

50.^a Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurofisiología Clínica (I)

Oviedo, Asturias, 3-5 de octubre de 2012

ELECTROENCEFALOGRAFÍA

1.

Correlación clínico-EEG de la encefalopatía hipoglucémica en una paciente gestante

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

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Central de Asturias.

Introducción. La encefalopatía hipoglucémica está causada por una falta de glucosa en el tejido cerebral, que puede generar confusión, somnolencia y hasta convulsiones y coma, dejando lesiones permanentes si el déficit se prolonga más de 90 minutos. Mortalidad global: 11%. La falta de glucosa induce la metabolización de lípidos y proteínas neuronales, causando una lesión irreversible. **Caso clínico.** Mujer de 23 años, que provoca intento autolítico con insulina NPH tras conocer su gestación de ocho semanas. Cifras indetectables de glucemia y GCS de 4. EEG al ingreso, sin sedación: gran decremento de amplitud de la actividad basal. Control EEG a los cuatro días, restablecida la glucemia: lentificación theta-delta difusa y FIRDA; paciente estuporosa y leve respuesta al dolor. Control EEG a los cuatro meses: leve lentificación theta-alfa difusa. Consciente, sin lenguaje ni ejecución de órdenes sencillas. Feto viable, cesárea urgente a las 35 semanas por eclampsia y convulsiones. **Conclusiones.** Los EEG seriados se correlacionan con la gravedad y el pronóstico en la encefalopatía hipoglucémica. En fases iniciales el trazado puede ser engañosamente grave, produ-

ciéndose una normalización paulatina de la actividad basal.

2.

Síndrome de Rett atípico en una familia con mutación c.1315G>A del gen MECP2

Valles Antuña C^a, González Rato J^a, Santoveña González L^a, Lozano Aragonés B^a, Carvajal García P^a, Fernández Toral J^b, Málaga Diéguez I^c

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Genética Pediátrica. ^c Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.

Introducción. El síndrome de Rett es un trastorno del neurodesarrollo frecuentemente asociado a mutaciones del gen MECP2. **Caso clínico.** Niña de 19 meses con retraso del desarrollo en áreas de motricidad, sensibilidad, lenguaje y sociabilidad. RM cerebral, potenciales evocados visuales y EEG normales, con emisiones otoacústicas y BAER sugestivos de hipoacusia. El estudio genético mostró cambio c.1315G>A en el gen MECP2, que *a posteriori* se detectó también en su madre y su hermana menor, ambas asintomáticas. Evolutivamente la paciente desarrolló estereotipias en manos, epilepsia y microcefalia, apreciándose en RM plagiocefalia y ligera atrofia frontotemporal. El video-EEG seriado mostró diferentes patrones anormales. A los 5 años camina con aumento de base de sustentación, tiene dificultad para salto y apoyo monopodal, muestra trastornos de atención y lenguaje, apraxia bucofonatoria, mala visuo-percepción, inquietud motora y problemas de conducta. EEG: ritmo theta difuso. **Conclusión.** Se presenta el primer caso descrito de síndrome de Rett atípico familiar asociado a cambio

c.1315G>A del gen MECP2. Los estudios neurofisiológicos permitieron evaluar el grado de afectación neurológica y su evolución, así como establecer correlaciones fenotipo-genotipo tanto en pacientes como en portadores asintomáticos.

3.

Síndrome de Rett: a propósito de un caso familiar

Arciniegas Villanueva AV, Rossi Vietski ML, Guerrero Solano JL, Pardo Fernández JM, Mansila Lozano D, Godes Medrano B, Sánchez Honrubia R

Servicio de Neurofisiología Clínica.

Hospital General Universitario de Albacete.

Introducción. El síndrome de Rett es un trastorno precoz del neurodesarrollo. Predomina en el sexo femenino. Su incidencia es de 1/10.000. El 75% cursa con 250 mutaciones diferentes, la mayoría *de novo*, en la región codificante del gen MECP2 localizado en Xq28. Los criterios diagnósticos son clínicos, la epilepsia es un parámetro secundario. Formas familiares se encuentran en menos del 1% de los casos. **Caso clínico.** Describimos dos hermanas, de 7 y 17 años, con síndrome de Rett según consideraciones universales: retraso psicomotor grave, estereotipias, trastorno de la marcha, autismo y epilepsia refractaria, sin estudio genético determinante. El registro EEG fue característico de estadio IV. Presentaron crisis epilépticas diversas, coincidiendo con crisis estereotipadas peculiares, caracterizadas por inicio tónico breve poco expresivo, seguido de ausencia atípica, expresada en el EEG como una actividad inicial reclusiva generalizada, seguida de una actividad rítmica theta-delta monomorfa igualmente difusa. **Conclusión.**

Se presentan dos hermanas con síndrome de Rett familiar sin estudio genético determinante, con epilepsia refractaria y un tipo de crisis singular no descrito hasta ahora en otros pacientes.

4.

Valor pronóstico del EEG y respuesta a estímulos en condiciones de hipotermia: consideraciones especiales

DallaPorta Acosta A, Martínez Zuluaga A, Maestro Saiz I, Lambarri San Martín I, Anaya Chen AB, Yurebasso Santamaría I

Hospital Universitario de Cruces. Bilbao.

Objetivo. El EEG es parte fundamental en el protocolo de hipotermia tras una parada cardiorrespiratoria, ya que aporta información determinante sobre el pronóstico, entre otros, en base a la reactividad. **Pacientes y métodos.** El protocolo de hipotermia en nuestro centro incluye el registro EEG en fases de hipotermia, recalentamiento y normotermia. Durante el registro, se realizan estímulos verbales, táctiles y dolorosos de forma no siempre secuencial. **Resultados.** Un paciente clasificado como de buen pronóstico con actividad cerebral de fondo continua presentó un patrón 'inusual' de respuesta a estímulos, con ausencia de respuesta a estímulos dolorosos y respuesta presente ante estímulos verbales y táctiles. **Conclusiones.** Existe la posibilidad de encontrar una respuesta 'paradójica', preservada ante estímulos táctiles y ausente ante estímulos dolorosos, en pacientes sometidos a hipotermia, dato determinante a la hora de establecer el pronóstico. Los efectos de la propia hipotermia, dado que la respuesta nociceptiva/álgica es más sensible al frío que la propioceptiva/táctil, pueden influir

en este hallazgo. La secuencia de los estímulos durante la realización del EEG en condiciones de hipotermia debe ser un aspecto protocolizado con el fin de evitar un diagnóstico erróneo de 'paciente arreactivo' en pacientes realmente reactivos, únicamente, ante estímulos táctiles y verbales.

5.

Características electroclínicas en parálisis cerebral infantil. Revisión de 27 casos

Rodríguez Santos L, Escalante Pérez Del Bosque A, Navas Sánchez P, Fernández Sánchez VE, Postigo Pozo MJ, Barbancho Fernández MA, Bauzano Poley E

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

Objetivo. Estudiar las características clínicas, EEG y evolutivas de pacientes pediátricos con parálisis cerebral. **Pacientes y métodos.** Análisis retrospectivo y descriptivo de 27 niños con parálisis cerebral atendidos en nuestro servicio. Se ha elaborado una base de datos en el programa estadístico SPSS recogiendo información del tipo de parálisis cerebral, descripción de crisis, características EEG, tratamiento y evolución. **Resultados y conclusiones.** Dieciocho pacientes eran varones. El tipo de parálisis cerebral más frecuente fue la espástica ($n = 18$), destacando las causadas por noxas en el período prenatal ($n = 11$). Todos los pacientes presentaban crisis, principalmente de tipo parcial ($n = 18$), seguida en frecuencia por espasmos tónicos ($n = 7$). En relación a las características EEG, encontramos la coexistencia de tres tipos de hallazgos fundamentales en la actividad cerebral de base (lentificación en 22, bajo voltaje en 19 y indiferenciación topográfica de ritmos en 11). Veintiséis pacientes presentaron anomalías paroxísticas intercríticas, siendo las más frecuentes la aparición de hallazgos generalizados y focales ($n = 16$). La focalidad fue frontotemporal en 18, temporooccipital en 5 y multifocal en 3 casos. Ocho niños presentaron crisis durante el registro EEG, fundamentalmente espasmos tónicos ($n = 4$). La mayoría de los niños requirieron politerapia ($n = 15$), persistien-

do anomalías EEG intercríticas en 19 pacientes.

6.

Hallazgos EEG en pacientes pediátricos con trastorno generalizado del desarrollo. Revisión de 26 casos

Navas Sánchez P, Escalante Pérez Del Bosque A, González Medina C, Fernández Sánchez VE, Postigo Pozo MJ, Barbancho Fernández MA, Bauzano Poley E

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

Objetivos. Caracterizar la presencia de crisis epilépticas que aparecen durante la evolución de pacientes con trastorno generalizado del desarrollo, destacando los hallazgos EEG intercríticos y críticos de éstos. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo de las características electroclínicas de una muestra aleatoria de 26 pacientes pediátricos con trastorno generalizado del desarrollo remitidos a nuestro servicio para estudio. Hemos usado el programa estadístico SPSS para analizar los resultados. **Resultados y conclusiones.** Veinte pacientes eran varones. La edad media de consulta fue de 4,5 años. En cinco casos existía un antecedente de SHI en el período perinatal. Clínicamente, 16 niños presentaban crisis (siete crisis parciales complejas, dos crisis parciales secundariamente generalizadas, dos crisis tonicoclónicas generalizadas, una ausencia típica, una crisis atónica, dos crisis mioclónicas y una crisis febril). La edad media de inicio de las crisis fue de 5,8 años. En relación a los hallazgos EEG, en 15 casos se objetivó lentificación leve-moderada en la actividad cerebral de base; 17 pacientes no mostraron anomalías paroxísticas intercríticas. En ocho casos se observó la presencia de descargas focales, destacando la localización temporal del foco ($n = 4$), seguido de la expresión en la región frontal ($n = 3$) y, por último, en la zona parietal ($n = 1$). Sólo en tres pacientes se registró un episodio crítico en el EEG (crisis tonicoclónicas generalizadas en dos, ausencias en uno).

7.

