hereditarias de tipo motor (NMH) o sensitivo-motor (NHSM2C) autosómicas dominantes. El objetivo es presentar el espectro fenotípico en los miembros de tres generaciones de una familia con una mutación heterocigota Arg269-Cys en el gen *TRPV4*. **Casos clínicos.** La estirpe está formada por dos pacientes clínicamente afectados, la probando y una hija, y otros siete miembros

asintomáticos y con exploración clínica normal. Además del estudio molecular se efectuaron exploraciones electrofisiológicas (electromiografía, electroneurografía, potenciales evocados somatosensoriales) y de resonancia magnética (RM). La mutación en el gen *TRPV4* estaba presente en la probando (44 años) y una hija afecta (4 años), así como en otros tres miembros de la familia asintomáticos (8, 40 y 79 años). La probando presentaba un fenotipo de AME escapuloperoneal, mientras que la hija afecta padecía una AME congénita asociada a artrogriposis múltiple y parálisis de las cuerdas vocales; en ambas pacientes el estudio electrofisiológico mostraba un patrón electromiográfico de tipo neurógeno con acusada reducción de la amplitud de los potenciales motores compuestos y normalidad en el componente sensitivo del nervio periférico, compatible con una axonopatía motora grave. Además, en la probando, los potenciales evocados somatosensoriales fueron normales, la biopsia muscular mostraba un patrón de atrofia neurógena y la RM evidenciaba una atrofia e infiltración grasa de la musculatura distal de las piernas, así como en el músculo serrato mayor bilateralmente. Los tres pacientes asintomáticos portadores de la mutación en el gen *TRPV4* tenían una exploración clínica, electrofisiológica y de RM normal. **Conclusiones.** Además de los fenotipos clínicos de AME congénita con artrogriposis y AME escapuloperoneal (variante del síndrome de Davidenkow), la canalopatía hereditaria autosómica dominante por mutación en el gen *TRPV4* puede tener una penetrancia incompleta, lo cual genera importantes implicaciones en el diagnóstico y consejo genético.

36.

Aportación al estudio de la sincinesia trigeminopalpebral congénita

Wu Y^a, García A^a,
Dominguez J^b, Arteaga R^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.

Introducción. La sincinesia trigeminopalpebral congénita, o síndrome de Marcus Gunn (SMG), consiste en la asociación de la elevación involuntaria de un párpado ptósico congénito y la apertura de la boca (SMG 'directo'). Puede ser esporádico o familiar con transmisión autosómica dominante, siendo más frecuente en niñas y en el lado izquierdo. El mecanismo más aceptado consiste en una sincinesia debida a una innervación anómala del músculo elevador del párpado por parte del V par craneal en lugar del III par, de tal manera que el párpado ptósico se eleva al contraerse el músculo pterigoideo externo ipsilateral. Además, se ha descrito también un SMG 'inverso' en el que se cierra completamente el párpado al abrir la boca. El estudio neurofisiológico integral de estos pacientes se ha descrito escasamente en la bibliografía, por lo que presentamos estos hallazgos en un paciente con un SMG. **Caso clínico.** Lactante de sexo femenino de 4 meses de edad que, desde el nacimiento, al mover la mandíbula durante la succión, chupeteo o llanto, presenta una elevación del párpado izquierdo. Carece de antecedentes familiares de interés. Motilidad ocular y reflejos pupilares normales con leve ptosis izquierda. Se realizó estudio electromiográfico (EMG) de superficie en la musculatura elevadora del párpado superior y la musculatura masticatoria bilateralmente. En la hemisfera izquierda se registraron contracciones fásicas de la musculatura elevadora del párpado sincronas con la fase de relajación de la musculatura masticadora, dando lugar clínicamente a la apertura simultánea palpebral y bucal (SMG 'directo'). El EMG en la hemisfera derecha fue normal. La electroneurografía de ambos nervios faciales y el *blink-reflex* fueron normales. Asimismo, el reflejo maseterino fue normal, sin inducir anomalías en la musculatura palpebral con la apertura pasiva y el cierre reflejo subsiguiente de la mandíbula. **Conclusiones.** El estudio neurofisiológico está indicado para la correcta identificación del SMG al demostrar la sincronía de la actividad de la musculatura elevadora del párpado con la apertura mandibular, diferenciando si se tra-

ta de la variante directa o indirecta de dicho síndrome.

37.

Correlación clínicoelectromiográfica de pacientes referidos a un Servicio de Neurofisiología Clínica

Abete M, Ayuso M, Toledano M

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La electromiografía en la actualidad se ha convertido en una herramienta esencial en el diagnóstico neuromuscular, debido a su sensibilidad y especificidad, y a que permite descubrir alteraciones subclínicas o insospechadas; al ser cuantitativa, permite determinar el tipo y grado de lesión neurológica. **Pacientes y métodos.** Hemos revisado 250 pacientes que fueron referidos a nuestro servicio para descartar o afirmar diagnósticos clínicos por electromiografía. Se dividieron según edad y sexo, servicio petionario, sospecha clínica y correlación electromiográfica. **Resultados.** La mayoría de los pacientes fueron mujeres (69,4%), con una prevalencia de edad de 50-69 años (43,6%), seguido de 30-49 años (38,4%). Con respecto a los servicios petionarios, como era de esperar, los que más solicitaron pruebas fueron Traumatología (66,4%) y Neurología (15,6%), seguidos de Medicina Interna, Reumatología y Rehabilitación. En relación a la sospecha diagnóstica, las predominantes fueron mononeuropatías (68%) (nervio mediano, cubital, femorocutáneo, ciático poplíteo externo) y radiculopatías (11,6%), seguidas de polineuropatías, enfermedad muscular, enfermedad de la placa motora y enfermedad de motoneurona. De todas las electromiografías realizadas, el 60% fueron positivas para confirmar el diagnóstico solicitado. **Conclusión.** La electromiografía debe indicarse en todo paciente que presente algún tipo de alteración sensitiva o motora sugerente de afectación del sistema neuromuscular (nervioso, muscular y unión neuromuscular), ya que al ser una prueba cuantitativa y realizada por un experto en neurofisiología clí-

nica, permite confirmar o descartar un diagnóstico preciso y evolutivo de estas enfermedades.

38.

Análisis de la función sudomotora mediante la aplicación del tratamiento digital de imágenes

Quintero-Morales JL^b, Nava-Baro E^a,
Lara-Muñoz JP^b, Barbancho-Fernández MA^b, Dawid-Milner MS^b

^a Departamento de Ingeniería de Comunicaciones. ^b CIMES Unidad de Neurofisiología del Sistema Nervioso Autónomo. Universidad de Málaga.

