

XXXVIII Reunión de la Sociedad de Neurofisiología Clínica de las Comunidades de Valencia y Murcia

Elche, Alicante, 24 de mayo de 2013

1.

Actigrafía en un paciente con síndrome de apnea/hipopnea del sueño

T. Oviedo-Montés, P. Giner-Bayarri, N. Torres-Caño, K. Quintero-Hernández, S. García-Moreno, G. Zalve-Plaza, J. Moliner-Ibáñez

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

Introducción. La actigrafía es un método diagnóstico utilizado en la patología del sueño, principalmente en pacientes que padecen insomnio. Mediante un pequeño sensor con apariencia de reloj de pulsera, colocado normalmente en la muñeca, podemos registrar la actividad motora mediante un acelerómetro y una memoria, que acumula las medidas de actividad. La duración del registro varía entre un día y varias semanas. En ocasiones, se amplía el estudio registrando la intensidad luminosa externa. La información almacenada se vuelca a un PC, donde se analizan los hallazgos, combinándose con un diario de sueño realizado por el paciente. **Caso clínico.** Varón pluripatológico de 57 años (miocardiopatía hipertrófica, hipertensión pulmonar, fibrilación auricular, deterioro renal, diabetes, hipertensión y obesidad), remitido por insomnio de larga evolución. El paciente aporta una poligrafía nocturna, realizada por clínica de somnolencia diurna, ronquidos intensos y pausas respiratorias durante el sueño. Se obtienen hallazgos compatibles con síndrome de apnea/hipopnea del sueño (SAHS) y se pauta presión positiva

continua en la vía aérea (CPAP), que el paciente rechaza por mala tolerancia. Tras nueve días con el actígrafo se registra un sueño fragmentado, con despertares frecuentes y movimientos constantes durante la noche. Estos hallazgos son compatibles con el diagnóstico de SAHS, cuyas apneas e hipopneas le producen microdespertares. **Conclusiones.** La actigrafía es un método diagnóstico económico, cuya principal ventaja es utilizarse en el ambiente doméstico del paciente, evitando los efectos psicológicos del cambio del ambiente natural de sueño. Este método permite corroborar la gravedad del insomnio, la mala calidad del descanso y el aumento de movimientos, y detectar una mala higiene del sueño. En ocasiones se amplía el estudio con una polisomnografía para el diagnóstico diferencial entre un insomnio paradójico o una enfermedad del sueño que produzca despertares frecuentes y desestructuración del sueño.

2.

Evaluación y análisis de los diferentes subtipos de síndrome de Guillain-Barré e importancia de los criterios electrofisiológicos para su diagnóstico y pronóstico

P.A. Ruiz, J.V. Orenga, A.D. Ghinea, J. Pinzón, A. Gomis, M.J. Estarellas, F.J. Montoya, S. Parra, J.J. Ortega

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General y Universitario de Castellón. Castellón de la Plana.

Introducción. El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es la causa principal de

parálisis flácida aguda ascendente en el mundo, 2 casos por 100.000 habitantes/año. Con el tiempo se han investigado diferentes subtipos, según patología, forma desmielinizante y axonal, con afectación motora pura o acompañado de afectación sensitiva. La electromiografía tiene un papel fundamental en el diagnóstico, clasificación y pronóstico de este síndrome, y diferentes autores, tras su experiencia, han propuesto criterios para su valoración. **Objetivo.** Analizar los diferentes tipos de criterios diagnósticos electrofisiológicos para la tipificación del SGB para valorar su efectividad en relación al diagnóstico y pronóstico en los distintos estudios revisados. **Pacientes y métodos.** Búsqueda de artículos originales y revisiones sistemáticas en Medline, Cochrane y Google, que analicen los criterios electrofisiológicos de los subtipos de SGB. **Resultados y conclusiones.** Los patrones desmielinizantes ya fueron descritos anteriormente al patrón axonal primario. Se propusieron seis grupos de criterios diagnósticos, de los cuales sólo dos incluyen parámetros para el diagnóstico de patrón axonal (AMAN/AMSAN). Los resultados concluyen la importancia de realizar estudios serios para poder definir con claridad el pronóstico, pudiéndose objetivar los hallazgos del patrón desmielinizante al inicio de los síntomas, y el patrón axonal (peor pronóstico), a partir de la segunda semana. Los criterios de Ho (forma aguda) y Hadden (forma crónica) son más sensibles para el diagnóstico de la forma axonal, mientras que los criterios de Albers (forma aguda) y Cornblath (forma crónica) tienen mayor sensibilidad para la forma

desmielinizante. Sin embargo, nuestra revisión encuentra ciertos factores de confusión, como son regiones geográficas y del tamaño muestral de cada estudio, los cuales podrían modificar la sensibilidad de cada criterio electrofisiológico. Por tanto, se ve la importancia de valorar nuevos estudios en nuestra población siguiendo los resultados descritos.