Tumores cerebrales y epilepsia en la infancia. Revisión de 25 casos

Escalante Pérez Del Bosque A, Navas Sánchez P, Rodríguez Santos L, Fernández Sánchez VE, Postigo Pozo MJ, Núñez Castaín MJ, Bauzano Poley E

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

Objetivos. Analizar los hallazgos electroclínicos en pacientes de edad pediátrica con tumores cerebrales previamente al tratamiento quirúrgico/radioterapia-quimioterapia. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo de 25 niños derivados a nuestro servicio para estudio EEG en los últimos cinco años con diagnóstico de tumor cerebral. Analizamos los datos de la actividad cerebral de base, presencia de anomalías paroxísticas intercríticas/críticas y sus características. **Resultados y conclusiones.** Diecinueve pacientes consultaron por crisis, siendo las crisis parciales las más frecuentes ($n = 13$). La actividad cerebral de base se encontró lentificada en 12 casos, en cinco existía una asimetría de voltaje interhemisférica, y en un caso, ausencia de representación de grafoelementos de sueño lento en región parietal unilateral. Se hallaron anomalías EEG intercríticas en 23 niños, la mayoría focales (ondas lentas en cinco, paroxismos en ocho, foco lento y paroxístico en siete, FIRDA en uno). En dos casos había signos de alteración funcional de tronco. La localización de las anomalías intercríticas predominante fue frontotemporal ($n = 15$) y la menos frecuente, en áreas centrales. Se observó transmisión contralateral en cinco pacientes y foco contralateral independiente en otros cinco casos. Cuatro niños presentaron registros críticos (mioclonías en dos, crisis parcial en uno y estado de mal parcial continuo en uno).

8.

Síndrome MELAS

Velasco R^a, Catalán B^a, Urriza X^b, Imitizaldu L^b, Leal Y^b, Pabón R^b, Pino S^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.
^b Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario de Navarra.

Introducción. El síndrome MELAS es una enfermedad mitocondrial poco frecuente de comienzo infantil y mal pronóstico, que cursa con encefalopatía, miopatía y acidosis láctica. Los episodios de pseudoinfarto cerebral producen alteraciones en el EEG y la RM. **Caso clínico.** Niña de 10 años con antecedentes de migrañas y megacisterna magna como variante de la normalidad, ingresada por presentar un episodio confusional acompañado de crisis parciales motoras, cefalea y vómitos. Se realiza un EEG (enlentecimiento de la actividad de fondo con frecuente actividad paroxística focal irritativa sobre la región parietooccipital izquierda) y una RM (hiperintensidad en T₂ en la corteza occipital izquierda que resuelve en una segunda RM). Requiere su ingreso en otras dos ocasiones por presentar una clínica similar, en las cuales se objetiva un estado eléctrico parcial no convulsivo con actividad paroxística focal sobre la región parietooccipital derecha, que de nuevo se relaciona con las imágenes de RM. Ante la sospecha de MELAS se analiza sangre, orina y líquido cefalorraquídeo, que muestran valores aumentados de ácido láctico y pirúvico, así como un estudio genético, en el que se encuentra la mutación A3243G en el ADN mitocondrial. **Conclusión.** La buena correlación entre el EEG y las otras pruebas diagnósticas permite su uso como control evolutivo durante la evolución de los episodios de pseudoinfarto.

9.

Síndrome de Doose. A propósito de un caso

Rossi Vietsky ML^a, Sánchez Honrubia MR^a, Arciniegas Villanueva AV^a, Guerrero Solano JL^a, Carrascosa Romero MC^b, Godes Medrano^a, Marco Giner J^a

^a Servicio de Neurofisiología. ^b Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario de Albacete.

Introducción. El síndrome de Doose se clasifica como síndrome electroclínico de inicio en la infancia, con prevalencia del 1-2%. Las crisis más frecuentes son las mioclónicas y astáticas, con trazados típicos en el EEG. El diagnóstico diferencial es con el síndrome de Lennox-Gastaut. **Caso clínico.** Niño de 6 años, estudiado en Neuropediatría desde los 4 meses por hipotonía, con psiquismo normal. Desde los 3 años presenta crisis tipo ausencias mioclónicas, con respuesta parcial al tratamiento por desarrollo de síndrome DRESS. Los EEG iniciales son normales. A los 4 años presenta retraso psicomotor y aumento del número de crisis. La analítica realizada es normal. La RM craneal informa de displasia cerebral. Los video-EEG muestran anomalías focales intercríticas temporales izquierdas, enlentecimiento de la actividad de fondo y episodio crítico electroclínico correspondiente a una crisis mioclonoastática. Recibe levetiracetam y clobazam y se introduce dieta cetogénica, con disminución de las crisis. **Conclusión.** El síndrome de Doose es infradiagnosticado. La historia clínica y el video-EEG establecen el diagnóstico. Determinados fármacos antiepilépticos y la dieta cetogénica condicionan el desarrollo cognitivo, siendo ensombrecido por episodios de estados mioclónicos.

10.

Epilepsia mioclónica refleja del lactante. A propósito de un caso

Rosado Peña B^a, Cañizares Molle JC^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerto Real. Cádiz.

Introducción. Presentamos el caso de una paciente con un cuadro electroclínico compatible con una epilepsia mioclónica refleja del lactante, como ya describió Ricci en 1995. **Caso clínico.** Niña de 23 meses, sin antecedentes personales de interés, que presenta desde los 16 meses episodios consistentes en clonías de miembros superiores, acompañado en ocasiones de miembros inferiores, de segundos de duración y que se desencadenan con estímulos sutiles o en situaciones de sorpresa o inesperadas. La paciente presenta un desarrollo psicomotor normal. El estudio de imagen mediante RM fue normal, al igual que el estudio bioquímico. Se realizó video-EEG que mostró paroxismos generalizados de punta-onda, en ocasiones con ligero inicio frontal derecho, acompañado de nueve crisis electroclínicas durante el registro. Tras instaurar tratamiento con ácido valproico, desaparecieron las crisis. **Conclusión.** El caso que exponemos es similar al descrito por Ricci, por lo que consideramos que se ajusta a la denominación de epilepsia mioclónica refleja de la infancia de carácter benigno. Debemos resaltar la importancia del video-EEG como herramienta útil y sencilla para el diagnóstico diferencial en este tramo de edad.

11.

Respuesta EEG inmediata a la administración de vitamina B₆ en una paciente con crisis piridoxina-dependientes

Toña Zuazua I^a, Asencio Guerra AJ^a, Larrauri Abril B^a, Álvarez Vadillo E^a, Ocio Ocio I^b, Álvarez Ruiz de Larrinaga A^a, Euba López MA^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Araba. Sede Txagorritxu. Bizkaia.

Introducción. Ante la presencia de crisis intratables en neonatos, se recomienda realizar una prueba de administración de piridoxina endovenosa con control EEG. En el caso de tratarse de crisis piridoxina-dependientes, la respuesta a la piridoxina endovenosa se produce en pocos minutos, con mejoría del trazado y desaparición de

las convulsiones. No obstante, existe un riesgo de letargia, hipotonía y depresión respiratoria. En la bibliografía no hallamos descripciones detalladas del EEG cuando se produce este tipo de respuesta. **Caso clínico.** Niña que presentó desde el primer día de vida crisis consistentes en grito y flexión brusca de las cuatro extremidades, que no se consiguieron controlar con fenitoína y fenobarbital. Se realizó una prueba de tratamiento con 300 mg de piridoxina endovenosa divididos en tres dosis, monitorizada con EEG. Al inicio, el trazado presentaba periodos de atenuación y otros de supresión de menos de 3 s y evolucionó a un trazado de brotes-supresión, con periodos de supresión de hasta 14 s y brotes menores de 2 s. **Conclusiones.** Consideramos que el trazado de brotes-supresión registrado, con empeoramiento progresivo con las sucesivas dosis, es el correlato EEG de la depresión del sistema nervioso central que se describe tras la administración de vitamina B₆.

12.

Epilepsia migratoria maligna del lactante: a propósito de un caso

Cuellar Ramos NE^a, Mondragón Tirado C^a, Pedrera Mazarro A^a, Morillo Camero P^b, Buenache Espartosa R^b, Lorenzo Sanz G^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Pediatría. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. La epilepsia parcial migratoria del lactante es una entidad recientemente incluida en la clasificación de la ILAE, se inicia en el primer semestre de vida y se caracteriza por crisis focales casi continuas, refractarias y polimorfas, deterioro psicomotor importante y EEG con paroxismos multifocales. **Caso clínico.** Varón de 5 meses sin antecedentes de interés, que comienza con crisis febril atípica. En las semanas siguientes sufre un estado convulsivo y posteriormente crisis refractarias polimorfas. Los estudios EEG seriados evidenciaron distintas crisis parciales, unas veces hemisféricas derechas y otras izquierdas, de forma independiente, generalizadas

en ocasiones. Al inicio del cuadro, todos los estudios fueron normales. La evolución clínica, a pesar de un control parcial de las crisis, fue a un grave deterioro psicomotor y a una atrofia cortical difusa. Actualmente ha empeorado su estado clínico, con ingresos por estado no convulsivo en ocasiones y crisis parciales refractarias a tratamiento con politerapia. **Conclusión.** La epilepsia parcial migratoria del lactante se describe como una nueva entidad refractaria al tratamiento, de etiología desconocida, diferente tanto clínica como neurofisiológicamente de otras encefalopatías epilépticas de esta edad, como los síndrome de West u Ohtahara.

13.

Utilidad del video-EEG de corta duración en trastornos epilépticos no paroxísticos

Sellés Galiana F^a, Picorelli Ruiz S^a, Asensio Asensio M^b

^a Unidad de Alteraciones del Sueño y Video-EEG. Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivo. Analizar la utilidad del video-EEG de corta duración para el registro de eventos clínicos no epilépticos y de actividad intercrítica paroxística. **Pacientes y métodos.** Se realizaron 26 exploraciones en pacientes de 9-70 años, con sospecha de trastornos paroxísticos no epilépticos. De la totalidad, 20 presentaban aumento en la frecuencia del número de sus episodios, cambio de las características clínicas habituales de las crisis o bien farmacoresistencia. Previamente a la prueba, se suprimió el tratamiento farmacológico y se realizó privación completa de sueño durante 24 horas. **Resultados.** Se registró actividad intercrítica paroxística en siete pacientes, que previamente tenían EEG basales sin alteraciones patológicas. En el 46,1% tuvieron lugar eventos clínicos compatibles con trastornos paroxísticos no epilépticos, cuya expresión más frecuente fue actividad de tipo motora; el método más efectivo de provocación fue el placebo oral acompañado de sugestión verbal. **Con-**

clusión. El video-EEG de corta duración es una herramienta diagnóstica útil, especialmente en la identificación de eventos críticos no epilépticos.

14.

¿Ritmos rápidos en áreas anteriores por el levetiracetam?