Introducción. Nuestro trabajo se ha centrado en el desarrollo de un sistema para el análisis y la evaluación de la función sudomotora, que servirá como herramienta de diagnóstico de neuropatías periféricas y otros trastornos, empleando técnicas de tratamiento digital de imágenes por computador. **Pacientes y métodos.** Hemos realizado pruebas sobre 28 sujetos adultos. La sudoración se estimula por iontoforesis (1,5 mA, 10 min, Pilogel[®] de Macroduct) de pilocarpina al 0,5% en ambos antebrazos. Se aplica un marcador de pH (rojo de alizarina, carbonato sódico y harina de maíz) sobre la superficie estimulada y se registra en vídeo durante 10 minutos. Una vez finalizada la toma de imágenes se realiza el test de Silastic. El vídeo se procesa posteriormente y se extraen imágenes cada 10 s, con lo que se obtiene la evolución temporal de la sudoración del paciente en la zona estimulada. El sistema se puede descomponer en las siguientes tareas fundamentales: estimulación y preparación del paciente, adquisición de las imágenes, cambio a un espacio de color específico, corrección de la iluminación, corrección de posibles desplazamientos, segmentación, y visualización de resultados. Probablemente es el diseño de un espacio de color específico el aspecto clave del sistema y lo que garantiza su buen funcionamiento. **Conclusiones.** Los resultados obtenidos guardan una alta correlación con los derivados de otros tests existen-

tes para evaluar la función sudomotora (test de Silastic), ofreciendo una buena resolución espacial y temporal con unos costes reducidos y un equipamiento no específico. La evaluación a lo largo del tiempo ofrece perfiles muy abruptos que se suavizan al alcanzar la saturación en pacientes hiperhidróticos, comportamientos más lineales en normohidróticos y resultados prácticamente nulos para pacientes hipo y anhidróticos.

39.

Ataxia: estudios neurofisiológicos

Catalán-Bernardos B^a, Velasco-González R^a, Medrano-Sánchez O^b, Cano-Rosás JR^c

^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario. ^bServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Sagrado Corazón. ^cNeurofisiólogo clínico. Valladolid.

Introducción. La ataxia no es una enfermedad o entidad nosológica, sino la forma común de presentación de múltiples enfermedades. Algunas de ellas son de causa genética, otras son secundarias y otras, esporádicas. El avance de los estudios genéticos ha hecho que el número de ataxias hereditarias identificadas sea cada día mayor. La creciente complicación de estos cuadros y los progresos en su estudio mediante otras disciplinas han hecho reflexionar sobre el papel de la neurofisiología clínica en su diagnóstico, pronóstico y orientación terapéutica. **Pacientes y métodos.** Hemos estudiado 60 pacientes con ataxia como diagnóstico principal, a los cuales se ha explorado, siguiendo un protocolo establecido, mediante ENG sensitiva y motora de un nervio de extremidad inferior y potenciales evocados somatosensitivos desde ambos miembros inferiores. Se ha valorado: velocidad de conducción sensitiva, amplitud del potenciales evocados sensitivo, latencia distal motora, velocidad de conducción motora, amplitud del potencial evocado motor distal y proximal, latencia de la onda P40 izquierda y derecha, amplitud de la onda P40 izquierda y derecha, latencia de la onda P60 izquierda y derecha y amplitud de la onda P60 izquierda y derecha. A algunos pacientes se les ha

realizado el mismo protocolo un año después de la primera exploración. Como control se han empleado los valores normales utilizados en nuestro laboratorio. Pretendíamos establecer un conjunto mínimo de pruebas, fácil de aplicar, suficiente para estudiar los posibles sistemas implicados en la aparición de la ataxia. **Conclusiones.** Los valores obtenidos en cada exploración han permitido clasificar a los pacientes en grupos bien caracterizados que sugieren diferente participación de los distintos sistemas cuya afectación puede producir ataxia. Los grupos van desde pacientes con todos los datos normales hasta aquellos en los que no es posible obtener respuesta alguna en ninguna de las exploraciones.

40.

Meralgia parestésica y afectación del nervio femoral secundaria a artroplastia de cadera

Barón-Sánchez J, Ayuso-Hernández M, Abete-Rivas M, Toledano-Barrero M

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La meralgia parestésica es una patología producida por la mononeuropatía del nervio cutáneo femoral lateral y en la mayoría de los casos la sintomatología cede con tratamiento conservador. La meralgia parestésica y la afectación del nervio femoral pueden ser causadas por factores primarios/idiopáticos como la diabetes, la obesidad y causas metabólicas. Las causas secundarias obedecen a compresión extrínseca en el espacio retroperitoneal o en la zona del ligamento inguinal y a iatrogenia por cirugías ortopédicas, laparoscopia y fracturas. **Caso clínico.** Varón de 54 años, con antecedentes de necrosis avascular de la cabeza del fémur izquierdo, que es intervenido quirúrgicamente mediante artroplastia total de la cadera. Presenta mala evolución posquirúrgica, con pérdida de fuerza en el muslo izquierdo, dolor y anestesia cutánea. Se solicita EMG, que informa de signos compatibles con lesión del nervio femoral izquierdo, grado moderado-grave, sin signos de de-

nervación activa en su musculatura distal y una ausencia de respuesta al realizar potenciales evocados somatosensitivos (PESS) del nervio femorocutáneo izquierdo. Se pauta tratamiento con gabapentina y rehabilitación, sin mejoría de la sintomatología que padece durante meses. Se realiza radiografía de dicha articulación, que informa de movilización de la prótesis de cadera izquierda. Es intervenido quirúrgicamente para recambio a prótesis total. Un nuevo EMG objetiva una importante mejoría de la lesión del nervio femoral izquierdo con normalización de los valores de conducción motora y aumento de la amplitud del potencial evocado motor, aunque persiste patológico. El estudio de PESS de ambos nervios femorocutáneos es normal, aunque asimétrico (descenso de la amplitud de las respuestas en el lado izquierdo respecto al contralateral). **Conclusión.** Entre las complicaciones de la técnica quirúrgica elegida en la artroplastia de cadera, en este caso, destaca la probable lesión de los nervios femoral y femorocutáneo; ante la sospecha de lesión de estos nervios es importante el diagnóstico neurofisiológico para instaurar tratamiento precoz y así mejorar el pronóstico y hacer un seguimiento objetivo de la evolución de estas patologías.

41.

Estudio electromiográfico en la camptocormia

Abenza MJ^a, Reyes K^a, Sánchez-Rúas JJ^b, Sendino S^b, Cabañes L^a, De Blas G^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Traumatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. La camptocormia se caracteriza por una postura anormal de flexión del tronco, que aumenta durante la deambulación y mejora con el decúbito. Puede ser secundaria a alteraciones del sistema nervioso central (más frecuentemente trastornos del movimiento), periférico (neuropatías, miopatías o enfermedades de la transmisión neuromuscular) y otras entidades (toxicidad farmacológica, patología osteoarticular, etc.). Como posible etiología se ha descrito

la presencia de miopatía de la musculatura axial antigravitatoria. Se describen tres casos de camptocormia diagnosticados en el último año en nuestro centro. **Casos clínicos.** Se revisaron las historias clínicas de los tres pacientes remitidos a la Sección de Electromiografía con la sospecha clínica de camptocormia (dos mujeres y un varón, edad media de 76,6 años); dos de ellos presentaban antecedentes de artrodesis toracolumbar. Se realizó estudio neurofisiológico para valorar la presencia de miopatía. Respecto al estudio neurofisiológico, dos casos presentaban miopatía de musculatura paravertebral, sin enfermedad neuromuscular previa. Respecto a la etiología, dos de ellos se relacionaban con etiologías ya descritas, mientras que en el tercero no se encontró causa asociada. **Conclusión.** A pesar de que típicamente esta entidad se asocia con trastornos del movimiento, presentamos tres casos sin este antecedente (dos secundarios a patología osteomuscular previa y el tercero, idiopático). Dado el amplio espectro de enfermedades al que se asocia (neuromuscular, trastornos del movimiento, osteoarticular), la presencia de camptocormia (clínica y electromiográficamente) debería incluirse en el cribado de estas entidades.