3.

Cambios en EEG y cartografía cerebral en un paciente con migraña hemipléjica

K.M. Quintero-Hernández, P. Giner-Bayarri, N. Torres-Caño, M.R. Chilet-Chilet, A. Mazziolo-Riucarte, S. García-Moreno, M.T. Oviedo-Montés

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

Introducción. La migraña hemipléjica es una variante rara de migraña con aura motora que se caracteriza por la presencia de crisis migrañosas, acompañadas de trastornos motores deficitarios transitorios, afasia o alteraciones sensitivas o sensoriales reversibles y con pruebas de imagen normales; los antecedentes familiares permiten distinguir dos grupos: la migraña hemipléjica familiar, cuando existe al menos un familiar de primer o segundo grado con las mismas crisis, y la migraña hemipléjica esporádica, en la que no existe antecedente familiar alguno. **Objetivo.** Determinar la posible utilidad de las pruebas neurofisiológicas como apoyo diagnóstico en el periodo agudo de la enfermedad. **Caso clínico.** Va-

rón de 78 años, ingresado por un cuadro de pérdida de fuerza en el hemicuerpo derecho, con desviación de la comisura bucal y pérdida completa del habla. Recuperación progresiva a lo largo de 24 horas, persistiendo dificultad para hablar. Como antecedentes destaca la presencia de episodios recurrentes de debilidad hemicorporal derecha, con síntomas sensitivos homolaterales y alteración del habla asociados a cefalea de carácter migrañoso. Analítica, normal, y tomografía computarizada craneal y eco-Doppler de troncos supraaórticos, sin alteraciones significativas. Se realiza EEG y cartografía cerebral durante la fase sintomática, donde se visualizan signos de importante sufrimiento cerebral focal en el hemisferio izquierdo y marcada asimetría. **Conclusiones.** La realización de pruebas neurofisiológicas en el paciente con sospecha de migraña hemipléjica muestra signos de alteración de la actividad eléctrica cerebral a pesar de las pruebas de imagen normales.

4.

Estudio de relación entre alteraciones del sueño en la infancia y trastorno por déficit de atención/hiperactividad

N. Torres-Caño, P. Giner-Bayarri, K.M. Quintero-Hernández, M.R. Chilet-Chilet, S. García-Moreno, M.T. Oviedo-Montés, A. Mazzillo-Riucarte, J. Moliner-Ibáñez

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

Introducción. El trastorno por déficit de atención/hiperactividad (TDAH) es una enfermedad crónica de elevada prevalencia, que afecta al 3-5% de la población escolar y con repercusiones en la vida adulta. En nuestro servicio, desde el año 2008 se han realizado más de 1.000 pruebas para el apoyo del diagnóstico de TDAH, consistentes en potenciales evocados cognitivos (P300) visual y auditivo, electroencefalograma y cartografía cerebral. **Objetivo.** Estudiar la relación entre las alteraciones del sueño en la infancia y los resultados obtenidos en las pruebas realizadas. **Pacientes y métodos.**

Se estudian 60 pacientes remitidos al servicio por sospecha de TDAH mediante la escala de alteraciones del sueño en la infancia y los resultados obtenidos en las pruebas realizadas (tiempo de reacción en test de atención visual y auditivo, errores de omisión y comisión, latencia de P300 visual y auditiva). **Resultados y conclusiones.** Los pacientes que presentan mayor afectación de calidad de sueño muestran mayor afectación en los resultados obtenidos mediante las técnicas neurofisiológicas, resultando éstas necesarias para un diagnóstico más objetivo.

5.

Enfermedades mitocondriales y epilepsia

S. García-Moreno, N. Torres-Caño, P. Giner-Bayarri, K.M. Quintero-Hernández, M.T. Oviedo-Montés, G. Zalve-Plaza, M.R. Chilet-Chilet, J. Moliner-Ibáñez

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

Introducción. Las enfermedades mitocondriales son trastornos resultantes de la deficiencia de una o más proteínas localizadas en las mitocondrias e involucradas en el metabolismo. En un alto porcentaje de pacientes se hereda genéticamente. El sistema nervioso central es el segundo órgano más frecuentemente involucrado en las enfermedades mitocondriales, y de entre las distintas manifestaciones clínicas que pueden presentarse, la epilepsia es una de las más frecuentes y puede hacerlo en forma de crisis generalizadas tónico-clónicas, parciales, mioclónicas o síndrome de West. Se debe evitar tratar con antiepilepticos que sean tóxicos a nivel mitocondrial. **Caso clínico.** Mujer de 66 años con retraso mental y crisis convulsivas semanales, diagnosticada previamente de crisis de ansiedad, que ingresa en el hospital tras sufrir una nueva crisis convulsiva con traumatismo craneoencefálico posterior. Como antecedentes familiares destaca un hermano con retraso mental y epileptico, diagnosticado tres años antes de encefalopatía desmielinizante ma-

