

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

Valencia, 23-25 de octubre de 2013

ELECTROENCEFALOGRAFÍA

1.

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob en un paciente con estado epiléptico

Azcona Ganuza G ^a, Morales Blánquez ^a, Quesada Jiménez P ^b, Gila Useros L ^a, Urriza Mena J ^a, García de Gurtubay Gállico I ^a

^aNeurofisiología. ^bNeurología. Complejo Hospitalario de Navarra.

Introducción. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es la más común de las encefalopatías espongiformes transmisibles. El 85-95% de los casos son de aparición esporádica. Se caracteriza por una progresión rápida de demencia y mioclonías. Las crisis y el estado epiléptico son un hallazgo infrecuente (15% de pacientes). El electroencefalograma (EEG) muestra cambios dependiendo de la fase de la enfermedad, desde hallazgos no específicos como un enlentecimiento difuso y actividad delta rítmica intermitente frontal (FIRDA) en estadios tempranos, hasta complejos periódicos de ondas agudas típicos en estadio medio con progresiva lentificación theta-delta y aplanamiento y desaparición de los complejos periódicos en fase terminal. **Caso clínico.** Varón de 70 años con antecedentes de hábito enólico que, tras una fractura de tobillo, presenta cuadro de agitación y movimientos tónicos de extremidades interpretados como crisis que motivan su ingreso. El EEG inicial mostró ondas trifásicas generalizadas con una frecuencia de 1-2 Hz. Con diagnóstico de estado epiléptico fue trasladado a

la UCI, donde se descartaron etiologías metabólicas, tóxicas e infecciosas. TAC normal. La persistencia de EEG con actividad periódica (pese a tratamientos antiepilépticos intensivos y sedación), junto con anomalías sugestivas en la RM, suscitó la sospecha de ECJ, por lo que se solicitó la determinación de proteína 14.3.3, que resultó débilmente positiva. El estado del paciente empeoró y falleció a los 16 días. El estudio neuropatológico confirmó la sospecha clínica y EEG de ECJ esporádica. **Conclusión.** Presentamos la evolución EEG del paciente y se discuten las similitudes y diferencias entre las ondas trifásicas típicas de la encefalopatía y las descargas periódicas epileptiformes lateralizadas generalizadas presentes en algunos estados de mal epiléptico, así como la posible coexistencia de ambas en un mismo paciente.

2.

Registro vídeo-EEG en un caso de epilepsia refleja por agua caliente

Campos López C ^a, Fernández Lorente AI ^b, García Penco C ^a, Gómez Loizaga N ^a, Velasco Zarzosa M ^a, Abad Aguirre V ^a

^aNeurofisiología Clínica. Hospital San Pedro. Logroño. ^bPediatría. Hospital Fundación Calahorra. La Rioja.

Introducción. Las epilepsias reflejas son síndromes epilépticos en los cuales todas las crisis son desencadenadas por estímulos sensoriales específicos. La epilepsia por agua caliente es rara. Descrita por primera vez en 1945 por Allen, se han publicado casos aislados en todo el mundo y las mayores series provienen de India y Turquía. **Caso clínico.** Presentamos el registro ví-

deo-EEG de un varón de 5 años procedente de Rumania, sin antecedentes personales de interés, que consultó por presentar desde hacía dos años episodios de pérdida de conciencia coincidiendo con el baño con agua caliente. La exploración clínica, analítica y RM cerebral fueron normales. EEG intercrítico basal y de sueño fueron normales. Se reprodujo en el laboratorio un episodio crítico tras la inmersión de ambas extremidades inferiores en agua caliente (40 °C), presentando el paciente, al minuto del contacto con el agua, mirada fija, palidez seguida de cianosis, hipotonía, relajación de esfínteres y pérdida de conciencia, con una duración de dos minutos. El EEG mostraba durante la crisis actividad epileptiforme de puntas y ondas theta agudas temporales derechas, seguidas de un foco delta hipervoltado en la misma localización. El tratamiento con ácido valproico disminuyó la frecuencia de las crisis. **Conclusión.** La fisiopatología de la epilepsia refleja por agua caliente es desconocida, y a diferencia de otros tipos de epilepsias reflejas, el evento sensorial desencadenante es complejo, requiriendo un estímulo táctil y térmico. El hecho de que las epilepsias reflejas respondan a un determinado estímulo hace posible que sean reproducidas en condiciones predecibles y, por ello, es aconsejable realizar un vídeo-EEG para un diagnóstico preciso. El diagnóstico diferencial se plantea principalmente con las crisis febriles, la urticaria acuagénica y el síncope vasovagal. Aunque la indicación terapéutica principal sería la evitación del estímulo, el tratamiento antiepiléptico puede ayudar al control de las crisis.

3.