42.

Estudio neurofisiológico en el síndrome de painful legs and moving toes

Reyes K^a, Cuéllar N^a, Lebrato N^c, Cabañes L^a, Vázquez JM^b, Regidor I^a, De Blas G^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ^cServicio de Neurofisiología Clínica. Fundación Instituto San José. Madrid.

Introducción. El síndrome de *painful legs and moving toes* es un cuadro que se caracteriza por dolor en miembros inferiores, que suele ser de inicio unilateral, con extensión posteriormente al miembro contralateral, asociado a movimientos anormales en los pies tipo flexoextensión o abducción-aducción, que se presentan de

manera espontánea. Su etiología es multifactorial de origen central o periférico. **Casos clínicos.** Dos mujeres, de 55 y 58 años, que presentan un cuadro clínico de dolor en miembros inferiores y movimientos involuntarios de los dedos de los pies, asimétrico, continuo, que desaparece únicamente con el sueño y se bloquea parcialmente con la contracción voluntaria. Se realiza estudio neurofisiológico con conducciones motoras y sensitivas normales, estudio electromiográfico con potenciales de unidad motora de amplitud aumentada y actividad involuntaria formada por potenciales de unidad motora y algunas fasciculaciones. En una de las pacientes se realizó un bloqueo nervioso que provocó la desaparición de la actividad. **Conclusiones.** El *painful leg and moving toes* es una entidad no tan infrecuente en la práctica clínica, pero probablemente infradiagnosticada. En nuestros casos, el estudio neurofisiológico sugiere un origen central.

43.

Posible asociación CIDP+ y esclerosis lateral amiotrófica en un paciente con insuficiencia respiratoria aguda

Martín-Palomeque G^a, Saiz-Sepúlveda MA^a, Castro-Ortiz A^a, Pamplona-Valenzuela P^a, Padrino-De la Mata C^a, Martínez-Migallón M^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Introducción. La polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP) es una neuropatía mediada inmunológicamente que se caracteriza por un curso recidivante o progresivo y potencialmente tratable. Esta neuropatía debe cumplir los criterios neurofisiológicos de desmielinización. Se puede asociar con distintas entidades, dando lugar a diferentes variantes (CIDP+). **Caso clínico.** Varón de 62 años, diagnosticado de polineuropatía crónica desmielinizante en otro centro hace dos años, y que ingresa en la UCI por coma hipericápico secundario a dos semanas de disnea, disfagia y pérdida de fuerza en miembros inferiores, que

se interpreta como una reagudización de su CIDP. Tras la estabilización del paciente se constata que no se le puede desintubar al no responder a ventilación mecánica no invasiva y se cursa interconsulta a Neurofisiología. Encontramos a un paciente consciente, colaborador y conectado a un ventilador, con una tetraparesia más marcada en miembros inferiores, hiperreflexia generalizada y presencia de fasciculaciones. Se le realizó EMG, compatible con afectación difusa de la segunda motoneurona en el contexto de una polineuropatía sensitiva y motora de tipo mixto, fundamentalmente axonal pero con algunos datos de desmielinización (bloqueo parcial de la conducción en el nervio mediano derecho, disminución difusa de las velocidades de conducción motora y aumento de la latencia de aparición de las respuestas proximales). Con el diagnóstico de insuficiencia respiratoria hipericápica de origen neuromuscular (CIDP asociada a esclerosis lateral amiotrófica) fue dado de alta por decisión del paciente, pero con ventilación mecánica continua (CPAP con presión de soporte de 14 + PEEP 8; FiO₂ 40%). **Conclusión.** Es importante la realización de estudios EMG para el diagnóstico de una insuficiencia respiratoria aguda en la UCI y ante la posibilidad de una esclerosis lateral amiotrófica asociada a CIDP cuando el paciente no responde al tratamiento convencional y presenta una mala evolución.

44.

Análisis de la marcha en pacientes con trastornos del movimiento y estimulación cerebral profunda

Cabañes L, Regidor I, Magariños C, Montes E, Martínez F, San Millán A, Figueiras R, Del Álamo M

Unidad de Neurocirugía Funcional. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. La estimulación cerebral profunda (ECP) es una técnica que ha demostrado eficacia en la mejoría de los síntomas motores de los pacientes con trastornos del movimiento, aunque sus efectos sobre la marcha aún no se han descrito bien. Nuestro obje-

tivo es estudiar las alteraciones en la marcha en distintos trastornos del movimiento, así como los cambios observados tras el tratamiento con ECP. **Pacientes y métodos.** Se realizó un estudio sistemático de la marcha mediante el sistema Step 32. Este sistema realiza un análisis estadístico automático de los diferentes parámetros de la marcha (actividad muscular mediante EMG de superficie, contacto plantar y goniometría), con registro simultáneo en vídeo. Estudiamos a pacientes con distintos trastornos de movimiento (enfermedad de Parkinson, distonía y temblor ortostático), antes y después de la cirugía. **Resultados.** Los pacientes con enfermedad de Parkinson mostraban una disminución en la longitud del paso y de la velocidad, con cadencia normal, junto con una disminución en la extensión articular. Tras el tratamiento con ECP se observó una mejoría de estos parámetros, traducéndose en una mayor autonomía al caminar. En los pacientes con distonía, el ciclo de la marcha estaba afectado, observándose un aumento del contacto plantar y del doble soporte, con una disminución del braceo. Estos parámetros mejoraron con la estimulación. Se observó una disminución de la amplitud del temblor con el estimulador encendido en el paciente con temblor ortostático. **Conclusiones.** El análisis de la marcha es una herramienta neurofisiológica útil para evaluar la mejoría de los pacientes con trastornos del movimiento tras la ECP.

45.

Distrofia muscular congénita merosina negativa, epilepsia occipital y alteración de la sustancia blanca en la resonancia magnética

Abad V^a, Fernández-Torre JL^{a,c}, Arteaga R^b, García-Peñas JJ^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Sección de Neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

^c Instituto de Formación e Investigación Marqués de Valdecilla (IFIMAV). Santander, Cantabria.

Introducción. Describimos los hallazgos

clínicos, del EEG y de neuroimagen de una paciente con distrofia muscular congénita con déficit total de merosina, epilepsia occipital y desmielinización de la sustancia blanca cerebral. **Caso clínico.** Niña de 13 años sin antecedentes familiares de interés, que presentaba desde el nacimiento déficit motor que le había impedido adquirir la bipedestación y la marcha, con un desarrollo intelectual normal hasta la actualidad y que, desde los 5 años, sufría crisis parciales complejas o secundariamente generalizadas tónico-clónicas. Dichas crisis se incrementaron en frecuencia y duración hasta presentarse dos o tres veces al día. Posteriormente, las crisis se controlaron con ácido valproico y etosuximida. En el EEG interictal se apreciaron descargas epileptiformes focales de complejos punta-onda y onda aguda-onda lenta temporoccipitales bilaterales y paroxismos generalizados de complejos punta-onda de 2,0-3,5 Hz. En la RM se objetivaron alteraciones de la sustancia blanca supratentorial de carácter desmielinizante, sin displasia cortical asociada. **Conclusiones.** Este caso contribuye a delinear el espectro de hallazgos clínicos y electroencefalográficos en pacientes con distrofia muscular congénita con déficit total de merosina y epilepsia coexistente.