Guzmán Carreras B, Abada Alegría F, Adelantado Agustí S, González Matilla P

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción. El levetiracetam (LEV) es un antiepileptico de reciente incorporación. Su mecanismo de acción no es completamente conocido, pero de su eficacia en síndromes epilépticos no cabe duda alguna. **Objetivos.** El EEG valora la actividad espontánea continua cortical del encéfalo; es posible recoger actividades fisiológicas, de modificaciones patológicas y de influjos farmacológicos, que no son más que el resultante de parámetros simples, de fácil cuantificación: frecuencia, amplitud, morfología, localización y reactividad. Sobre esta base pretendemos identificar la frecuencia de aparición de ritmos rápidos en el EEG en pacientes que utilizan el LEV y observar posible interacción medicamentosa del LEV con otra medicación, exceptuando benzodiazepinas y barbitúricos, que proporcionen ritmos rápidos en el EEG. **Pacientes y métodos.** Se ha realizado un estudio de cohorte para identificar la incidencia de la actividad rápida EEG que se ha visto presente en la mayoría de los pacientes tratados con LEV. La muestra ha incluido 141 pacientes en tratamiento con LEV, durante el período comprendido entre febrero de 2011 y mayo de 2012. En algunos casos, el estudio ha sido repetido para el mismo paciente. **Resultados y conclusiones.** La mayoría presenta ritmos rápidos anteriores; por tanto, valorando el influjo del LEV sobre el EEG, podría ser posible hacer alguna aproximación a sus mecanismos de acción.

15.

Caracterización de las anomalías electroencefalográficas en la epilepsia del lóbulo frontal

García López B, Sueiras Gil M, Martínez de la Ossa A, Rovira García-Marrón R, Planella MJ, Fernández MJ

Servicio de Neurofisiología Clínica. Sección de Electroencefalografía. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. Las crisis originadas en el lóbulo frontal conllevan una mayor dificultad y posibilidad de error en el diagnóstico por su gran variedad en la semiología clínica y por la complejidad en la interpretación de sus registros EEG. **Objetivo.** Caracterizar y describir las manifestaciones EEG de la epilepsia del lóbulo frontal. **Pacientes y métodos.** Para ello se han seleccionado y revisado los casos diagnosticados de epilepsia frontal de nuestro hospital y se han estudiado los hallazgos EEG (actividad intercrítica y crítica). Posteriormente se ha realizado un análisis estadístico descriptivo. **Resultados y conclusiones.** El EEG constituye una herramienta fundamental en el diagnóstico de epilepsia, en el diagnóstico diferencial del tipo de epilepsia y en el seguimiento evolutivo de los pacientes, particularmente en los afectos de epilepsia del lóbulo frontal, cuyas crisis –por su semiología y duración– pueden pasar desapercibidas.

16.

Epilepsia refractaria como presentación de un síndrome de Alpers asociado a infección por citomegalovirus

Pino Zacarías S, Leal Bolívar Y, Pabón Meneses R, Alonso MT, Guturbay I, Yoldi Petri ME

Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario de Navarra. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Introducción. La degeneración neuronal progresiva con enfermedad hepática (síndrome de Alpers-Huttenlocher) comienza con encefalopatía rápidamente progresiva, crisis epilépticas intratables, hipotonía, insuficiencia he-

pática, atrofia cerebral progresiva con afectación de la sustancia gris cortical, en ausencia de evento previo, y trastorno metabólico de base. **Caso clínico.** Lactante de 4 meses, hijo de padres sin antecedentes familiares, embarazo y parto normales. A los 9 días de edad presenta hipertonía de las cuatro extremidades, mirada fija y giro de la cabeza hacia la izquierda, que ceden espontáneamente. Ingresó en la UCI pediátrica. El hemograma, análisis de líquido cefalorraquídeo y RM cerebral son normales, pero los EEG seriados muestran lentificación del trazado, con punta-onda frontotemporal izquierda y paroxismos generalizados. El tratamiento con fenobarbital, levetiracetam, clonacepam, ACTH, vigabatrina y zonisamida no controló las crisis, y el paciente fallece a consecuencia de desequilibrio hidroelectrolítico, insuficiencia hepática y respiratoria. El estudio de anatomía patológica mostró alteraciones de la sustancia gris y esteatosis hepática, compatibles con síndrome de Alpers. **Conclusiones.** El paciente reunía criterios clínicos, neurofisiológicos, neurorradiológicos y anatomopatológicos compatibles con síndrome de Alpers-Huttenlocher.

17.

EEG en neonatos con encefalopatía hipoxicoisquémica tratados con hipotermia moderada

Villalobos López P^a, Lardelli Claret A^a, Cobos Carrascosa E^b, Toledano Villar JR^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Objetivo. Describir las características y evolución del EEG en pacientes neonatos con encefalopatía hipoxicoisquémica tras asfixia perinatal tratados con hipotermia, y analizar su valor pronóstico (morbilidad/mortalidad, secuelas neurológicas e incidencia de crisis o estado epiléptico). **Pacientes y métodos.** Se realizaron EEG de 30-60 minutos a neonatos con encefalopatía hipoxicoisquémica en tratamiento con hipotermia moderada neuroprotectora de 72 horas (33 °C), excluyendo aquellos con malformaciones del desarrollo o alteraciones del metabo-

lismo, con electrodos subdérmicos según el sistema internacional 10-20, uno en las primeras 24 horas de inicio del tratamiento, otro al finalizar y un tercero al mes. Se valoró la actividad de fondo, la presencia de anomalías paroxísticas y de crisis/estado epiléptico. **Resultados y conclusiones.** El EEG se muestra como una herramienta diagnóstica y pronóstica muy importante en neonatos tratados con hipotermia, por lo que es recomendable en estos pacientes la realización no sólo de registros EEG seriados, sino de monitorización EEG continua durante el tratamiento.

18.

Encefalopatía mioclónica con buena respuesta a tratamiento con corticoides

Luque Cárdena C, Martín Miguel C, Royo Martínez V, Urbina Duralde L, Vázquez Allen P, García Arratibel A

Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La encefalopatía mioclónica en adultos es más frecuente en trastornos tóxico-metabólicos y anoxia cerebral. Más raramente se observa en otros trastornos como en la encefalopatía de Hashimoto. **Caso clínico.** Paciente de 74 años que ingresa por disartria, inestabilidad de la marcha y temblor. Posteriormente, deterioro del nivel de conciencia y mioclonías. TC craneal y analíticas de rutina sin alteraciones. Líquido cefalorraquídeo con leve hiperproteinorraquia. EEG con enlentecimiento difuso de la actividad de fondo de grado moderado y descargas epileptiformes bihemisféricas relacionadas o no temporalmente con las mioclonías. Se inicia tratamiento con levetiracetam y aciclovir, sin mejoría del nivel de conciencia. Se pauta tratamiento empírico con corticoides, presentando clara mejoría clínica y electroencefalográfica. En el resto de pruebas complementarias destaca la presencia de anticuerpos anti-TPO positivos que apoyan el diagnóstico de encefalopatía de Hashimoto. **Conclusión.** Ante una encefalopatía mioclónica de origen desconocido se debe considerar la posibilidad diag-

nóstica de encefalopatía de Hashimoto, enfermedad rara y a menudo infradiagnosticada.

19.

Crisis hipermotoras en la infancia. Presentación de un caso

Gutiérrez Trueba MA^a, Cereceda Chinchetru R^a, Pardo de la Vega R^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Introducción. Las crisis hipermotoras se caracterizan por movimientos complejos de segmentos proximales, con signos vegetativos y afectivos, de predominio nocturno. Los estudios publicados de epilepsia frontal en menores de 7 años son escasos y suelen referirse a epilepsia lesional. **Caso clínico.** Niña de 5 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presenta episodios repetidos de gran actividad motora, diurnos y nocturnos. Exploración neurológica y RM: normal. Video-EEG: muestra, en fase II no REM, tres crisis de manifestaciones motoras estereotipadas, vocalizaciones, palmadas, componente vegetativo y afectivo, que se correlaciona con focalidad frontal izquierda. El tratamiento con oxcarbazepina es eficaz inicialmente. A los seis meses aparecen crisis de taquicardia nocturna y 'calambres' dorsales, con *holter* y catecolaminas normales. Tras modificación terapéutica se observa una buena evolución. **Conclusión.** La identificación de crisis hipermotoras puede ser difícil por sus síntomas semejantes a eventos no epilépticos. La semiología estereotipada, predominio nocturno y el video-EEG evitarán errores diagnósticos. Habitualmente se originan en el área mesial frontal, pero EEG intracorticales han mostrado la participación de la ínsula y la corteza cingulada que podrían explicar los eventos no motores de este caso.

20.

Estudio evolutivo de un caso de síndrome opercular epiléptico

Gutiérrez Trueba MA^a, Cereceda Chinchetru R^a, Fernández EM^b, Gómez Díaz-Castroverde A^c

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Pediatría. ^cServicio de Neurología Clínica. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Introducción. El síndrome opercular se debe a una alteración bilateral de la región opercular anterior. Se caracteriza por una parálisis facioglossofaríngea, con preservación de las funciones reflejas. Generalmente de origen lesional, excepto en un grupo pequeño de niños con epilepsia rolándica. **Caso clínico.** Niño sin antecedentes personales de interés. Padre y hermano con epilepsia en la infancia. A los 4 años presenta problemas de aprendizaje y episodios de desconexión del medio. En la exploración destacaba disfunción oromotora grave. El EEG mostraba paroxismos rolándicos bilaterales en vigilia y punta-onda continua durante el sueño (POCS). Durante los seis años siguientes se ensayaron diferentes tratamientos que disminuyeron la frecuencia de las crisis, pero no el síndrome opercular ni la POCS. La RM cerebral fue normal. Actualmente tiene 15 años, sigue con antiepilepticos y sin crisis, pero persisten alteraciones del lenguaje y del aprendizaje. **Conclusión.** Nuestro paciente presenta aún dificultades de aprendizaje y del lenguaje a pesar de que el síndrome opercular epiléptico se ha considerado como un síndrome transitorio. La semiología variable del síndrome opercular epiléptico y los antecedentes familiares de epilepsia rolándica sugieren que se trata de un síndrome genético con diferente expresión fenotípica y, por tanto, también con diferente pronóstico.

21.