Caracterización de las anomalías EEG en el síndrome de Mowat-Wilson: a propósito de dos casos

Campos López C ^a, Poch Olivé ML ^b, Gómez Loizaga N ^a, García Penco C ^a, Velasco Zarzosa M ^a, Abad Aguirre V ^a

^aNeurofisiología Clínica. ^bPediatría. Hospital San Pedro. Logroño.

Introducción. El síndrome de Mowat-Wilson (SMW) es una enfermedad genética causada por mutaciones heterocigotas o deleciones del gen *ZEB2*, caracterizado por rasgos faciales distintivos, epilepsia, discapacidad intelectual, anomalías del cuerpo calloso y otras malformaciones congénitas. La epilepsia se considera la principal manifestación del síndrome, con una prevalencia del 75%. **Objetivo.** Caracterizar y describir las manifestaciones electroclínicas en dos casos con fenotipo característico de SMW. **Casos clínicos.** Describimos dos pacientes de 3,5 y 3 años en el momento del diagnóstico de SMW: ambas presentaban importante retraso del desarrollo psicomotor y ponderal, facies especiales y síndrome convulsivo. La RM cerebral mostró hipogenesia del cuerpo calloso. El inicio de las crisis epilépticas se produjo a edad temprana, siendo las convulsiones febriles la primera manifestación, que evolucionaron a crisis focales y ausencias atípicas. Al inicio de la epilepsia los EEG fueron normales. Durante el seguimiento, descargas de punta-onda lenta, difusas, frontalmente dominantes y ocasionalmente asimétricas, se registraron en ambos casos. El sueño activa marcadamente estas anomalías, presentando actividad de punta-onda continua durante

el sueño de ondas lentas. Actualmente se ha conseguido un buen control de las crisis con ácido valproico. **Conclusiones.** Los pacientes con SMW muestran un fenotipo electroclínico distintivo, caracterizado por crisis focales y ausencias atípicas (a menudo precedida por convulsiones febriles), con característicos cambios en el EEG, por lo que su reconocimiento ayudaría a su diagnóstico en la mayoría de los pacientes. Además, la semiología de las crisis y los datos de EEG sugieren que el lóbulo frontal puede desempeñar un importante papel en la epileptogénesis en este síndrome. Es preciso destacar la utilidad de realizar repetidos estudios vídeo-EEG durante la vigilia y el sueño, para establecer un diagnóstico correcto y un plan de tratamiento óptimo.

4.

Síndrome de bradicardia ictal en la epilepsia del lóbulo temporal

Campos López C^a, Gómez Loizaga N^a, Gómez Eguílaz M^b, Serrano Ponz M^b, García Penco C^a, Velasco Zarzosa M^a, Abad Aguirre V^a

^a Neurofisiología Clínica. ^b Neurología. Hospital San Pedro. Logroño.

Introducción. Variaciones de la frecuencia cardíaca se producen en la mayoría de las crisis epilépticas. Durante una crisis, la taquicardia sinusal es la arritmia cardíaca más frecuente, ocurre en más del 90% de los casos y no conlleva consecuencias importantes; por el contrario la bradicardia (< 5%) o asistolia (0,2-1%) durante una crisis epiléptica es rara y se ha visto asociada con la muerte súbita en pacientes epilépticos (SUDEP). El diagnóstico de bradicardia ictal se basa en la documentación de bradicardia/asistolia producida por una descarga ictal en el EEG, en pacientes con epilepsia, la mayoría del lóbulo temporal. Se ha postulado en su patogenia una afectación de las estructuras anatómicas involucradas en el control autónomo central. **Caso clínico.** Varón de 71 años que acude a urgencias por presentar desde hace una semana, y especialmente frecuentes en las últimas 48

horas, cuadros repetidos de episodios autolimitados de malestar general, sudoración y palidez, sin pérdida de conciencia. Entre los antecedentes personales destacaba la embolización de un aneurisma en la carótida interna intercraneal izquierda en 2006. Durante el ingreso se realizó Holter ECG que fue normal, y monitorización vídeo-EEG/ECG en la que se registró una crisis focal temporal izquierda, de dos minutos de duración, con bradicardia ictal al final de la misma y recuperación de su ritmo normal tras finalizar la crisis. Tras 24 horas de iniciar tratamiento con levetiracetam cesaron los episodios críticos. **Conclusión.** La monitorización vídeo-EEG/ECG permite establecer el diagnóstico definitivo de los cambios autonómicos cardíacos en la epilepsia, pudiendo diferenciar las arritmias primarias de las secundarias, disminuyendo los riesgos que conlleva padecer arritmias cardíacas y su implicación con SUDEP. El síndrome de bradicardia ictal debe sospecharse en aquellos pacientes con epilepsias focales (temporales, frontales) que desarrollen pérdidas de tono o síncope recurrentes.