46.

Miopatía necrotizante paraneoplásica en un paciente con colangiocarcinoma

Santiago-Sanz MM^a, González-Hidalgo M^a, Sánchez-Barros C^a, Martín-Albarrán S^a, Martínez-Martínez A^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. La miopatía necrotizante es un síndrome paraneoplásico de curso progresivo y rápido, aunque se confirma con la biopsia muscular. Los hallazgos electromiográficos (EMG) pueden ser los primeros datos objetivos para sospecharla. **Caso clínico.** Mujer de 83 años sin antecedentes médicos de interés, que acudió a urgencias por un cuadro de más de un mes de evolución de debilidad muscular pro-

gresiva, de inicio en miembros inferiores y posteriormente afectación de miembros superiores, rápidamente progresiva a eje axial. La exploración neurológica inicial evidenciaba tetraparesia de predominio proximal y en extremidades inferiores, hiporreflexia, y sensibilidad conservada. La EMG objetivó una miopatía difusa de acusada intensidad en extremidades inferiores, y moderada en extremidades superiores, sin afectación neuropática. Se realizaron además RM cerebral y estudio inmunológico, con hallazgos dentro del límite de la normalidad; la ecografía y la TAC abdominales revelaron una lesión hepática del segmento 4 y 5, con aspecto tumoral, ramas biliares dilatadas y ligera atrofia del segmento 4, sugerente de colangiocarcinoma. La biopsia muscular confirmó la miopatía, con necrosis e infiltrados inflamatorios, compatible con una miopatía paraneoplásica. Durante el ingreso la paciente presentó fracaso multiorgánico y falleció. La posterior ecopsia confirmó los diagnósticos previos. **Conclusiones.** La miopatía necrotizante paraneoplásica es un hallazgo poco conocido en la evolución de algunos tumores, principalmente digestivos, que llevan a un peor pronóstico. El diagnóstico precoz de esta miopatía podría relacionarse con una mejor respuesta al tratamiento.

47.

Mononeuropatías infrecuentes tras traumatismos triviales

Cánovas ME, De Entrambasaguas M, Ghinea A, Ruiz P, Bravo I, Estarells MJ, Orenga J, Serrano AL

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital General de Castellón.

Introducción. Una mononeuropatía traumática debe ser consecuencia de un mecanismo físico de intensidad suficiente como para interrumpir los componentes anatómicos del nervio. La compresión aguda es más frecuente en el nervio radial y el nervio peroneal. La lesión por tracción suele ocurrir en las fracturas o luxaciones óseas, y es más frecuente la afectación del plexo braquial y el nervio peroneal. Presentamos tres pacientes con mo-

noneuropatías infrecuentes tras traumatismos triviales o inadvertidos. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 18 años, índice de masa corporal (IMC) de 17,14 kg/m², con mononeuropatía del nervio espinal accesorio derecho por compresión aguda tras lavarse el cabello en una peluquería. Caso 2: varón de 21 años, IMC de 22,85 kg/m², con mononeuropatía del nervio cutáneo antebraquial derecho tras tracción leve del antebrazo. Caso 3: mujer de 13 años, IMC de 15,11 kg/m², jugadora de voleibol y baloncesto, con mononeuropatía del nervio torácico largo por posible tracción, sin antecedente causal reconocido. El caso 1 sufrió una pérdida axonal grave (88%) y ha quedado con secuelas motoras. El caso 2 sufrió una pérdida axonal grave (86%) pero se recuperó sintomáticamente, aunque ha presentado un cuadro similar en el nervio contralateral tras realizar ejercicios con pesas. El caso 3 sufrió una degeneración axonal moderada (68%) y ha quedado con una escápula alada. **Conclusión.** En pacientes jóvenes delgados pueden producirse mononeuropatías de nervios infrecuentes tras traumatismos triviales o inadvertidos, probablemente en relación con el trayecto anatómico del nervio, la escasa protección somática de éste (poco tejido adiposo y escasa masa muscular) y el tipo de mecanismo causal.

48.

Miotonía clínica y electromiográfica con diagnóstico genético negativo para distrofia miotónica tipo 1

Ghinea A, De Entrambasaguas M, Cánovas ME, Ruiz P, Estarells MJ, Orenga J, Serrano AL

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital General de Castellón.

Introducción. La causa más frecuente de fenómeno miotónico clínico y EMG es la distrofia miotónica tipo 1 (DM1). La historia y la clínica permiten su sospecha, y la confirmación viene dada por el estudio genético. Sin embargo, existen otras canalopatías que comparten la presencia de miotonía. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 45 años,

diagnosticado de enfermedad de Thomson (miotonía congénita autosómica dominante) hacia los 15 años (sin informes), con hija asintomática de 16 años, pide consejo genético. Caso 2: varón de 30 años (muy difícil anamnesis) quien tras una caída casual refiere debilidad en una mano, remitido por sospecha de rotura muscular, con hallazgo de miotonía. En ambos casos, el estudio genético fue negativo para DM1. El caso 1 mostró descargas miotónicas frecuentes y prolongadas con gradiente de distribución distal, mínima disminución de la amplitud (área normal) del potencial motor tras ejercicio, no afectada por el frío, y estimulación repetitiva normal. El caso 2 mostró descargas miotónicas largas y lentas con gradiente distal, con leve mejoría de la amplitud y área del potencial motor con el frío. **Conclusión.** El diagnóstico diferencial de los cuadros con miotonía clínica y EMG incluye: DM1, DM2 (miopatía miotónica proximal), paramiotonía congénita, parálisis periódica hiperkaliémica, miotonía congénita y síndrome de Schwartz-Jampel. El algoritmo diagnóstico EMG debería incluir una descripción del tipo de miotonía (distribución, duración, frecuencia), pruebas de provocación (ejercicio breve y largo, efecto del frío), y estimulación repetitiva. La EMG intenta orientar el diagnóstico clínico, aunque el definitivo lo da la genética cuando es posible. En los estudios descritos, la EMG por sí sola no consiguió aclarar el diagnóstico definitivo.

49.

Estudio neurofisiológico de suelo pélvico frente a potenciales evocados multimodales: ¿mayor utilidad para el diagnóstico precoz de esclerosis múltiple?

Delgado A^a, Banea O^a, Munteis E^b, Tejero M^c, Príncipe A^a, Espadaler JM^a, Royo I^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Neurología. ^cServicio de Rehabilitación. Parc de Salut Mar. Barcelona.