Video-EEG en un caso de epilepsia del sobresalto

Dolz Zaera MI^a, Peña Segura JL^b, Haddad Garay M^a, Navarrete Navarro S^a, Almarcegui Lafita C^a, Vergara Ugarriza JM^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Neuropediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. La clasificación de la ILAE de 2001 reconoce la epilepsia del sobresalto dentro de los síndromes epilépticos reflejos. Se observa en niños con parálisis cerebral, generalmente hemiparesia espástica secundaria a porencefalia perinatal. **Caso clínico.** Varón de 7 años, controlado por hemiparesia espástica derecha evidenciada a los 3 meses de edad. TAC craneal: porencefalia frontoparietal izquierda con dilatación de VII. Desarrollo psicomotor y escolarización normales. A los 5 años y 6 meses, desencadenados por ruidos intensos e inesperados, presenta hasta 15-20 episodios diarios de cara de susto, hipertonia de extremidades derechas de un minuto de duración y, en ocasiones, grito. En la reanamnesis: desde dos años antes, de forma ocasional, al tropezar, hiperextendía las extremidades derechas durante segundos. Ha presentado también episodios nocturnos y al tocarlo sin que lo esperara. EEG punta-onda lenta anterior izquierda. Durante los episodios, desaparecen los grafoelementos punta-onda. En la actualidad, con topiramato y carbamazepina, se ha conseguido un mejor control de las crisis en cuanto a frecuencia e intensidad, aunque persisten. **Conclusión.** Las epilepsias reflejas son poco frecuentes y en ocasiones plantean dudas diagnósticas. Las crisis de la epilepsia del sobresalto son refractarias al tratamiento farmacológico y es necesario valorar la cirugía de la epilepsia.

22.

Diferenciación de crisis epilépticas y no epilépticas mediante video-EEG en una unidad de epilepsia infantil

Torres Caño N^a, Giner Bayarri P^a, Quintero Hernández K^a, García Moreno S^a, Moliner Ibáñez J^a, Bretón Martínez R^b, Cánovas Martínez A^b, Chilet Chilet R^a, Mazzillo Ricaurte A^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Pediatría. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Introducción. Las pseudocrisis son crisis de origen psicógeno que se caracterizan por tener una clínica que simula a las crisis epilépticas. Su prevalencia es de 2-33 casos por 100.000 y son especialmente frecuentes en pacientes epilépticos. Para su diagnóstico y tratamiento es fundamental la recogida de una historia clínica completa y la realización de video-EEG. **Pacientes y métodos.** Se analizan los casos de la unidad de epilepsia infantil de nuestro hospital durante el primer año de funcionamiento. **Resultados.** La realización de monitorización video-EEG de 24 o más horas de duración pone de manifiesto la presencia de pseudocrisis en hasta un 30% de los pacientes estudiados en nuestra unidad. **Conclusión.** En la población infantojuvenil también se producen un elevado número de pseudocrisis. El video-EEG es fundamental para el diagnóstico de certeza de las crisis y así encontrar el tratamiento adecuado para cada paciente y evitar tratamientos innecesarios.

23.

Evolución clínica y electroencefalográfica de un caso de encefalopatía epiléptica catastrófica asociada a infección por *Mycoplasma pneumoniae*

Mondragón Tirado C^a, Cuéllar Ramos NE^a, Pedrera Mazarro A^a, Reyes Marín KE^a, Buenache Espartosa R^b, Morillo Carnero P^b, Lorenzo Sanz G^b

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

Introducción. La infección por *Mycoplasma* se relaciona en 1/1.000 casos con complicaciones neurológicas. La etiopatogenia es por mediación inmunológica y menos frecuentemente por invasión directa del sistema nervioso central. La epilepsia catastrófica se ha descrito en un 20% de las encefalitis por *Mycoplasma*. **Caso clínico.** Niña de 4 años, sana, con disminución del nivel de conciencia y crisis generalizada tonicoclónica en el contexto de cuadro febril. Análítica normal, salvo aumento de proteína C reactiva. TAC y RM cerebral normales. Líquido cefalorraquídeo: bioquímica normal con síntesis intratecal de IgM. EEG: grave lentificación difusa. Microbiología: todo negativo, salvo IgM positiva para *M. pneumoniae*. Durante los primeros días, crisis focales y generalizadas con respuesta parcial a politerapia anticonvulsionante. A las 72 horas, estado epiléptico que precisa midazolam y propofol. A partir del sexto día presenta crisis epilépticas refractarias y recurrentes, por lo que se induce coma barbitúrico. Se instaura terapia con corticoides, inmunoglobulinas intravenosas y plasmaféresis, con mejoría clínica y EEG progresivas. RM cerebral de control: atrofia cortical. Tras la plasmaféresis se controlan las crisis, con mejoría lenta pero con aparición de rasgos autistas. **Conclusión.** El *Mycoplasma* puede ser un agente desencadenante de una encefalopatía epiléptica catastrófica, con posible respuesta favorable al tratamiento inmunomodulador.

24.

Consideraciones neurofisiológicas en la evolución de un caso de encefalopatía de Rasmussen

Barón Sánchez J^a, Ayuso Hernández M^a, Abete Rivas M^a, Toledano Barrero M^a, Montoro López J^b, Marco Llorente J^c, Campos Blanco D^c

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Psiquiatría. ^c Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivo. La encefalitis de Rasmussen se caracteriza por la presencia de epilepsia parcial continua, precedida de crisis parciales farmacorresistentes, he-

miatrofia cerebral progresiva, hemiparesia y alteraciones psiquiátricas. **Caso clínico.** Paciente con crisis parciales motoras desde los 6 años de edad. A los 22 años ingresa por acúmulo de crisis, se detecta hemiparesia faciobraquiocrural derecha y alteraciones del comportamiento EEG: alteraciones epileptiformes en región temporal posterior izquierda. EEG de control: frecuente actividad de puntas en región frontotemporal izquierda, con tendencia a irradiar regiones adyacentes ipsilaterales y homólogas contralaterales. RM: atrofia leve del hemisferio izquierdo. Reingresó con 28 años por contracciones abdominales continuas. EEG/EMG: movimientos involuntarios de hemiabdomen con evidencia de origen cortical, que correspondía a epilepsia parcial continua. Se sospechó encefalitis de Rasmussen, realizándose biopsia cerebral, compatible con el diagnóstico. **Conclusiones.** El EEG puede apoyar la sospecha diagnóstica de encefalitis de Rasmussen en estadios tempranos en un paciente que presenta evolutivamente hallazgos unihemisféricos, enlentecimiento de la actividad de base, descargas epileptiformes subclínicas y descargas epileptiformes multifocales, asociado a la clínica descrita. La epilepsia parcial continua puede aparecer tras una larga evolución de la enfermedad.

25.

Espasmos epilépticos de presentación tardía

Pamplona Valenzuela MP^a, Martín Palomeque G^a, Castro A^a, Márquez MA^b, Padrino C^a, Requena A^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neuropediatría. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Introducción. Los espasmos epilépticos son un tipo específico de crisis epiléptica caracterizada por una contracción muscular breve y brusca que afecta fundamentalmente al tronco y las extremidades. Cuando aparecen durante el primer año de vida, se asocian a un patrón típico de hipsarritmia y un deterioro psicomotor y constituyen el síndrome de West. Los espasmos epilépticos pueden aparecer liga-

dos a patrones EEG diferentes de la hipsarritmia, iniciarse más allá del periodo lactante y persistir a lo largo de la niñez. En los niños mayores, los espasmos pueden aparecer junto con crisis tónicas o asociados a una atonía de la cabeza. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 5 años, diagnosticado de encefalopatía epiléptica a los 3 meses, que comienza con espasmos asimétricos asociados a atonía de cabeza. Se realiza video-EEG de vigilia-sueño, RM y punción lumbar y se inicia tratamiento con vigabatrina (pobre respuesta) y corticoides. Caso 2: mujer de 18 meses, diagnosticada de encefalopatía epiléptica a los 8 meses, múltiples crisis, que comienza con espasmos epilépticos asimétricos. Se realiza video-EEG de vigilia-sueño, RM y punción lumbar y se inicia tratamiento con vigabatrina (buena respuesta EEG y clínica). **Conclusión.** Algunos datos electroclínicos, como el registro de espasmos asimétricos o focales o de secuencias críticas eléctricas focales, así como la evidencia de una asimetría en el trazado EEG basal, sugiere la presencia de una lesión cerebral focal, incluso aunque no se evidencie en la RM.

26.

Descargas epileptiformes lateralizadas periódicas y estado epiléptico relacionados con un déficit grave de vitamina B₁₂

Descals Moll C, Montalá Reig C, Usón Martín M, Ballabriga Planas J, Espino Ibáñez A

Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca.

Introducción. La relación entre el déficit de vitamina B₁₂ y los síntomas neurológicos es bien conocida. Lo más frecuente es que asocie polineuropatía, neuropatía óptica, degeneración combinada subaguda o deterioro cognitivo. Las crisis epilépticas también se han descrito ocasionalmente. Las descargas epileptiformes lateralizadas periódicas (PLEP) se relacionan con daño cerebral agudo y es habitual presentar crisis motoras en su evolución.

Caso clínico. Varón de 71 años, con antecedente de una gastrectomía, que ingresó por un cuadro confusio-

nal en el contexto de una infección de orina. Dos días después presentó crisis focales motoras derechas que se repitieron, persistiendo una alteración del nivel de conciencia. En el registro EEG se evidenció una actividad irritativa continua y periódica (PLEP) en la región temporoparietal izquierda, registrándose una crisis parcial motora derecha de inicio en dicha localización. Durante su evolución persistieron en el EEG las PLEP, sin presentar crisis, y desaparecieron de forma paralela a su mejoría general. En la RM se objetivó una zona de hiperintensidad frontal izquierda sugestiva de necrosis laminar cortical. Se confirmó un déficit grave de vitamina B₁₂ y folato. Se completó estudio mediante EMG y potenciales evocados somatosensoriales, constatando una polineuropatía y una disfunción de cordones posteriores. **Conclusión.** Es importante tener en cuenta el déficit grave de vitamina B₁₂ como causa de crisis epilépticas y etiología de las PLEP.

27.

Epilepsia con punta-onda continua durante el sueño y epilepsia rolándica atípica. Caso clínico

Ruiz García J^a, Vico Pardo L^a, Iznaola Muñoz MC^a, Sánchez Escobar A^a, Molina Carballo A^b, Galdón Castillo A^a, Sánchez González Y^a

^aHospital Universitario Virgen de las Nieves.

^bHospital Universitario San Cecilio. Granada.

Introducción. La epilepsia rolándica es el síndrome epiléptico más común en la infancia. Edad de inicio: 2-13 años. Desarrollo psicomotor habitualmente normal, frecuente evolución benigna, aunque existen evoluciones atípicas: epilepsia rolándica atípica, estado epiléptico rolándico, epilepsia con punta-onda continua del sueño lento y síndrome de Landau-Kleffner. **Caso clínico.** Niño de 3 años, diagnosticado de epilepsia rolándica, en tratamiento con oxcarbazepina. Se solicita estudio video-EEG tras un mes de tratamiento sin mejoría. EEG convencional inicial en vigilia: actividad interictal centro-parietotemporal bilateral de características rolándicas. Estudio video-EEG

posterior: actividad epileptiforme intercrítica focal centroparietal bilateral en vigilia, punta-onda continua durante el sueño, numerosos episodios críticos en vigilia (tipo ausencia atípica, inadvertidas anteriormente, y crisis atónicas) y en sueño (crisis mioclónicas). **Conclusiones.** La monitorización video-EEG prolongada es útil para el registro y tipificación de crisis epilepticas que pueden pasar inadvertidas. Es fundamental un estudio EEG en sueño ante la sospecha de epilepsia rolandica y la evolución atípica de ésta.

