

V Reunión Anual de la Societat Catalana de Neurofisiologia Clínica

L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, 31 de mayo de 2013

1.

Descripción clínica y electroencefalográfica de un caso de encefalopatía de Hashimoto

L. Martín Muñoz^a, N. González Arnau^a, M. Ferrándiz Mach^a, R. Robles Cedeño^a, D. Genís Batlle^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. Hospital Josep Trueta. Girona.

Introducción. La encefalopatía de Hashimoto es una enfermedad rara (prevalencia: 2,1/100.000 personas), con edad de inicio entre 45-55 años y predominio femenino (5 a 1). Es de probable origen autoinmune, responde a los corticoides y se caracteriza por títulos elevados de anticuerpos antitiroideos en suero, con hormonas normales. **Caso clínico.** Paciente de 55 años con hipotiroidismo sin tratamiento. Ingresó para estudio de demencia rápidamente progresiva de dos meses de evolución. Presentaba apatía, deterioro cognitivo, pérdida de lenguaje, trastorno de la marcha y mioclonías generalizadas. Con la orientación diagnóstica de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, encefalitis paraneoplásica frente a autoinmune, se le practicaron RM cerebral, punción lumbar, ecografía de tiroides, pruebas de cribado de neoplasia, analítica completa con anticuerpos antitiroideos y EEG seriados. La RM cerebral y las pruebas de cribado de neoplasia y de estudio de líquido cefalorraquídeo fueron normales. La ecografía de tiroides evidenciaba un bocio difuso multinodular. Analítica: hipotiroidismo sub-

clínico, con anticuerpos antitiroperoxidasa muy elevados. El primer EEG (a los seis días del ingreso) mostraba signos de afección neuronal en regiones frontotemporales, de predominio derecho. El segundo EEG (siete días más tarde) mostraba empeoramiento evolutivo de la afección frontotemporal. Dada la alta sospecha de encefalitis de Hashimoto se inició tratamiento con corticoides en altas dosis. A la semana presentaba una importante mejoría clínica. Se practicó un tercer EEG (un mes más tarde), que mostraba una significativa mejoría evolutiva, con muy leve disfunción neuronal difusa. **Conclusiones.** Es preciso pensar en esta entidad ante una encefalopatía aguda inexplicable, particularmente en mujeres, dada su reversibilidad. Son importantes los EEG seriados para el diagnóstico de las encefalopatías agudas.

2.

Evolución electroencefalográfica de un paciente con convulsiones neonatales por déficit de piridoxal fosfato

N. González Arnau^a, L. Martín Muñoz^a, M. Ferrándiz Mach^a, M. Sánchez Fernández^b, E. Ametller Malfaz^b, C. Casas Satre^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bUCI de neonatos. Servicio de Pediatría. Hospital Josep Trueta. Girona.

Introducción. Numerosos errores congénitos del metabolismo pueden presentarse con convulsiones, refractarias al tratamiento, en los primeros

días de vida. El déficit de piridoxal fosfato es una de las causas (cofactor de la síntesis de numerosos neurotransmisores). **Caso clínico.** Recién nacido de 36 + 3 semanas de edad gestacional. Gestación bien controlada y padres consanguíneos. Apgar: 9/10. pH de cordón: 7,24. A las pocas horas de vida aparecieron episodios compatibles con convulsiones: clonías de extremidades superiores e inferiores, puño cerrado, mirada convergente, rotación de la cabeza, movimientos bucales y gemidos. Se inició tratamiento con fenobarbital, requiriendo tratamientos seriados con valproato, fenitoína y clonacepam. Se practicaron EEG seriados, estudio de líquido cefalorraquídeo, analíticas, pruebas de imagen (ecografía transfontanelar y RM) y estudio metabólico. Biopsia de piel. Se descartaron signos de infección y lesiones cerebrales isquémicas o hemorrágicas. En orina se objetivó un aumento de ácido vanil láctico. El primer EEG mostraba un patrón de paroxismo-supresión, con respiración espontánea pero apneas periódicas. En controles posteriores: alteraciones irritativas multifocales, con actividad cerebral discontinua. Al décimo día de vida se inició tratamiento sustitutivo con piridoxal fosfato y progresivamente se observó una mejoría neurológica, corrección de los valores de ácido vanil láctico en orina y mejora de los registros EEG. Pendiente el resultado de la biopsia de piel. **Conclusión.** Son importantes los registros seriados de EEG en un recién nacido con convulsiones refractarias y patrón inicial de paroxismo-supresión.

3.

Alteraciones de los potenciales evocados láser en las manchas hipoestésicas de la lepra tuberculoide

C. Lazo^a, J. Montero^a, M. Povedano^a, S. Yagüe^a, J. Pedro^a, P. Dávila^a, I. Moreno^a, J. Turon^a, A. Jucgla^b, M. Veciana^a

^aServicio de Neurología. Sección de Neurofisiología. ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.