Introducción. La disfunción esfinteriana se presenta en un bajo porcentaje de pacientes como primer brote de

esclerosis múltiple, aunque no suele ser motivo de consulta. La frecuencia de dicha alteración aumenta considerablemente durante la evolución de la enfermedad. Presentamos un paciente con disfunción esfinteriana de ocho años de evolución, remitido por rehabilitación a nuestro laboratorio para descartar patología neurológica. **Caso clínico.** Varón de 43 años, sin antecedentes patológicos de interés, con disfunción vesicoesfinteriana en forma de retención urinaria y estreñimiento grave. Estudio neurofisiológico de suelo pélvico: el potencial evocado sensitivo (PES) del pudendo interno muestra retraso en la respuesta cortical (56 ms); estudio de vía motora central registrando en esfínter anal externo, con tiempo de conducción central aumentado; EMG de inserción en esfínter anal externo: contracción paradójica. Resto de estudio normal. Potenciales evocados multimodales: visuales y auditivos de tronco cerebral, normales; PES de tibial posterior, levemente retrasados (42 ms). RM: lesiones de la sustancia blanca de ambos hemisferios cerebrales, tronco encefálico, cerebelo y médula cervical, compatibles con un proceso desmielinizante. **Conclusiones.** La relativa preservación de los PES de nervios tibiales posteriores en relación a los de nervio pudendo interno, francamente patológicos, unido a la normalidad del resto de potenciales evocados multimodales, haría conveniente pensar en la utilidad del estudio neurofisiológico del suelo pélvico como herramienta útil para el diagnóstico precoz de la esclerosis múltiple, intentando minimizar la progresión de la enfermedad. Ante un paciente con disfunción esfinteriana en forma de estreñimiento o retención urinaria podría ser aconsejable realizar un estudio neurofisiológico del suelo pélvico para objetivar alteraciones neurológicas centrales o periféricas.

50.

Síndrome desmielinizante aislado: medida del estado axonal

 Fernández VE^a, Postigo MJ^a, Rodríguez L^a, Dawid Milner MS^b, León A^a, Alonso A^a, Guerrero M^a, Fernández O^a
^aInstituto de Neurociencias Clínicas. Hospital Regional Universitario Carlos Haya.
^bDepartamento de Fisiología Humana. Universidad de Málaga.

Introducción. El síndrome clínico aislado o síndrome desmielinizante aislado (SDA) es un episodio aislado de síntomas neurológicos compatible con la esclerosis múltiple (EM), como la neuritis óptica (NO). Alrededor del 80% de los pacientes con SDA y lesiones en RM terminarán desarrollando EM, mientras que en el 20% restante se trata de un proceso limitado. La EM es una enfermedad inflamatoria del sistema nervioso central (SNC), caracterizada por destrucción de la mielina y daño axonal. La identificación de aquellos pacientes que van a desarrollar la enfermedad y la cuantificación de su estado axonal es de gran importancia, ya que se ha demostrado que el tratamiento precoz puede modificar la evolución de la enfermedad y la conversión a EM. Los potenciales evocados permiten el estudio funcional del SNC —visuales (PEV), acústicos (PEATC), somatosensitivos (PESS), motores (PEM)— al cuantificar el grado de desmielinización y pérdida axonal. La tomografía óptica de coherencia (OCT) es una técnica de imagen que mide el espesor de la capa de fibras nerviosas retiniana. **Objetivo.** Cuantificar la pérdida axonal estructural y funcional en el SDA. **Pacientes y métodos.** Estudio de corte transversal en 15 pacientes con SDA mediante OCT y potenciales evocados. **Resultados.** Los SDA fueron: ocho pacientes con NO, tres con síndromes de tronco de encéfalo y cuatro con afectaciones de vías largas. Las medidas de OCT, PEV y PEM se correlacionaron positivamente. Encontramos diferencias significativas para todas las medidas de OCT y de PEV entre los ojos de pacientes con EM y NO y los ojos de pacientes con EM sin NO. El espesor de la capa de fibras ner-

viosas retinianas y las medidas de PEM se correlacionaron con las medidas de OCT y con el tiempo desde el SDA. **Conclusión.** Detectamos pérdida axonal tanto en los ojos de los pacientes con EM y NO como en los ojos que no presentaban NO. Las medidas estructurales (OCT) y las funcionales (PEV y PEM) se correlacionan entre ellas.

51.

¿Es rentable la realización del test lumbrical-interóseo en pacientes con sospecha de síndrome del túnel del carpo? Análisis de 100 casos

 Ramos-Jiménez MJ, García-Perales CA, Díaz-Montoya BP, Menéndez de León C
 Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. El síndrome del túnel del carpo (STC) es la causa más frecuente de neuropatía y uno de los motivos de consulta más prevalentes en los servicios de neurofisiología clínica. Los pacientes afectados presentan parestesias en el territorio del nervio mediano, de predominio nocturno, sensación de pérdida de fuerza, *flickering* positivo, signos de Tinel o Phalen positivos y, en casos avanzados, atrofia de eminencia tenar. El criterio de referencia para el diagnóstico es la combinación de los hallazgos clínicos junto al estudio neurofisiológico. Para su diagnóstico se realizan estudio sensitivos como el test del IV dedo, evaluación segmentaria (muñeca-palma), y comparativa de la latencia distal entre mediano y radial al dedo I, junto con latencia distal motora del nervio mediano. Adicionalmente, la diferencia entre la latencia motora distal del mediano al segundo lumbrical y del cubital al interóseo (TMLCI) ha demostrado una alta sensibilidad en casos de dificultad diagnóstica (polineuropatía, STC de grado extremo). **Pacientes y métodos.** Se han estudiado 240 pacientes derivados con sospecha de STC al Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Universitario Virgen Macarena durante dos meses, realizándose estudio sensitivo segmentario (palma-muñeca) a 7-7 cm, test del IV dedo a 14 cm, estudio mo-

tor del nervio mediano a APB (7 cm), cubital a ADM (7 cm) y test del lumbrical-interóseo a 10 cm. **Resultados y conclusiones.** Se han diagnosticado 100 casos de STC, 13% varones y 87% mujeres. Objetivamos que las diferencias entre las comparativas del test sensitivo al IV dedo y el TMLCI presentan resultados similares para los grados más leves según la clasificación de Padua de 1999; así, para el STC de grado incipiente, 0,7 ms frente a 0,83 ms; para el leve, 1,26 ms frente a 1,09 ms, y para el moderado, 2,28 ms frente a 2,25 ms. Además, se muestra la mayor rentabilidad descrita en estudios previos para casos donde no es posible la obtención de respuestas sensitivas —valores medios del TMLCI para STC intenso (3,24 ms) y extremo (5,65 ms)—.

52.