28.

Epilepsias parciales idiopáticas: criterios para la retirada de antiepilépticos y anomalías epileptiformes intercríticas

Picornell Darder M, Rodríguez Jiménez M, Bozieux E, Maya Patiño OM, Villar ME, Picornell Darder I

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción. Las epilepsias parciales idiopáticas con puntas centrotemporales suelen tener buen pronóstico y evolución, con o sin tratamiento en algunos casos. **Objetivo.** Establecer criterios orientativos para la retirada de fármacos antiepilépticos en base a las características de las anomalías epileptiformes intercríticas (AEI). **Pacientes y métodos.** Grupo de 90 pacientes con epilepsias parciales idiopáticas con puntas centrotemporales, que tuvieron tratamiento con fármacos antiepilépticos. Criterios de selección: estudios EEG de vigilia y sueño seriados. Se analizan las AEI durante la vigilia y el sueño (no REM/REM), así como su evolución. **Resultados.** En todos los casos, desde la primera crisis hay AEI tanto durante la vigilia como durante el sueño no REM. Dichas AEI son unilaterales o bilaterales independientes en ambos hemisferios, con frecuentes cambios de lateralidad y morfología durante la evolución. Hay un grupo de 46 casos que cuando en el sueño REM no están presentes las AEI, los pacientes no han presentado más crisis. **Conclusión.** Las AEI (puntas centrotemporales), aunque se activen durante el sueño no REM, si durante el

sueño REM no se activan, permiten considerar que el paciente no volverá a tener crisis.

29.

Epilepsias parciales sintomáticas: valor de las anomalías EEG intercríticas, de vigilia y sueño, para la retirada del tratamiento con antiepilépticos

Picornell Darder M, Rodríguez Jiménez M, Bozieux E, Maya Patiño OM, Villar ME, Picornell Darder I

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción. El EEG de vigilia y sueño en el diagnóstico y control de las epilepsias ha demostrado ser fundamental. Sin embargo, cuando se plantea la retirada del tratamiento con fármacos antiepilépticos (FAE), ¿qué puede aportar el EEG para evitar la recaída? **Objetivo.** Estudio evolutivo de las anomalías intercríticas de vigilia y sueño para establecer pautas orientativas en la retirada de los FAE. **Pacientes y métodos.** Se estudia un grupo de 80 pacientes. Criterios de selección: epilepsias parciales sintomáticas con control de crisis > 4 años y con estudios EEG de vigilia y sueño evolutivos desde el inicio de la enfermedad hasta la retirada de FAE. Para la retirada del tratamiento: desaparición de las anomalías focales epileptiformes intercríticas (AFEI) en vigilia y sueño espontáneo o disminución y cambios morfológicos significativos de las AFEI. **Resultados.** AFEI (punta-onda o polipunta-onda) en 55 pacientes y anomalías multifocales epileptiformes intercríticas (punta-onda o polipunta-onda) en 25 pacientes. Al retirar el tratamiento, en 62 casos no había anomalías epileptiformes intercríticas (AEI) y 18 casos tenían algunas AEI. En el momento actual, 48 pacientes con más de tres años sin crisis y sin tratamiento; hay 17 pacientes en los cuales, durante la retirada progresiva del FAE, reaparecen las AEI y se decide mantener el tratamiento; los otros 15 pacientes presentaron de nuevo crisis y se reanuda el tratamiento. **Conclusión.** Las AEI pueden servir como pauta para la retirada de FAE y evitar recaídas.

30.

Epilepsias parciales idiopáticas con puntas centrotemporales: crisis convulsivas tras retirar el tratamiento

Picornell Darder M, Rodríguez Jiménez M, Bozieux E, Maya Patiño OM, Villar ME, Picornell Darder I

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción. En las epilepsias parciales benignas, la presentación de crisis después de haber retirado los fármacos antiepilépticos (FAE) es muy poco frecuente. En nuestra casuística, superior a 600 pacientes, únicamente lo hemos registrado en cinco casos. **Objetivo.** Establecer la correlación electroclínica como pauta para reconsiderar el tratamiento. **Casos clínicos.** Cinco pacientes presentaron crisis convulsivas nocturnas aisladas, después de haber retirado el tratamiento con FAE. Se realizaron estudios EEG poligráficos de vigilia y sueño para conocer si habían reaparecido las anomalías epileptiformes intercríticas (AEI) o había una evolución a otra epilepsia. En todos los casos no se observaron AEI durante la vigilia ni durante el sueño. No se puso de nuevo tratamiento y no han vuelto a presentar crisis. **Conclusión.** La aparición de crisis convulsivas aisladas después de haber retirado el tratamiento con FAE en las epilepsias parciales idiopáticas con puntas centrotemporales no significa una recaída.

31.

Creutzfeldt-Jakob like syndrome secundario a neurotoxicidad por litio

Marcelino Salas K^a, Molina Osorio J^a, Riesco Pérez P^b, Fernández Torre L^c

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Neurología. Hospital Marqués de Valdecilla. ^c Instituto de Formación e Investigación Marqués de Valdecilla (IFIMAV). Santander.

Objetivos. Describir los hallazgos clínicos y electroencefalográficos de una paciente anciana intoxicada por litio

que simulaban las alteraciones descritas en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ). **Caso clínico.** Mujer de 78 años, con esquizofrenia paranoide en tratamiento crónico con neurolepticos y litio. Ingresó por un cuadro de apatía, desorientación y temblor, progresando a un síndrome confusional. Se realizó un EEG urgente, en el cual se observaron complejos periódicos generalizados de ondas agudas, de morfología trifásica, que no se asociaron a mioclonías. La inyección intravenosa de 5 mg de diazepam no modificó el EEG ni el estado mental de la paciente. El análisis de la litemia determinó cifras de litio elevadas (4,2 mmol/L). El tratamiento con hemodiálisis redujo progresivamente la litemia, con normalización progresiva del estado mental y de los EEG evolutivos. **Conclusiones.** La intoxicación por litio puede simular los hallazgos clínicos y electroencefalográficos de la ECJ y, por tanto, debe incluirse en el diagnóstico diferencial de los trastornos confusionales agudos en pacientes ancianos con enfermedades psiquiátricas en cuyos EEG se observan complejos periódicos generalizados. La respuesta al tratamiento y los EEG evolutivos son esenciales en la confirmación diagnóstica.

32.

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob: a propósito de dos casos

Leal Bolívar Y, Pino Zacarías S, Meneses Pabón R, Velasco R, Gila L, Martín B, Reyes Pinto J

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Introducción. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una enfermedad priónica neurodegenerativa que afecta al sistema nervioso central, invariablemente mortal. Clasificada en esporádica, familiar y iatrogénica, se manifiesta por un cuadro demencial subagudo, síntomas motores, visuales y mioclonías. Presenta EEG con actividad espicular pseudoperiódica, RM con hiperintensidad de núcleos estriados y áreas de corteza cerebral, y líquido cefalorraquídeo con aumento de proteína 14-3-3. Finalmente, un es-

tudio histopatológico del cerebro establece la encefalopatía espongiforme. **Casos clínicos.** Se exponen dos casos de ECJ durante los meses de noviembre de 2011 a abril de 2012. Un varón y una mujer, 57 y 61 años, con alteración de la marcha, deterioro cognitivo y mioclonías, cuadro rápidamente progresivo hasta la dependencia absoluta. EEG en ambos casos compatible con ECJ, además de imágenes que revelan hiperintensidad en corteza frontoparietal y en ganglios basales. La proteína 14-3-3 fue positiva en el estudio de líquido cefalorraquídeo. Estudio de necropsia confirmatoria de ECJ esporádica, ambos con evolución tórpida y fallecimiento a las ocho y seis semanas, respectivamente. **Conclusión.** Llama la atención la incidencia tan elevada en un corto período y en un área sanitaria de 200.000 habitantes.

33.

Valoración clínica y EEG en pacientes con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

Guerrero Sánchez MD, Dinca Avarvarei L, Benítez González J, Aguilar Andújar M, Díaz Montoya B, Menéndez de León C

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Casos clínicos. Presentamos tres pacientes diagnosticados de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) esporádica entre enero de 2010 y diciembre de 2011. Caso 1: varón de 58 años, que ingresó por deterioro cognitivo de cinco meses de evolución. Exploración: alteraciones mnésicas, campimétricas y cerebelosas. EEG: lentificación y complejos periódicos punta-onda lenta, de corta periodicidad sobre el hemisferio derecho, con leve difusión hacia el hemisferio contralateral. Caso 2: mujer de 67 años, que ingresó por deterioro cognitivo y alteraciones del comportamiento de 5-6 meses de evolución. Alteraciones mnésicas, visuales y mioclonías. EEG: actividad fundamental moderadamente enlentecida, complejos punta-onda de corta periodicidad de proyección difusa, más sobre el hemisferio izquierdo. Caso 3: varón de 60 años, que ingre-

só por inestabilidad y visión doble de seis meses de evolución. Exploración: nistagmo en la mirada hacia la izquierda, dismetría bilateral, marcha atáxica con tándem imposible. EEG: actividad fundamental mínimamente enlentecida y ondas lentas temporales derechas. **Conclusión.** En los tres casos, las RM cerebrales fueron compatibles con ECJ esporádica y la proteína 14-3-3 fue positiva.

34.

Experiencia de la unidad de telemedicina-EEG del Hospital Virgen de las Nieves-Hospital General Básico de Baza, Granada

Sánchez González Y^a, García Rodríguez S^a, Pérez Salvador A^b, Ruiz Serrano L^a, Gorlat Sánchez B^b, López Hidalgo JL^b, Paniagua Soto J^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. ^bHospital General Básico de Baza. Granada.

Objetivos. Mostrar los resultados del proyecto telemedicina-EEG del Hospital Virgen de las Nieves dirigido a la población atendida en el Hospital de Baza, creado para favorecer la accesibilidad a profesionales y usuarios mediante un servicio eficiente que permita la realización del EEG en el hospital comarcal, envío de la señal al hospital de referencia y emisión de informes en tiempo real, evitar desplazamientos de pacientes ambulatorios e ingresados, disminuir costes, tiempos de espera y la obtención de resultados.