5.

Crisis autonómicas diencefálicas en un paciente con hemorragia talamomesencefálica

Royo Martínez MV, Urbina Duralde L, Martín López D, Prieto Montalvo J, Esteban García A

Neurofisiología Clínica. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La presencia de episodios de hiperactividad autonómica tras daño cerebral adquirido fue descrita por Penfield en el año 1929. Consideró que se debían a actividad epileptiforme talámica, motivo por el cual los denominó 'crisis autonómicas diencefálicas'. **Caso clínico.** Mujer de 25 años, ingresada por pérdida de conciencia tras cefalea frontal súbita y vómitos. En la TAC de ingreso se diagnosticó la existencia de un hematoma intraparenquimatoso talamomesencefálico derecho con inundación ventricular secundaria. El estudio angiográfico demostró la rotura de una mal-

formación arteriovenosa coroidea. Entre el 15.^o y el 23.^o día de ingreso presentó episodios de 'rigidez generalizada y movimientos clónicos del primer dedo del pie derecho', motivo por el cual se solicitó estudio EEG. Durante la realización del vídeo-EEG se registraron múltiples episodios consistentes en apertura palpebral máxima, midriasis hiporreactiva, 'temblor' de extremidades y aumento de la frecuencia cardíaca hasta 115 latidos/min. La duración de los episodios fue inferior a dos minutos, con posterior relajación de la apertura palpebral y recuperación de la frecuencia cardíaca basal. El EEG basal mostró una actividad de fondo simétrica, lentificada, con predominio de frecuencia theta monomorfa en torno a 6-7 Hz. Durante los episodios se registró actividad delta irregular que no conformaba un patrón rítmico. No se registraron anomalías epileptiformes. **Conclusión.** Las crisis diencefálicas constituyen una complicación poco conocida y probablemente infradiagnosticada tras daño cerebral adquirido. Aunque los datos bibliográficos son escasos y confusos, la ausencia de patrones críticos en el EEG y la refractariedad a fármacos antiepilépticos descartaría su fisiopatología epiléptica.

6.

Semiología de las pseudocrisis registradas mediante vídeo-EEG en nuestro centro entre 2002 y 2011

Cieza Ortiz SI^a, Escobar Ipuz FA^a, Iriarte Franco J^a, Viteri Torres C^b, Artieda Gonzalez-Granda J^a, Urrestarazu Bolumburu E^a

^a Neurofisiología Clínica. ^b Neurología Clínica. Universidad de Navarra.

Introducción. El diagnóstico definitivo de pseudocrisis requiere el registro de un episodio mediante vídeo-EEG. Sin embargo, ésta es una técnica no siempre disponible y se han propuesto diversos patrones semiológicos para caracterizarlas, sin que en la actualidad exista ningún consenso. **Objetivo.** Describir los patrones semiológicos entre las pseudocrisis observadas en nuestro centro. **Pacientes y méto-**

dos. Se revisaron 848 informes de los vídeo-EEG realizados en nuestro centro entre 2002 y 2011. Se identificaron 61 estudios en los que al menos se había registrado una pseudocrisis. Se revisaron los vídeos poniendo especial atención a las características semiológicas predominantes. En los casos en los que se alternaban distintas fases, se describió la fase predominante. **Resultados.** En el 74% de los casos se sospechaba previamente que eran pseudocrisis. Se identificaron cinco patrones fundamentales: movimientos anárquicos generalizados o hipermotores ($n = 19$), distonía focal con o sin temblor ($n = 8$), pérdida de tono generalizada ($n = 15$, cuatro de ellos con aparente pérdida de conocimiento y cinco con caída), sensaciones inespecíficas subjetivas ($n = 16$) y aparente desconexión del entorno ($n = 3$). Especialmente las pseudocrisis de características hipermotoras alternaban estas fases con otras de aparente atonía. La duración fue mayor de cinco minutos en 28 pacientes, y 25 permanecieron con los ojos cerrados. **Conclusiones.** Las pseudocrisis registradas en nuestro centro pudieron catalogarse en cinco patrones distintos, siendo los movimientos anárquicos los más frecuentes. La ausencia de un consenso en la terminología utilizada hace difícil la comparación entre distintos estudios. En general, las crisis hipermotoras, las de pérdida de tono, con o sin caída, y las sensaciones inespecíficas son las más ampliamente reconocidas en la bibliografía.

7.