siva de etiología no filiada, mioclónicas de repetición y estado crónico vegetativo persistente. Durante el ingreso sufre un deterioro progresivo de su nivel de conciencia, ingresando en la UCI con crisis tónico-clónicas repetidas cada 5-7 minutos, sin recuperación intercrisis. La paciente falleció al mes del ingreso. Se realizaron ocho registros EEG en los que se evidenciaron trazados compatibles con una encefalopatía grave y estado epiléptico. En la TAC craneal se objetivaron signos de atrofia cerebral de predominio frontal y cerebeloso y hematoma subgaleal en la región frontal derecha. **Conclusión.** La epilepsia es una manifestación clínica que se presenta con mucha frecuencia en estas enfermedades, siendo su diagnóstico mediante EEG muy importante a la hora de ayudar a realizar un buen diagnóstico y así tratar a estos pacientes de forma adecuada lo antes posible.

6.

Síndrome de la persona rígida (stiff person syndrome): caso clínico

N. Peñaranda-Sarmiento, R. Victorio-Muñoz, P. Sánchez-Monzó, M. Roldán-Gómez, P. Cases-Bergón

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario. Valencia.

Introducción. El síndrome de la persona rígida es un cuadro neurológico muy infrecuente, caracterizado por rigidez dolorosa, fluctuante y progresiva de los músculos axiales y de las extremidades. La naturaleza del síndrome se considera autoinmune, con anticuerpos anti-GAD positivos en la mayoría de los pacientes. **Caso clínico.** Mujer de 31 años, sin antecedentes médicos de interés, con cuadro clínico de dorsalgia progresiva, irradiada a miembros inferiores, y posterior dificultad para la deambulación por contracturas dolorosas involuntarias. El examen inicial evidencia espasmos musculares generalizados, asociados a posturas distónicas en extremidades inferiores, con hipertonía generalizada y resistencia a la movilización pasiva. El estudio analítico completo destaca la presencia de anticuerpos anti-

GAD/65K y antiislotes de Langerhans. Estudios por imagen descartan un origen paraneoplásico. Ante la sospecha clínica de síndrome de la persona rígida y la positividad de anticuerpos, se inicia tratamiento con inmunoglobulinas, corticoides y benzodiazepinas. Métodos diagnósticos: pruebas de laboratorio, de imagen y neurofisiológicas. **Conclusión.** El síndrome de la persona rígida, además de infrecuente, es una patología de difícil diagnóstico, donde los estudios neurofisiológicos ayudan a apoyar la sospecha clínica. ¿Un estudio electromiográfico normal descartaría el diagnóstico?

7.

Epilepsia autoinducida y fotosensibilidad: diagnóstico diferencial con tics. A propósito de un caso

P. Vázquez, K. Henríquez, V. Izura, D. de San Nicolás

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

Introducción. El diagnóstico de los tics y las crisis epilépticas sutiles es en ocasiones complejo y el vídeo-EEG ha demostrado ser de gran utilidad. **Caso clínico.** Niña de 4 años remitida al Servicio de Neuropediatría por tics consistentes en movimientos de pasarse la mano derecha por delante de los ojos, que según la madre imposibilitan la vida de la paciente. Antecedente familiar: madre con epilepsia fotosensible. Se realizan estudios de vídeo, EEG y vídeo-EEG de vigilia con estimulación luminosa intermitente adaptada y vídeo-EEG de sueño que permiten establecer el diagnóstico de epilepsia fotosensible y crisis autoinducidas. Se establece tratamiento con ácido valproico y etosuximida.

8.

Estado epiléptico no convulsivo como complicación de una encefalitis límbica: a propósito de un caso

C. Gómez-Cárdenas^a, L. García-Alonso^a, R. López-Bernabé^a, J.M. Rodríguez-García^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

Introducción. La encefalitis límbica es una patología poco común que forma parte de los síndromes neurológicos paraneoplásicos y suele preceder al diagnóstico de cáncer. **Caso clínico.** Mujer de 57 años, con antecedentes de hipertensión arterial, hábito tabáquico y migrañas ocasionales. Ingresó tras presentar una crisis convulsiva tónico-clónica generalizada, precedida durante cinco días de cefalea holocraneal, que cedía a la administración de analgésicos orales. En urgencias continúa con crisis clínicas a pesar del tratamiento con fármacos antiepilépticos e ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos durante tres días con control de crisis motoras. La tomografía axial computarizada cerebral, la analítica con pruebas tiroideas y el líquido cefalorraquídeo fueron normales. Las serologías en líquido cefalorraquídeo y sangre fueron negativas, así como los tests de autoinmunidad. Durante su ingreso en planta de Neurología continúa con alteración fluctuante del nivel de conciencia y con episodios sugestivos de crisis parciales complejas. Se realiza vídeo-EEG que evidencia varias crisis electrográficas de inicio focal frontotemporal derecho, con generalización a ambos he-