Materiales y métodos. Adquisición de equipamiento y *software* para transmisión telemática, preparación de la red intrahospitalaria e intranet corporativa, y formación de enfermería en el Hospital de Baza. **Resultados.** Se han atendido un total de 202 pacientes, procedentes de los servicios de pediatría (52%) y de medicina interna (45%), con indicación fundamental basada en el diagnóstico diferencial y control evolutivo de episodios paroxísticos, mediante registro EEG programado realizado por dos técnicos, y respuesta inmediata con resultado patológico en el 19% y 18%, respectivamente. **Conclusiones.** La evolución anual global y por especialidad muestra una

evolución creciente, lo que muestra su eficacia y utilidad. Este servicio permite rapidez diagnóstica y evita el desplazamiento a la capital.

35.

Hallazgos electroencefalográficos en un caso de encefalopatía por cefepime asociada a fracaso renal agudo

Sánchez González Y, Piñero Benítez M, Galdón Castillo A, Iznaola Muñoz C, Ruiz García J, Ruiz Serrano L, Paniagua Soto J

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

Introducción. Se describen los hallazgos EEG en un caso de neurotoxicidad por cefepime asociado a fracaso renal agudo. **Caso clínico.** Mujer de 73 años, que ingresa por infección aguda de prótesis por *P. aeruginosa* y *S. epidermidis* e inicia tratamiento con vancomicina, gentamicina y cefepime. Presenta alteración progresiva de la función renal y deterioro cognitivo y coma atribuido a fracaso renal agudo oligoanúrico (urea: 120; creatinina: 7,1), que precisa hemodiálisis, sin mejoría del estado neurológico (urea: 44; creatinina: 3,3). Se observan mioclonías reactivas y rigidez axial. Presenta hipocalcemia, acidosis metabólica e hipoproteinemia. Estudio inmunológico, tiroideo, hemocultivos, orina, TAC y RM, normales. EEG: persistentes descargas difusas periódicas de intervalo corto formadas por ondas agudas hipervoltadas de morfología bifásica y trifásica de predominio frontal, con actividad de fondo atenuada y, en ocasiones, breves periodos de lentificación. Ante la sospecha de neurotoxicidad por cefepime se suspende el tratamiento y se inicia recuperación cognitiva progresiva al tercer día hasta su normalización al décimo día. **Conclusión.** La persistencia tras hemodiálisis de un bajo nivel de conciencia con registro EEG patológico compatible con estado encefalopático grave, en ausencia de alteraciones metabólicas relevantes u otras etiologías que lo justifiquen, permitió sospechar la neurotoxicidad por cefepime y retirar el antibiótico, con recuperación completa.

ELECTROMIOGRAFÍA

36.

Mecanismos fisiopatológicos de los bloqueos de conducción en el síndrome de Lewis-Sumner: presentación de un caso

González Rato J^a, Santoveña González L^a, Moris de la Tassa G^b, Fernández Miranda MC^a, Villanueva Gómez F^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El síndrome de Lewis-Sumner (SLS) es una polineuropatía crónica potencialmente tratable, caracterizada por debilidad y alteración sensitiva de predominio distal y asimétrico. Los mecanismos fisiopatológicos implican daño a la membrana mielínica o a la célula de Schwann y, en menor grado, al axón. El estudio neurofisiológico (ENF) muestra bloqueos de la conducción motora multifocales y persistentes en lugares no habituales. **Caso clínico.** Varón de 55 años que comienza con debilidad y parestesias en la extremidad superior izquierda, afectándose progresivamente distintos territorios nerviosos. Actualmente presenta importante debilidad distal en las extremidades superiores y en la extremidad inferior izquierda. El ENF muestra bloqueos de conducción en ambos cubitales y en mediano derecho, junto con afectación de las respuestas sensitivas, así como leves alteraciones en los parámetros de conducción motora. Se instauran inmunoglobulinas endovenosas, logrando una estabilización del cuadro. **Conclusiones.** El SLS es poco frecuente pero ha de tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial con otras neuropatías que cursan con bloqueos pero que tienen diferentes mecanismos fisiopatológicos y distinto abordaje terapéutico.

37.

Neuropatías tras una prótesis total de cadera

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

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

Tras la demanda de estudios neurofisiológicos solicitados por diferentes especialidades a pacientes con dolor o impotencia funcional de extremidades inferiores tras intervenciones quirúrgicas de prótesis total de cadera a nuestro laboratorio de neurofisiología, realizamos una revisión de la bibliografía existente y un análisis retrospectivo de nuestra casuística desde enero de 2011. Analizamos la incidencia de estas lesiones, los hallazgos electromiográficos más frecuentes, los nervios comúnmente implicados, los factores de riesgo y los mecanismos lesionales de dicha patología, así como las técnicas neurofisiológicas más apropiadas para prevenirlas. En primer lugar, se contrastan los datos obtenidos en nuestro laboratorio con la bibliografía revisada. Por otra parte, se reconocen los nervios y los tipos de lesión más frecuentes, ya que a pesar de ser una patología con poca incidencia, hay factores de riesgo a tener en cuenta y medios neurofisiológicos a emplear para que lo sea aún menos.

38.

Mononeuritis múltiple de etiología alcohólica

Guerrero Solano JL^a, Molina Pacheco E^b, Rossi Vietsky ML^a, Pardal Fernández JM^a, Sánchez Honrubia RM^a, Godes Medrano B^a, Arciniegas Villanueva AV^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Introducción. El alcoholismo puede producir neuropatía axonal, bilateral y simétrica, de la misma manera que el disulfiram. No se ha descrito mononeuritis múltiple en etilismo crónico. Describimos en un alcohólico una do-

ble mononeuropatía sural simétrica de aparición prácticamente simultánea. **Caso clínico.** Varón de 25 años, alcohólico desde adolescente y en tratamiento mantenido con disulfiram, que en sus múltiples recaídas ha venido interrumpiendo voluntariamente. Acudió a urgencias por parestesias súbitas no progresivas sin dolor en la cara lateral de los pies. Toda la exploración fue normal, salvo un déficit global, bilateral y simétrico de las sensibilidades en distribución de nervio sural. No refirió ni se objetivaron datos que sugirieran traumatismo directo o compresión local. Se descartaron procesos relacionados de modo habitual con mononeuritis múltiple. La electrofisiología determinó una axonotmesis muy grave de ambos nervios surales; el resto de estudio fue normal. No se pudo valorar anatomopatología. Al año de evolución, el cuadro no presentó variaciones. **Conclusión.** Este es el primer caso documentado de una mononeuritis múltiple relacionada en apariencia con consumo excesivo de alcohol. No podemos conocer la patogenia, pero cabe pensar que la toxicidad directa y quizás el apoyo en el decúbito supino podrían justificar un proceso de distribución tan peculiar.

39.

Qué incluir y qué no incluir en un protocolo neurofisiológico dentro del proceso diagnóstico de las neuropatías sensitivomotoras hereditarias

García García A^a, De Pablos Vicente C^a, Wu Y^a, Molina Osorio J^a, Pelayo Negro AL^b, Berciano Blanco J^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología. IFMAV y CIBERNED. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El estudio neurofisiológico es clave en el algoritmo diagnóstico de las neuropatías sensitivomotoras hereditarias (NSMH/CMT), pero es preciso establecer las técnicas electrofisiológicas idóneas, reducir la variabilidad en la práctica y evitar exploraciones inapropiadas. **Pacientes y métodos.** Estudiamos 338 pacientes de 76 familias, incluyendo estirpes CMT1, CMT2, AR-CMT2, CMT4, CMTX, CMT

dominante intermedio (DI-CMT), formas complejas de CMT y neuropatía hereditaria con vulnerabilidad a parálisis por presión (HNPP). Junto a los estudios clinicomoleculares procedimos a las pruebas neurofisiológicas abarcando: electromiografía (EMG), análisis *turns/amplitude*, electroneurografía (ENG), potenciales evocados somatosensoriales, auditivos, visuales y motores, respuesta simpática cutánea, *blink-reflex*, *T-reflex* y reflejo maseterino. **Resultados y conclusiones.** En formas CMT desmielinizantes esporádicas (CMT4, CMT1 índices) y la HNPP es preciso sólo el ENG; en la detección de casos secundarios de CMT1 basta el *T-reflex*, no siendo preciso el ENG. En formas axonales (CMT2 y AR-CMT2) es necesario, además del ENG, el EMG y *turns/amplitude*. Sólo en formas intermedias (CMTX, DI-CMT) y formas CMT complejas conviene obtener también los potenciales evocados multimodales y reflejos troncoencefálicos para detectar afectación concomitante del sistema nervioso central.

40.

Hallazgos clinicoelectrofisiológicos y de imagen en un paciente con forma atáxica de comienzo de una polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica

Alvarez Paradelo S, García Antelo MJ, Mosteiro Añón SP

Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.

Introducción. La polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP) es una enfermedad adquirida autoinmune, y potencialmente tratable, en cuyo fenotipo influye la distribución y gravedad del proceso inflamatorio. **Caso clínico.** Varón de 53 años, con clínica de cinco años de evolución de inestabilidad al caminar y dificultad para los giros, además de temblor en las extremidades superiores en los dos últimos años. En la exploración clínica destacaba una marcha con ampliación de la base, taloneo y tándem imposible, alteración de la sensibilidad profunda, debilidad en extre-

midades inferiores, arreflexia universal y temblor postural en miembros superiores. El estudio electrofisiológico puso de manifiesto signos compatibles con CIDP grave. Proteinorraquia elevada. La RM evidenció un engrosamiento difuso de todas las raíces de la cola de caballo. **Conclusión.** El diagnóstico de CIDP supone un desafío debido al amplio espectro de presentaciones clínicas, que en ocasiones, por un diagnóstico erróneo o tardío, supone un mayor deterioro neurológico y escasas probabilidades de respuesta al tratamiento. En este sentido es de gran valor el estudio electrofisiológico lo más precozmente posible.

41.