Introducción. La polineuritis leprosa se produce por la infiltración nerviosa generada por *Mycobacterium leprae*. Esta enfermedad es todavía frecuente en determinadas partes del mundo (India, África Central, Sudamérica). Se describen los hallazgos que pueden aportar los potenciales evocados láser en el estudio de un caso clínico. **Caso clínico.** Mujer de 55 años, natural de Bolivia, derivada para estudio neurofisiológico desde el Servicio de Dermatología por sospecha de lepra tuberculoide. La paciente presentaba placas eritematosas infiltradas, algunas de forma anular, de predominio en tronco y en brazos, de bordes bien definidos y con hipoestesia de las mismas. El estudio EMG mostró la presencia de asimetría entre los dos radiales superficiales. Se realizaron potenciales evocados láser de las lesiones cutáneas, que mostraron ausencia o grave disminución de éstos al estimular en el interior de las lesiones, y normalidad de los potenciales evocados láser en la piel normal cir-

cundante. La biopsia de piel mostró la presencia de infiltrado inflamatorio granulomatoso en la dermis superficial y profunda con formación de granulomas no caseificantes, histiocitos epitelioides y células gigantes multinucleadas tipo Langhans que presentaban afectación de estructuras neurales. No se observaron bacilos ácido-alcohol resistentes, compatible con lepra tuberculoide. **Conclusiones.** Se trata de una paciente con lepra tuberculoide en la cual se ha demostrado una alteración de los potenciales evocados láser en el interior de la lesión, con conservación en la piel sana, lo que probablemente refleja una afectación de las fibras Aδ. Estos hallazgos no se han encontrado descritos previamente en la bibliografía revisada.

4.

Propofol y movimientos anormales

S. Yagüe, M. Veciana, J. Pedro, C. Lazo, I. Moreno, M. Falip, J. Miró, S. Jaraba, J. Montero

Servicio de Neurología. Sección de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.

Introducción. El propofol es un hipnótico utilizado en anestesia, sedación y

tratamiento del estado epiléptico refractario. Se asocia a fenómenos motores similares a crisis; la fisiopatología de estos movimientos no está del todo aclarada. **Objetivo.** Describir dos pacientes con movimientos anormales tratados con propofol. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 47 años con antecedentes de herida por arma de fuego frontoparietal izquierda. Ingresó por tres crisis generalizadas, sin recuperación del nivel de consciencia, que requirió tratamiento con diacepam, fenitoína y valproato, sin respuesta. El paciente fue intubado y sedado con propofol y remifentanilo. EEG: ritmo de brecha con actividad epileptiforme intercrítica frontoparietal izquierda. Caso 2: varón de 75 años con antecedentes de enolismo, enfermedad pulmonar obstructiva crónica e insuficiencia renal. Ingresó por fiebre durante la diálisis y crisis parciales complejas de repetición. EEG: tres crisis electroclínicas parciales frontocentrales derechas. Se inició tratamiento con valproato y fenitoína, presentando paro cardiorrespiratorio. Se le intubó y sedó con propofol y remifentanilo. Al retirar el propofol, ambos pacientes presentaron movimientos anormales rítmicos en las extremidades superiores, sin cambios en el EEG. Se reinstauró el propofol y el midazolam al primero, y propofol al segundo, para retirarlos más progresivamente, con lo que no aparecieron nuevos

movimientos. **Conclusiones.** Los fenómenos motores similares a las crisis que aparecen después de la retirada del propofol pueden ser de etiología epiléptica o no epiléptica. Estos movimientos en pacientes con antecedentes de lesión cerebral o epilepsia no significan necesariamente una etiología epiléptica, con el escalado terapéutico que ello comporta. Hace falta un registro EEG para contribuir a determinar la naturaleza de esta actividad motora.

5.

Análisis del mapa cortical del músculo *abductor pollicis brevis* tras estimulación magnética transcraneal navegada en pacientes con ictus crónico

A. Príncipe, A. León, O. Baena, J. Espadaler

Servicio de Neurofisiología. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción. La estimulación magnética transcraneal (EMT) es útil para el mapeo de la corteza motora en pacientes con ictus isquémico. Varios estudios confirman con EMT la existencia de una reorganización de la corteza motora en dichos pacientes tras el tratamiento rehabilitador, pero no hay estudios con EMT navegada. **Objetivo.** Encontrar un método para cuantificar la representación cortical del

músculo *abductor pollicis brevis* tras EMT navegada y determinar las diferencias entre el hemisferio afecto y el sano en pacientes con ictus crónico. **Pacientes y métodos.** Se realizó el mapeo cortical de ambos hemisferios motores para el músculo *abductor pollicis brevis* tras EMT navegada en 17 pacientes con antecedentes de ictus antiguo (1-7 años). Se determinaron el umbral motor en reposo, la extensión del área motora cuantificada como ratio (Rp/t) entre el número de puntos positivos y todos los puntos estimulados, y la extensión del área motora cuantificada como ratio (Rd/a) entre la amplitud y la distancia cortical de cada punto con respecto al punto relativo al potencial de mayor amplitud (*hotspot*). **Resultados.** No se evidenciaron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a umbral motor en reposo ni Rp/t entre ambos hemisferios. La Rd/a mostró diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,001$) entre ambos hemisferios, encontrando una mayor disminución de amplitud con respecto a la distancia del *hotspot* en el hemisferio afecto. **Conclusiones.** Estos resultados sugieren una mayor organización de las áreas motoras en el hemisferio sano en pacientes con ictus. La $R2$ podría ser de utilidad para valorar la reorganización de la corteza motora, siendo una herramienta más sensible que otros parámetros utilizados.