Evaluación neurofisiológica de la tetraparesia o fallo de destete en una serie de 22 casos

 Álvarez-López M^a, Rosado-Peña B^a, García-González G^a, Marmesat I^b, Rodríguez R^b
^aServicio de Neurofisiología. ^bUnidad de Cuidados Intensivos. Hospital Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. Presentamos una revisión de los estudios EMG-ENG solicitados en la UCI por fallo de destete o tetraparesia en los últimos 18 meses, excluyendo síndrome de Guillain-Barre o Miller Fisher como causa de ingreso en la UCI. **Pacientes y métodos.** Estudiamos 22 pacientes (10 mujeres y 12 varones), con una edad media de 60 años (rango: 19-78 años). El motivo de consulta más frecuente fue la tetraparesia ($n = 15$), seguido del fallo de destete ($n = 4$) y una combinación de ambos ($n = 3$). El estudio incluyó velocidad de conducción motora y velocidad de conducción sensitiva en al menos dos nervios de miembro superior y dos de miembro inferior, ondas F de miembro superior e inferior y estudio EMG de al menos dos músculos, (con análisis de potenciales de unidad motora en 20 pacientes). El diagnóstico fue de miopatía en 11 casos, polineuropatía en nueve, un caso mixto y

un caso de esclerosis lateral amiotrófica bulbar. El tratamiento con corticoides se asoció al diagnóstico de miopatía en casi la mitad de los pacientes ($n = 5$). El enolismo fue el antecedente personal más frecuente (40%), seguido de diabetes mellitus (18%), teniendo el alcoholismo una fuerte asociación con la mortalidad (66% *exitus*). El enolismo también se relacionó con más frecuencia con polineuropatía (78%). La mortalidad en la UCI fue del 27% ($n = 6$), asociándose con más frecuencia a pacientes con diagnóstico de polineuropatía (66% de los *exitus*) que a pacientes con diagnóstico de miopatía (33% de los *exitus*). La polineuropatía fue el diagnóstico más frecuente en pacientes con ingreso en la UCI por sepsis o cirugía de sustitución valvular cardíaca (66%), mientras que en los casos de ingreso por insuficiencia respiratoria la causa más frecuente fue la miopatía (66%). **Conclusiones.** La miopatía ha sido el diagnóstico más frecuente en nuestra serie, correlacionándose con tratamiento con corticoides y con insuficiencia respiratoria como causa de ingreso en la UCI. El *shock* séptico, la cirugía de sustitución valvular cardíaca y el alcoholismo se han asociado con más frecuencia a polineuropatía. El alcoholismo es un antecedente frecuente en pacientes con patología del paciente crítico.

53.

Deficiencia de vitamina D y enfermedad de motoneurona: caso clínico

 Fernández V^a, Postigo MJ^a, García L^b, Rodríguez L^a, Núñez MJ^a, Fernández O^b, Bauzano E^a
^aServicio de Neurofisiología Clínica.
^bServicio de Neurología. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La deficiencia de vitamina D se ha asociado con debilidad muscular (30% de casos), en forma de debilidad proximal, atrofia y fatiga. La debilidad neuromuscular se ha atribuido clásicamente a un cuadro de tipo miopático, pero estudios neurofisiológicos posteriores revelaron mezcla de componente neurogénico ines-

pecífico en la debilidad secundaria a la deficiencia de vitamina D. **Caso clínico.** Varón de 39 años que presentaba desde hacía dos años debilidad en las piernas, pérdida de peso y de masa muscular de forma generalizada. Los hallazgos neurofisiológicos eran compatibles con una afectación de segunda motoneurona difusa, parcheada, de predominio distal y en miembros inferiores (afectando a dos segmentos: miembros superiores y miembros inferiores). Se trataría de una afectación de segunda motoneurona atípica-patrón parcheado, datos de denervación activa-actividad espontánea, fasciculaciones con escasos datos de reinervación crónica. Estos hallazgos neurofisiológicos pueden aparecer en diversas etiologías: alteraciones metabólicas, tiroideas, paratiroideas, alteración de hexosaminidasa A, intoxicaciones por metales pesados, otros tóxicos, alteraciones para-neoplásicas, linfomas... En este caso, otras pruebas complementarias fueron normales, salvo los niveles de vitamina D: 7,7 ng/mL (normal > 15 ng/mL), que estaban disminuidos, con niveles de paratohormona normales (21 pg/mL). Se instauró tratamiento con vitamina D oral y se realizó control ENG-EMG que mostró mejoría de los hallazgos. Clínicamente el paciente ha ido mejorando. **Conclusiones.** Destaca la importancia de la detección de los niveles de vitamina D en pacientes que presenten un cuadro de debilidad y atrofia progresiva.

54.

Análisis de 307 casos de electromiografía infantil. Correlación cliniconeurofisiológica

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

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

Introducción. La exploración neurofisiológica del sistema nervioso periférico es importante en el diagnóstico de muchas enfermedades neuromusculares, aunque por su menor incidencia en la infancia, el número de pacientes pediátricos explorados en

los servicios de neurofisiología es muy pequeño comparado con el de adultos, lo que dificulta su manejo y aprendizaje. A pesar de que muchas enfermedades pediátricas son similares a las de los adultos, la relativa proporción es muy variable; así, en los adultos, los motivos de consulta más frecuentes son el síndrome del túnel carpiano y las radiculopatías, procesos ambos infrecuentes en niños. Además, hay que tener en cuenta los factores técnicos y madurativos que dificultan la realización e interpretación de la prueba. **Pacientes y métodos.** Se ha realizado un análisis descriptivo de las características clínicas y neurofisiológicas de 307 pacientes atendidos en la Unidad de Electromiografía del Hospital Carlos Haya durante los años 2008 y 2009. Los pacientes se han dividido en dos grupos de edad: menores de 2 años y de 2 a 14 años. **Resultados.** Se realizó EMG a 86 menores de 2 años y a 221 niños de 2-14 años. Los motivos de consulta más frecuentes en el grupo de menor edad fueron parálisis braquial y síndrome del lactante hipotónico, y entre 2-14 años, debilidad muscular crónica, alteraciones de los pies y de la marcha, neuropatías traumáticas y debilidad muscular aguda. Los resultados EMG obtenidos fueron: patrón neuropático (53%), sin hallazgos significativos (40%), patrón miopático (5%) y trastorno de la unión neuromuscular (2%). La correlación cliniconeurofisiológica fue alta en atrofia muscular espinal, miastenia, neuropatías y parálisis braquial, y de menor grado, en miopatía y trastorno de los pies y de la marcha.

55.

Atrofia monomiélica de miembro superior (enfermedad de Hirayama): estudios neurofisiológicos. A propósito de un caso clínico

Izura V^a, Castell P^b

^aServicio de Neurofisiología. Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia. ^bServicio de Rehabilitación. Hospital Comarcal de Hellín.

Introducción. La atrofia monomiélica o enfermedad de Hirayama es una for-

ma no progresiva de atrofia espinal juvenil que comienza en la segunda o tercera década de la vida. El mecanismo patogénico subyacente se cree que se debe a un desequilibrio entre el crecimiento de la columna vertebral y del contenido del canal medular, lo que condiciona una mielopatía cervical relacionada con los movimientos del cuello (flexión). **Caso clínico.** Varón de 18 años, con un cuadro clínico de debilidad y atrofia progresiva de la musculatura del miembro superior izquierdo de un año de evolución, de claro predominio distal, sin ningún factor desencadenante y sin ningún síntoma sensitivo ni dolor. Como exploraciones complementarias se realizan estudios radiológicos de columna cervical, RM, EMG y potenciales evocados somatosensoriales de miembros superiores con el cuello en posición neutra y en flexión. Presentamos los hallazgos obtenidos en las exploraciones complementarias de RM cervicales y en las exploraciones neurofisiológicas (EMG y potenciales evocados somatosensoriales de miembros superiores realizados con el cuello en posición neutra y en flexión forzada).

56.

Asociación de enfermedad de Charcot-Marie-Tooth y alteración en la transmisión neuromuscular

Goizueta-San Martín G^a, Escamilla-Crespo C^b, Górriz C^c, Sevilla T^d

^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Santa Cristina. Madrid. ^bServicio de Neurología. ^cServicio de ORL. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda, Madrid. ^dServicio de Neurología. Hospital La Fe. Valencia.