Mucopolisacaridosis como causa etiológica de síndrome del túnel carpiano en pacientes menores de 30 años

Villalobos López P^a, Aguirre Rodríguez FJ^b, Lardelli Claret A^a, Toledano Villar JR^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Objetivo. Recoger todos los casos de síndrome del túnel carpiano (STC) en menores de 30 años de causa idiopática desde el año 2005, diagnosticados en nuestro hospital, y analizar la posible relación etiológica con mucopolisacaridosis. **Pacientes y métodos.** El estudio se dividió en una parte de carácter retrospectivo, que consistió en la revisión de historias clínicas de todos los pacientes diagnosticados de STC menores de 30 años y con etiología idiopática durante los años 2005 a 2010 inclusivos y posterior realización de estudio de cribado de glucoaminoglicanos en orina así como dosaje enzimático y estudio mutacional si precisasen, y una segunda parte de carácter prospectivo, que se inició en el año 2011, consistente en el estudio analítico en el mismo momento del diagnóstico de STC en el Servicio de Neurofisiología. Todo se analizó creando una base de datos en el programa SPSS v. 19 con 39 variables a estudiar. **Resultados y conclusiones.** La detección de STC de etiología idiopática en pacientes menores de 30 años puede ayudar a detectar pacientes afectos de mucopoli-

sacaridosis susceptibles de tratamiento médico, con el consiguiente beneficio de inicio de éste en etapas precoces.

42.

Dispersión temporal del potencial de acción muscular compuesto en el síndrome de Guillain-Barré axonal con fallos de conducción reversibles

Guillén Sánchez MV^a, Vázquez Sánchez F^b, Tena Mora DM^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Neurología. Hospital Don Benito-VVA. Badajoz.

Introducción. El concepto de 'fallo de conducción reversible' (FCR) engloba bloqueos de conducción motora e importantes enlentecimientos de ésta, ambos transitorios y localizados en segmentos nerviosos intermedios y distales. Estos bloqueos de conducción, considerados axonales, se resuelven sin componentes lentos de remielinización y se observan en el síndrome de Guillain-Barré (SGB) axonal con anticuerpos antigangliósidos positivos. Se recomiendan estudios neurofisiológicos seriados para clasificar como axonales los SGB con FCR. Hasta ahora no se ha descrito la dispersión temporal excesiva como una forma de FCR. **Caso clínico.** Varón de 55 años que, tras una gastroenteritis, presentó tetraparesia simétrica, sin trastornos sensitivos y anticuerpos anti-GM1 positivos. Se realizaron dos estudios neurofisiológicos a los 2 y 21 días del inicio, mostrando el primero bloqueos de conducción motora, velocidad de conducción motora disminuida y dispersión temporal excesiva en segmentos nerviosos intermedios, y el segundo, normalización o gran recuperación de estos parámetros sin componentes lentos de remielinización. Los PAMC de nervios peroneales disminuyeron de amplitud. La neurografía sensitiva fue normal en ambos estudios. Se diagnosticó SGB axonal motor con FCR. **Conclusión.** Considerar en este caso la dispersión temporal excesiva como expresión de FCR, por coexistir con bloqueos de conducción axonales y compartir su misma distribución topográfica y evolución temporal.

43.

Caracterización de la demanda en el síndrome del túnel carpiano

Haddad Garay M, Vergara Ugarriza JM, López J

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. Con el objetivo de caracterizar la demanda diagnóstica del síndrome del túnel carpiano, realizamos un estudio de las solicitudes recibidas en el Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Universitario Miguel Servet durante los seis últimos meses. **Pacientes y métodos.** Se recogen las variables edad, sexo, lado afecto, grado de afectación, síntomas nocturnos, ocupación y procedencia, y se analizan estadísticamente mediante regresión lineal. **Resultados y conclusión.** Una aproximación bayesiana al diagnóstico del síndrome del túnel carpiano no sólo puede aumentar en gran medida el rendimiento del electroneurograma, sino de la gran demanda, y esto es menos conocido, proporcionar una herramienta para la gestión de la lista de espera.

44.

Evolución neurofisiológica de un caso de mononeuropatía múltiple en un paciente afecto de enfermedad de Hansen

Barón Sánchez J^a, Ayuso Hernández M^a, Toledano Barrero M^a, Abete Rivas M^a, Pedraza Hueso M^b, Hernández Lain A^c, Guerrero Peral A^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Introducción. La enfermedad de Hansen es una infección crónica causada por *Mycobacterium leprae*. Afecta la piel y nervios periféricos. La mononeuropatía múltiple es típica de la lepra neurítica y su diagnóstico puede ser difícil en casos con lesiones cutáneas ausentes o atípicas. **Caso clínico.** Varón de 19 años, procedente de Mau-

ritania, que consultó por un cuadro de disminución de la sensibilidad distal en las cuatro extremidades de predominio distal y déficit motor en miembros superiores. El examen neurológico reveló debilidad de la musculatura distal de miembros superiores, hipoestesia en territorio sensitivo del nervio cubital izquierdo y disestesias distales en miembros inferiores. El electromiograma y el electroneurograma registraron afectación desmielinizante con componente axonal sensitivomotor de varios nervios de las cuatro extremidades, compatible con mononeuropatía múltiple moderada-grave. Ante la ausencia de lesiones cutáneas típicas se llevó a cabo biopsia sural, que fue diagnóstica de enfermedad de Hansen. Se inició el tratamiento para lepra; a los 10 meses mejoría, clínica y neurofisiológica. **Conclusiones.** La enfermedad de Hansen aún debe tenerse en cuenta como fuente posible de neuropatía periférica con posibles deformidades y discapacidades permanentes, sobre todo en pacientes provenientes de áreas endémicas. El diagnóstico y el tratamiento precoz pueden mejorar significativamente la afectación neurítica de estos pacientes.

45.

Síndrome de Moebius adquirido. Isquemia tegmental troncoencefálica en un recién nacido pretérmino

Luque Cárdenas C, Polo Arrondo AP, Esteban García A

Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. El síndrome de Moebius congénito es un cuadro raro de diplejía facial y alteraciones de la motilidad ocular. El tegmento troncoencefálico (TTE) corresponde a la zona intermedia de sus porciones mesencefálica, pontina y bulbar y presenta una zona de vascularización limitrofe. **Caso clínico.** Recién nacido pretérmino de 25 semanas. Con 24 días, presentó parada cardiorrespiratoria. A los 4 meses fue trasladado a nuestro hospital; se objetivó boca fija entreabierta, diplejía facial, no seguiemien-

to ocular y pausas de apnea central. En el EEG no se observaron alteraciones; en PEAT no existía onda V derecha ni ondas III y V izquierdas; la EMG mostró cambios neurogénicos en los pares craneales VII y V. La RM demostró atrofia cerebelosa, lesiones en el dorso de la protuberancia y pares craneales VII y IX, y atrofia de músculos masticatorios. Datos compatibles con secuencia Moebius. **Conclusión.** En el feto, una disminución de la perfusión vascular en territorio de la arteria basilar puede ocasionar lesiones en el TTE que originan diversos cuadros: secuencia Moebius, secuencia Pierre Robin, muerte súbita o discontrol de la respiración central y la deglución. El presente caso corresponde a un síndrome de Moebius adquirido. El área vascular limitrofe del TTE es poco reconocida.

46.

Síndrome de hiperexcitabilidad del nervio periférico. Serie de casos y revisión de la bibliografía

Mondragón Tirado CA^a, Álvarez Sánchez JA^a, Cuéllar Ramos NE^a, Cabañes Martínez L^a, Vázquez Miralles JM^b, Pedrera Mazarro A^a, De Blas Beorlegui G^a

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

Introducción. El síndrome de hiperexcitabilidad del nervio periférico comprende un espectro de entidades caracterizadas por una hiperactividad espontánea y continua del músculo esquelético. Se considera que es una manifestación de disfunción del nervio periférico con múltiples causas. Nuestro objetivo es describir los hallazgos obtenidos en nuestra casuística. **Materiales y métodos.** Describimos una serie de casos con sospecha clínica de hiperexcitabilidad del nervio periférico y los hallazgos neurofisiológicos obtenidos. Se han revisado la historia clínica y los resultados de los estudios neurofisiológicos de 40 pacientes con sospecha de hiperexcitabilidad del nervio periférico (20 hombres y 20 mujeres), con una edad media de 55,5 años, en los últimos diez años. El hallazgo electromiográfico más

constante fue la presencia de actividad espontánea de diverso tipo (fasciculaciones, fibrilaciones, positivos, descargas bioquímicas y neuromiotónicas...). En un 10% de casos se encontraron alteraciones en las conducciones nerviosas o de la estructura de la unidad motora. **Conclusión.** El síndrome de hiperexcitabilidad del nervio periférico es una entidad heterogénea en cuanto a los síntomas, signos, patrón de gravedad y velocidad de progresión. Así mismo, la relación de los síndromes clínicos asociados con la variabilidad de los hallazgos neurofisiológicos indica que son puntos de un espectro que tienen en común la disfunción del nervio periférico.

47.

Hiperexcitabilidad troncocefálica desencadenada por migraña: a propósito de un caso

Sánchez Barros CM^a, González Hidalgo M^a, Martín Albarrán S^a, Ordás Bandera CM^b, Valencia Sánchez C^b, Cuadrado Pérez ML^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. Contracciones involuntarias de la musculatura facial en probable relación con hiperexcitabilidad troncocefálica asociada a crisis migrañosas. **Caso clínico.** Mujer de 30 años, diagnosticada de migraña con y sin aura e intensificación de episodios en el último año. Su localización habitual es hemicraneal derecha y con contracciones de músculos perioculares ipsilaterales en momentos de máxima intensidad. Exploración neurológica normal. RM y angio-RM: bucle vascular de la AICA derecha, que contacta con el VII par craneal. El estudio EMG con poligrafía muscular facial bilateral (músculos orbiculares de párpados y labios) objetiva espasmo subclínico y clínico en el músculo orbicular del párpado derecho. Estimulación eléctrica de nervio facial derecho: asimetría de amplitud en potenciales motores que sugiere mínima neuropatía axonal de la rama motora superior. El estudio del reflejo de parpadeo evidencia R2 pobre bilateral y propaga-

ción de R1 a ambos músculos orbiculares de los párpados (variable en RP derecho). Hallazgos compatibles con hiperexcitabilidad troncocefálica. **Conclusiones.** Los hallazgos neurofisiológicos reseñados demuestran que las diferentes técnicas empleadas son herramientas útiles para el diagnóstico funcional y la orientación topográfica de las alteraciones clínicas encontradas por hiperexcitabilidad central o periférica como factor fisiopatológico durante una crisis migrañosa.

48.

Hiperhidrosis focal dermatómica por radiculopatía lumbar

Pardal Fernández JM^a, Martínez Martínez ML^b, Rodríguez Vázquez M^b, Arciniegas A^a, Godes Medrano B^a, Sánchez Honrubia RM^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Albacete.