misferios, coincidiendo con alternancia descrita del estado de conciencia, compatible con estado epiléptico no convulsivo. La resonancia magnética cerebral muestra alteración difusa del sistema límbico bilateral y corteza temporal. Ante la sospecha de encefalitis límbica se solicitan anticuerpos antineuronales, con resultado negativo (continuando negativos hasta la fecha actual). Permanece durante una semana en igual situación clínica y electroencefalográfica, se pauta tratamiento con tres antiepilépticos en dosis óptimas, corticoides endovenosos e inmunoglobulinas, presentando mejoría progresiva. El cribado de patología neoplásica fue negativo. Tras un mes de ingreso es dada de alta con mejoría clínica. Actualmente, en vídeo-EEG de control se objetiva actividad lenta theta en el hemisferio derecho, de predominio frontotemporal, atrofia bilateral y simétrica de hipocampos en la resonancia magnética cerebral, y dos años sin evidencia conocida de neoplasia. **Conclusiones.** La encefalitis límbica habitualmente tiene un inicio subagudo caracterizado por alteraciones de la memoria, crisis convulsivas y síntomas psiquiátricos; en un elevado porcentaje constituye un síndrome neurológico paraneoplásico, que puede aparecer hasta cinco años después de la encefalitis límbica. Los hallazgos de neuroimagen y el vídeo-EEG implican al sistema límbico y los anticuerpos antineuronales pueden estar o no presentes. Interpretamos este caso de interés ante los pocos casos descritos en la bibliografía de dicho síndrome paraneoplásico en asociación con estado epiléptico no convulsivo y ausencia objetiva de neoplasia tras dos años de seguimiento.

9.

Una forma poco frecuente de epilepsia en la infancia

L. García-Alonso, C.P. Gómez-Cárdenas

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

Caso clínico. Niña de 4 años que ingresa en situación de estado epiléptico con una clínica sutil de mioclonías palpebrales y movimientos periorales. Durante el caso clínico veremos que era una niña ya conocida en Neuropediatría con un diagnóstico inicial y que posteriormente se modifica ese diagnóstico. Veremos las exploraciones durante su ingreso, algún vídeo de EEG, comentaremos la evolución y el tratamiento en el ingreso y, por último, se hará una discusión sobre el tipo de epilepsia que se trata en este caso.

10.

Epidemiología descriptiva de la narcolepsia

R. López-Bernabé

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Morales Meseguer. Murcia.

Desde que en 1880 Gélíneau aplicara el término 'narcolepsia' a un trastorno de sueño caracterizado por excesiva somnolencia diurna y episodios de debilidad desencadenados por emociones fuertes, se ha ido profundizando cada vez más en sus características clínicas y su fisiopatología, además de ir configurando la prevalencia de una enfermedad que, en el momento actual, aún se encuentra enmascarada

y solapada por diagnósticos erróneos dispares. La epidemiología no sólo se ocupa del número de casos de una enfermedad en una población, sino que también ayuda a identificar posibles factores de riesgo. Presentamos una aproximación epidemiológica de los pacientes diagnosticados de narcolepsia en la Unidad de Sueño del Hospital General de Castellón. Hemos estudiado la totalidad de los casos, tras una historia clínica orientada a patología del sueño, realizadas las escalas, los tests específicos, y confirmando el diagnóstico mediante estudio de videopolisomnografía completa vigilada nocturna, seguido de un test de latencias múltiples de sueño la mañana siguiente. Nuestro protocolo incluye actigrafía y diario de sueño los 10 días previos a la realización de la polisomnografía. Posteriormente, los pacientes son tratados y controlados periódicamente en la unidad. Ya en el terreno de la epidemiología, presentamos los datos clínicos y epidemiológicos de una serie de 104 pacientes narcolépticos con y sin cataplejía, familiar, sintomática e infantil, entre los que destacan cinco pacientes con narcolepsia familiar (dos familias diferentes), que nos permiten profundizar en la genética y los factores ambientales relacionados con la aparición de la enfermedad. Como ocurre en otros trastornos caracterizados por la pérdida selectiva de células (diabetes tipo 1), la narcolepsia se desarrolla tras la exposición ambiental a determinados factores en individuos genéticamente predispuestos. El estudio que presentamos nos permite cada vez más afianzarnos en la identificación de factores de riesgo que puedan ser modificados, contribuyendo a la prevención de la narcolepsia.