Introducción. La alteración en la transmisión neuromuscular en pacientes con neuropatías sensitivomotoras hereditarias se ha descrito en algunos tipos de ellas en relación con determinadas alteraciones genéticas. El objetivo de este trabajo es la evaluación clínica, analítica, radiológica, ORL, neurofisiológica y genética en una paciente con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) y episodios de dis-

fonía con fatiga. **Caso clínico.** Mujer de 42 años, diagnosticada en la infancia de enfermedad de CMT. Acude por presentar episodios recurrentes de disfonía y fatiga. Se realiza evaluación clínica previa por el servicio de ORL de la disfonía. El estudio neurofisiológico consta de EMG de musculatura laríngea (músculos cricotiroideos y tiroarritenoideos) con abordaje externo, además de análisis de músculos proximales y distales de las extremidades; ENG sobre nervios laríngeos superiores, recurrentes, faciales y de extremidades, y estimulación repetitiva, todo ello según técnica convencional. El estudio ORL objetiva mediante el estroboscopia una paresia de cuerda vocal unilateral. El estudio neurofisiológico confirma datos compatibles con el diagnóstico de enfermedad de CMT y se evidencia una alteración en la transmisión neuromuscular de tipo postsináptico. Test de Tensilón positivo. Anticuerpos anti-RACH negativos. Estudio genético de *GDAP1* y *GJB1* negativos. **Conclusión.** Es muy importante la evaluación neurofisiológica de músculos y nervios laríngeos ya que su alteración puede constituir el primer síntoma de una patología neuromuscular generalizada y ayuda a un diagnóstico precoz de ésta.

57.

Posible fuente de error de las respuestas F en la anastomosis de Martin-Grüber

Goizueta-San Martín G^a, Terrón C^a, Gutiérrez-Rivas E^b, Mingorance-Goizueta C^c

^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Santa Cristina. ^bServicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. ^cServicio de Sistemas y Tecnología de la Información. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. La presencia de una anastomosis de Martin-Grüber (MGA) es una fuente de error en los estudios ENG del síndrome del túnel carpiano (STC) y también puede serlo en la evaluación de las respuestas F. Nuestro objetivo ha sido conocer las características de las respuestas tardías F en el nervio mediano y cubital con estimulación distal, en sujetos sanos con

esta variante anatómica y en pacientes con STC, que también presentaban esta anastomosis, en sus diferentes grados de afectación. **Sujetos y métodos.** Se han estudiado 100 sujetos sanos con MGA y 90 pacientes con STC, 30 con intensidad leve, 30 con intensidad moderada y otros 30 con intensidad acusada (según la clasificación de la AAEE). También se ha realizado un estudio en 13 sujetos sin MGA. **Técnica convencional para estudios de ENG.** **Resultados.** La persistencia de la respuesta F es menor en los sujetos normales y en los pacientes con STC al estimular en el nervio mediano, acentuándose según el grado de intensidad y siendo normal al estimular en el nervio cubital. La latencia es mayor al estimular por vía cubital en sujetos normales, invirtiéndose en relación con el grado de intensidad en los pacientes con STC. **Conclusión.** Nuestros resultados demuestran una ausencia o baja persistencia de las respuestas tardías F en pacientes con una MGA en un alto porcentaje estimulando distalmente el nervio mediano, lo que podría sugerir erróneamente un trastorno en la conducción proximal de este tronco nervioso o radicular. Sin embargo, la obtención de estas respuestas en músculos dependientes del nervio mediano al estimular distalmente el nervio cubital indica que la conducción eferente de la respuesta F está mediada por las fibras comunicantes, dependiendo probablemente de la cuantía de las mismas y condicionada en alguna medida por la existencia de compresión del nervio mediano.

58.

Alteraciones neuromusculares en pacientes diagnosticados de cáncer de colon y tratados con oxaliplatino

Goizueta-San Martín G^a,
Blasco-Quílez R^b, Provencio M^c

^a Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitario Santa Cristina. ^b Servicio de Neurología. ^c Servicio de Oncología Médica. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda, Madrid.

Introducción. La polineuropatía funda-

mentalmente sensitiva y axonal como efecto secundario del tratamiento con compuestos platinados (oxaliplatino) en el cáncer de colon se ha descrito ampliamente en la bibliografía, y de forma más escasa la alteración en la transmisión neuromuscular. El objetivo de este trabajo es la evaluación clínica y neurofisiológica de las complicaciones neuromusculares de forma global en estos pacientes. **Pacientes y métodos.** Estudio de 39 pacientes con edades comprendidas entre 40-79 años, diagnosticados de cáncer de colon y propuestos para tratamiento con oxaliplatino. Se realiza un estudio neurofisiológico pre y posttratamiento, con consentimiento por parte de los pacientes, mediante estudio EMG, ENG y estimulación repetitiva según técnica convencional. **Resultados.** El primer examen se realizó en todos los pacientes. La segunda evaluación se realizó en 25 pacientes (al mes de administrar el oxaliplatino), evidenciándose una polineuropatía fundamentalmente sensitiva y axonal en todos. La segunda estimulación repetitiva se hizo en 20 pacientes, con resultados normales en cuatro y alteración en la transmisión neuromuscular en el resto. **Conclusiones.** La existencia de polineuropatía es altamente frecuente como complicación del tratamiento con oxaliplatino; el origen no está claramente establecido, aunque se presupone una acción tóxica sobre las células del ganglio de la raíz dorsal. La alteración en la transmisión neuromuscular es más frecuente de lo descrito y en su patogénesis posiblemente esté implicada la participación del tóxico al alterar los canales de sodio, quizás de potasio (dependientes de voltaje), a través de una vía que implican los iones de calcio en la terminal presináptica.

59.

Estudio electromiográfico en la miopatía con excesiva autofagia ligada al cromosoma X. Tres casos pertenecientes a una misma familia

Ruiz-García J^a, Vico-Pardo L^a,
Piñero-Benítez M^a, Roldán-Aparicio S^b,
Arrabal L^b, Iznaola-Muñoz MC^a,
Sánchez Y^a, Paniagua-Soto J^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Neuropediatría. Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. La miopatía con excesiva autofagia ligada al cromosoma X (XMEA) es una enfermedad infrecuente, una forma de miopatía autofágica vacuolar. Se caracteriza clínicamente por miopatía de predominio proximal en miembros inferiores, con afectación posterior distal en piernas y miembros superiores, curso lentamente progresivo, sin afectación de otros órganos distintos al músculo esquelético (a diferencia de otras miopatías autofágicas vacuolares), aumento de la creatinfosfocinasa, biopsia característica y patrón EMG con alteraciones miopáticas, actividad espontánea anormal, complejos repetitivos de alta frecuencia y descargas miotónicas, con estudios de conducción nerviosa normales. **Casos clínicos.** Tres varones de una misma familia: dos hermanos (casos 1 y 2) y un sobrino (caso 3), hijo de una hermana de éstos. Caso 1: fallecido a los 6 años por sepsis, con cultivos negativos (sufrió numerosas infecciones, de predominio respiratorio y ORL, ocasionalmente del estoma de gastrostomía). Caso 2: varón de 6 años (nacido 1,5 años después del fallecimiento de su hermano). Caso 3: varón de 5 meses. Todos ellos con hipotonía generalizada desde el nacimiento en 'libro abierto', ventilador-dependientes, aumento de la creatinfosfocinasa, EEG normales, estudios cardiológicos, ecocardiografía abdominal y transfontanelar normales, estudios EMG (realizados en el periodo entre 1-2 meses de edad) compatibles con XMEA. El proceso diagnóstico fue largo y difícil, con varias sospechas diagnósticas: distrofia miotónica congénita (descargas miotónicas en

EMG), miopatía vacuolar compatible con glucogenosis tipo II –enfermedad de Pompe– (biopsia muscular), no confirmada tras estudio enzimático. Finalmente, una nueva biopsia en el caso 2 fue compatible con XMEA. **Conclusiones.** Las miopatías congénitas constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades para cuyo diagnóstico es necesaria una colaboración interdisciplinar (neuropediatras, intensivistas, anatomopatólogos, genetistas, neurofisiólogos...). El estudio EMG aporta una información diagnóstica orientativa.