Introducción. La hiperhidrosis es la condición en la que la sudoración se exagera. Puede ser compensatoria, aislada, idiopática, sintomática o sindrómica. Asimismo puede ser resultado de agresión difusa o focal del sistema nervioso autónomo. Presentamos una paciente con radiculopatía lumbar con hiperhidrosis dermatómica. **Caso clínico.** Mujer de 50 años, que diez años antes ha venido presentando lumbociatalgias derechas episódicas con sintomatología sensitiva dermatómica L5, con criterios radiológicos y electromiográficos de radiculopatía L5 derecha crónica. Asimismo, y como dato más invalidante, refirió múltiples y persistentes episodios de hiperhidrosis aparentemente focal. Se confirmó la hiperhidrosis focal en dermatoma L5 derecho con tests dermatológicos específicos y demostrativos. No se modificó el curso evolutivo con fármacos orales. No aceptó el tratamiento con toxina botulínica. **Conclusión.** Describimos el primer caso en nuestro conocimiento de hiperhidrosis focal por radiculopatía lumbar. Los fenómenos de hiperfunción neurógena tras una lesión denervativa no son bien conocidos, y en cualquier caso resultan extraordinarios. Es probable

que en individuos predispuestos, y por una agresión no necesariamente intensa, se desarrolle una reacción trófica exagerada e incontrolada que desemboque en hiperfunción radicular, en este caso sudomotora.

49.

Discinesia compleja que cursa con mioclonías propiospinales y temblor en miembros inferiores

Montes Peña V, Martín López D, Traba López A, Urbina Duralde L, Rodríguez Cruz P

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

Introducción. Los temblores y mioclonías propiospinales son trastornos del movimiento, caracterizándose estas últimas por contracciones musculares que se propagan craneocaudalmente desde un generador espinal. **Caso clínico.** Varón de 55 años con antecedentes de ictus lacunar, epilepsia y cirugía por mucocelo y hematoma epidural, quien tras un traumatismo craneoencefálico secundario a crisis inicia un cuadro de movimientos involuntarios y bruscos de miembros inferiores, que dificultan la marcha. Aumentan con la bipedestación y disminuyen con la distracción. Se asocia un temblor y debilidad fluctuante en miembros inferiores, a veces combinando ambos síntomas, con remisión y reaparición de forma espontánea. Analítica, punción lumbar, RM cerebral y medular, normales. EMG con registro en múltiples niveles en reposo y sedestación mostró mioclonías con inicio en la musculatura paraespinal lumbar y dorsal inferior y difusión craneocaudal, afectando principalmente a los miembros inferiores. Además, temblor postural y de acción regular a 6 Hz en miembros inferiores y musculatura paravertebral con alguna mioclonía sobreañadida. Conducción motora central, PESS de nervio mediano y excitabilidad cortical, normales. **Conclusión.** Se trata de un cuadro complejo que cursa con mioclonías propiospinales y temblor asociado en miembros inferiores.

50.

Mioquimia facial asociada a lesión bulbopontina. Estudio neurofisiológico

Montes Peña V, Martín López D, Traba López A, Urbina Duralde L, Fernández Lorente J, Luque Cárdenas C

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

Introducción. La mioquimia facial es un movimiento ondulante involuntario que se manifiesta como espasmos/rigidez continua de los músculos faciales. **Caso clínico.** Mujer de 53 años con sensación de tirantez en hemica-ra derecha y movimientos involuntarios de cierre de ojo y boca desde hace 14 años. En la exploración, asimetría facial por contracción continua en el lado derecho y movimientos vermiculares periocular y peribucal. RM cerebral: lesión bulboprotuberancial derecha, posible glioma de bajo grado. Estudio neurofisiológico: EMG con registro en músculos *frontalis*, *orbicularis oculi* y *orbicularis oris* derechos, mostrando una actividad continuada de mioquimias, de duración, intensidad y frecuencia interna muy variables, asincrónicas en la musculatura facial explorada. Reflejo de parpadeo: aumento de la latencia R1 derecha. Los PEAT presentan alargamiento del intervalo III-V derecho. Conducción motora periférica de nervio facial, PEV y PESS del nervio mediano, normales. **Conclusión.** Presentamos las características electrofisiológicas de la mioquimia facial asociada a una lesión pontina derecha.

51.

Valoración de parámetros de la respuesta simpaticocutánea en 100 sujetos normales y en 50 pacientes con migraña

Goizueta San Martín G^a, Godoy Tundidor H^b, Gutiérrez Gutiérrez G^c, Mingorance Goizueta B^d, Mingorance Goizueta C^e, Gutiérrez Rivas E^f

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Reumatología. Hospital Universitario Santa Cristina. ^cServicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía. ^dUCM. Biología. ^eServicio de Sistemas y Tecnología de la Información. Hospital Universitario Clínico San Carlos. ^fServicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivo. Obtención de parámetros de normalidad de la respuesta simpaticocutánea como base para la investigación posterior de los cambios en la función autonómica (sistema nervioso vegetativo simpático) en pacientes con ciertas entidades nosológicas prevalentes como la migraña. **Sujetos y métodos.** Se estudian los parámetros de normalidad de 200 respuestas en 100 sujetos asintomáticos, sin aparente patología del sistema nervioso central o periférico, y 100 respuestas simpaticocutáneas en 50 pacientes con migraña, convenientemente informados. Se consideran parámetros de latencia, amplitud y persistencia. Se utiliza el registro en palma y dorso de ambas manos y estímulo glabellar. Se realiza estudio estadístico de medias y relación con la edad, sexo, diferencia entre los lados y comparación con el grupo de migraña. **Resultados.** Cien sujetos normales con edades comprendidas entre 12 y 89 años (media: 45,6 años); 21 hombres y 79 mujeres. Latencia media: 1,42 s. Amplitud media: 2,48 mV. Persistencia media: 67,6%. Diferencias estadísticamente significativas con el grupo de migraña. **Conclusiones.** Es un test objetivo, reproducible, medible, sencillo de realizar y no doloroso para el paciente y que sirve como base para el estudio posterior de otras patologías en las que existe una disfunción del sistema nervioso vegetativo simpático. En la migraña se demuestra que puede ser útil como elemento diagnóstico.

52.

Compresión del nervio peroneo común por quiste sinovial en dos casos. Utilidad del estudio neurofisiológico

Goizueta San Martín G^a, Neira Borrajo I^b, Guindal Pérez Y^b, Pérez Moro O^c, Díez Ramos F^c, Llopis Miro R^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. ^cServicio de Rehabilitación. Hospital Universitario Santa Cristina. Madrid.

Objetivo. Estudio clínico, neurofisiológico, radiológico y anatomopatológico en dos casos con sintomatología clínica de afectación del nervio peroneo común. **Casos clínicos.** Se presentan dos casos de neuropatía compresiva del nervio peroneo común causadas por una tumoración en la cabeza del peroné. El primer caso presenta clínica de parestias y déficit motor de dos meses de evolución, y el segundo, masa palpable y dolor neuropático con cinco meses de curso clínico. Se realiza estudio neurofisiológico (EMG y ENG) según técnica convencional, ecografía y RM. El estudio neurofisiológico confirma la compresión del nervio peroneo común, y la ecografía y RM, la existencia de lesión estructural. Ambos casos se trataron mediante extirpación quirúrgica y fue la biopsia la que confirmó el diagnóstico de quiste sinovial. Mejoría clínica y neurofisiológica posterior en ambos casos. **Conclusiones.** Las neuropatías periféricas causadas por quistes sinoviales son raras, especialmente en extremidades inferiores. Debe sospecharse en un paciente con dolor o parálisis del nervio peroneo común. El diagnóstico (neurofisiológico y de imagen) y el tratamiento precoz son fundamentales en el pronóstico.

53.

Valores de conducción motora normales del nervio laríngeo superior y análisis del músculo cricotiroides. Protocolo de estudio neurofisiológico laríngeo

Goizueta San Martín G^a, Górriz C^b, Arellano B^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Santa Cristina. ^bServicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid.

Objetivo. Obtención de parámetros de normalidad de conducción motora en el nervio laríngeo superior y potenciales de unidad motora en el músculo cricotiroides, así como exposición del protocolo de estudio neurofisiológico laríngeo. **Materiales y métodos.** Se estudian 40 nervios laríngeos superiores (ENG) y 20 músculos cricotiroides (EMG) en sujetos normales, previo consentimiento informado. Se realiza EMG con electrodo concéntrico de aguja; se valora la actividad de reposo, máximo esfuerzo y análisis de los potenciales de unidad motora considerando duración, amplitud e índice de polifasia. El ENG se realiza con electrodo de superficie, y la estimulación, con estimulador cutáneo paratraqueal valorando parámetros como latencias y amplitudes. **Resultados.** Nervio laríngeo superior: 16 hombres y 24 mujeres, con edades comprendidas entre 21 y 76 años (media: 49,8 años). Latencia media: 1,65 ms. Amplitud media: 2,4 mV. **Conclusiones.** La exploración neurofisiológica de los músculos y nervios de la laringe no es habitual, pero la patología frecuente de la laringe o el síntoma de disfonía como primer dato revelante de una patología generalizada indican la necesidad de que la neurografía y la miografía de estos nervios y músculos, respectivamente, formen parte de los estudios de rutina en los laboratorios de neurofisiología.

54.

Utilización de la estimulación magnética transcraneal repetitiva para el tratamiento de la espasticidad en la esclerosis múltiple recurrente remitente

Diéguez Varela C^a, Ribeiro Sandro J^a, Fernández Rodríguez JM^a, Lion Vázquez S^b, Collazo Diéguez M^b, Midaglia L^c, Fraga Bau A^c

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Rehabilitación y Medicina Física. ^cServicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Introducción. La espasticidad es una causa de discapacidad con gran impacto en las actividades de la vida diaria de pacientes con esclerosis múltiple (EM). La estimulación magnética transcraneal repetitiva (EMTr) es una técnica no invasiva que permite la modulación neuronal. El *theta burst intermittent* (TBI) constituye un protocolo de estimulación de breve duración y muy seguro que puede suponer una terapia alternativa. **Objetivo.** Investigar el efecto terapéutico de la EMTr con protocolo TBI en la espasticidad asociada a la EM recurrente remitente. **Sujetos y métodos.** Estudio experimental con un grupo control tipo ensayo clínico. Ocho pacientes (tres del grupo experimental y cinco del grupo placebo) reciben 10 sesiones durante dos semanas de EMTr-TBI sobre la región craneal que corresponde a la pierna espástica más afectada, en la corteza motora contralateral. La evaluación clínica (escala modificada de Ashworth) y neurofisiológica (ratio de amplitud H/M) se lleva a cabo inmediatamente antes y después de las sesiones de EMTr-TBI y durante dos semanas después del tratamiento. **Resultados y conclusiones.** Los resultados obtenidos no muestran diferencias estadísticamente significativas entre los grupos placebo y experimental en los parámetros analizados. Dado el pequeño número de pacientes estudiados hasta el momento, los datos no son concluyentes.