60.

Técnica de cribado de detección precoz de mononeuropatía compresiva del nervio cubital en el codo

Lardelli-Claret A^a, Villalobos-López P^a,
Lardelli-García MJ^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Torrecárdenas. Almería. ^b Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de León.

Introducción. Debido a la situación económica del país y de la sanidad en particular, con recortes en la contratación de facultativos especialistas y sobrecargas de trabajo abusivas para los ya contratados, hemos desarrollado una técnica novedosa, aunque no original, de cribado de compresión local del nervio cubital en el codo, que se puede realizar en menos de cinco minutos, que es lo que desean los directores y supervisores, con altas tasas de sensibilidad y especificidad. **Desarrollo.** La técnica se basa en la recogida simultánea del potencial mixto ortodrómico de los nervios mediano y cubital en la axila empleando un idéntico punto de registro dado que a ese nivel ambos nervios comparten proximidad, casi intimidad anatómica, estimulándolos en el carpo por separado. **Conclusión.** Estimamos diferencias de latencias superiores a 0,7 ms entre el potencial de cada nervio medido en su pico negativo, como positivas y diagnósticas de una compresión del nervio cubital en el codo, con un nivel de confianza superior al 95%.

61.

Síndrome del túnel tarsiano postraumático

Lardelli-Claret A^a, Villalobos-López P^a, Lardelli-García MJ^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Torrecárdenas. Almería. ^bServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de León.

Caso clínico. Varón de 54 años que sufrió un esguince mecánico en el pie izquierdo. tratado en urgencias con el protocolo traumatológico habitual en estos casos. En los días siguientes, y de forma insidiosa, el paciente refirió sensación disestésica y dolor punzante en la cara externa y borde lateral del pie izquierdo que se exacerbaba por la noche, impidiéndole incluso conciliar el sueño. Dicho cuadro ha persistido, agravándose los síntomas hasta el día de hoy, cuatro meses después del evento traumático desencadenante. Los estudios radiológicos, ecográficos y de RM de la zona no revelaron alteraciones que justificaran el cuadro. En el laboratorio de neurofisiología se detectaron respuestas motoras evocadas del nervio peroneal al músculo pedio normales, al igual que las respuestas del nervio plantar medial al músculo *abductor hallucis*. Llamaba la atención la presencia de potenciales motores evocados en el músculo abductor del quinto dedo significativamente decrementados de amplitud, tanto en términos absolutos como al compa-

rarlos con su homónimo en el pie derecho. La EMG de aguja reveló silencio eléctrico en todos los músculos explorados del miembro inferior izquierdo distales y proximales, a excepción del abductor del quinto dedo, que presentaba denervación profusa, +++ durante el reposo. El potencial de acción sensorial maleolar del quinto dedo aparecía ausente, mientras que el del primer dedo ipsilateral se liberó con normalidad. **Conclusión.** Presentamos un caso de síndrome del túnel tarsiano posterior postraumático, entidad de por sí ya rara, con afectación selectiva de la rama plantar lateral, más raro aún, y con afectación mixta motora y sensitiva.

62.

Atrofia muscular espinal tipo Charcot: diagnóstico diferencial con la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth

Villalobos-López P, Lardelli-Claret A, Toledano-Villar JR

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Objetivo. Describir el caso de un paciente al que se solicita estudio neurofisiológico para confirmar la existencia de una enfermedad de Charcot-Marie-Tooth o neuropatía sensitivo-motora hereditaria tipo I. **Caso clínico.** Varón de 14 años que acudió a la consulta por leve dificultad en la marcha y fenotipo sugestivo de neuropatía sensitivomotora hereditaria tipo I

(extremidades inferiores con forma de 'patas de cigüeña'), sin antecedentes familiares. Se le realizó estudio neurofisiológico, mostrando características normales en la ENG y EMG en miembros superiores y destacando en los miembros inferiores la ausencia de respuesta de ondas F, conducciones sensitivas normales y amplitudes de todos los potenciales motores muy disminuidas, con latencias y velocidades de conducción dentro de la normalidad. En el estudio EMG en miembros inferiores se observó un patrón neurógeno crónico con abundante actividad espontánea de denervación, datos que orientaron hacia la existencia de una atrofia muscular espinal tipo Charcot. **Conclusiones.** El estudio neurofisiológico es determinante en el diagnóstico de estos casos infrecuentes de atrofia muscular espinal y resulta necesario para el diagnóstico diferencial con la neuropatía sensitivomotora hereditaria tipo I, ya que clínicamente son casi indistinguibles.

63.

Mielitis transversa secundaria a infección por virus de la gripe A (H1N1). Utilidad del estudio neurofisiológico

Villalobos-López P, Lardelli-Claret A, Toledano-Villar JR

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Objetivo. Describir el caso de una paciente que ingresa en la UCI de nues-

tro hospital por un cuadro respiratorio grave secundario a infección por virus de la gripe A (H1N1), y que, tras la retirada de la sedación, no movía los miembros inferiores. **Caso clínico.** Mujer de 33 años, embarazada, que ingresó por un cuadro de distrés respiratorio grave en la UCI, requiriendo ventilación mecánica prolongada, sedación durante días y cesárea de urgencia. Tras mejoría del cuadro respiratorio y retirada de la sedación se observó en la exploración una ausencia de movilidad y una pérdida de sensibilidad en ambos miembros inferiores. En la exploración clínica más exhaustiva se evidenció además una pérdida del control de esfínteres, así como un nivel sensitivo con pérdida de sensibilidad desde el abdomen (nivel dorsal). No se pudo realizar RM en ese momento a consecuencia de la ventilación mecánica. Se efectuó estudio neurofisiológico con ENG, EMG y potenciales evocados somatosensoriales desde miembros superiores e inferiores, demostrándose la existencia de una lesión medular dorsal, aguda, que posteriormente y tras la retirada de la ventilación mecánica se confirmó mediante RM, la cual era compatible con mielitis transversa dorsal. **Conclusiones.** El estudio neurofisiológico es determinante en el diagnóstico de casos complejos como éste, en el que se barajan distintas hipótesis diagnósticas y diversas etiologías (síndrome de Bolton, lesión durante la cesárea...), y resulta fundamental para un manejo y una orientación pronóstica de estos pacientes.