Estado no convulsivo como reacción adversa a fármacos: a propósito de dos casos

García Alonso L^a, Gómez Cárdenas CP^a, Moreno Candel J^b, López Bernabé R^b, Cuadrado Arronis JP^a, Vázquez Alarcón P^c, Henríquez Díaz K^c

^a Hospital General Reina Sofía. ^b Hospital General Universitario Morales Meseguer. ^c Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Casos clínicos. Se trata de dos casos de estado no convulsivo en pacientes tratados con dosis habituales de fár-

macos. Caso 1: varón de 60 años con diagnóstico de esquizofrenia paranoide que días antes del ingreso es tratado con Zaldiar® (paracetamol/tramadol) en dosis bajas, presentando clínica de irritabilidad, heteroagresividad, alucinaciones y EEG sugestivo de estado no convulsivo. En la bibliografía hay descritos casos de crisis tonicoclónicas generalizadas con tramadol, pero no estado no convulsivo, y aún menos con dosis tan bajas. Caso 2: varón de 75 años, ingresado por absceso subhepático poscolecistectomía, que al pautarle dosis habitual de cefepime intravenoso desarrolló un cuadro de desconexión del medio, con EEG de estado no convulsivo. **Conclusión.** En la bibliografía, el cefepime se asocia con estado no convulsivo sobre todo cuando hay fracaso renal agudo o crónico, que no es el caso del paciente que presenta una función renal normal. Por ello se presentan estos dos casos en los que el estado no convulsivo es achacable a un efecto adverso farmacológico.

8.

EEG neonatal. Revisión de las características electroclínicas críticas e intercríticas en 119 recién nacidos a término

López Molina I, Navas Sánchez P, González Acosta A, Núñez Castaín MJ, Fernández Sánchez VE, Postigo Pozo MJ, Barbancho Fernández MA

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

Introducción. Las crisis convulsivas son un signo mayor dentro de los problemas neurológicos del recién nacido a término (RNAT) y están condicionadas por el desarrollo incompleto del cerebro en esta etapa. **Sujetos y métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo de las características electroclínicas críticas e intercríticas de 119 RNAT derivados a nuestro servicio en 2009-2012. Se han recogido también datos etiológicos, demográficos y de pruebas de imagen. **Resultados.** El 61,3% fueron varones. El tiempo medio de realización del primer EEG fue de 4,7 días, siendo la causa principal el SHI (55%), seguido de la etiología infec-

ciosa (5,1%). En el 34,4% de los casos no hubo una noxa conocida. El 56% del total de RNAT presentaron crisis clínicas, destacando las clonías/mioclónías (53,7%), crisis parciales (17,9%) y crisis sutiles (14,9%). En los pacientes con SHI se referían crisis clínicas en el 40,9%, y en los de etiología infecciosa, en el 50%. Sólo hubo registro EEG crítico en el 10,9% del total de la muestra (en forma de actividad alfa, beta o theta-like hasta en el 61,6%). En el 33,3% de los RNAT no se objetivaron anomalías EEG intercríticas. En los que sí se recogieron, destacaron anomalías paroxísticas focales en el 23,1%, bajo voltaje en el 21,4% y presencia de períodos de atenuación en el 19,7%. La localización más frecuente de los paroxismos intercríticos fue el lóbulo temporal. Sólo en el 4,3% de los casos se registró patrón de *burst-suppression*. **Conclusiones.** El SHI fue el motivo de petición de exploración EEG más frecuente en nuestra muestra (55%), de los cuales menos de la mitad (40,9%) presentaban crisis clínicas. En más de la mitad del total de pacientes, las crisis clínicas se expresaron en forma de clonías/mioclónías. Los registros EEG críticos fueron poco frecuentes (10,9%), destacando la presencia de 'actividades like'. En casi dos tercios de los RNAT hubo hallazgos patológicos en el EEG intercrítico, siendo los más frecuentes las anomalías paroxísticas de localización temporal.

9.

Estado epiléptico convulsivo y no convulsivo: definición, actuación y pronóstico

Gomis Devesa AJ^a, Vidal Tegedor B^b, Ruiz Elena PA^a, Pinzón J^a, Barreda Altaba I^a, Ortega Albás JJ^a

^aNeurofisiología Clínica. ^bUCI. Hospital Universitario General de Castellón.

Introducción. El estado epiléptico es una condición neurológica bien reconocida y que debe tratarse como una urgencia médica por su morbimortalidad. Es indispensable, antes de iniciar tratamiento, reconocer e identificar en la medida de lo posible el tipo de estado epiléptico y su causa para tomar conductas adecuadas en cuan-

to al tipo de medicación a usar y al pronóstico. A pesar de reconocerse como una condición neurológica, todavía existen dificultades en su definición para iniciar el tratamiento al no existir una clasificación unificada.

Pacientes y métodos. Para tal fin, se diseñó un estudio descriptivo y retrospectivo, durante los años 2003-2013, que incluyó pacientes pediátricos y adultos ingresados en los servicios de pediatría, neurología y medicina intensiva del Hospital Universitario General de Castellón, con sospecha diagnóstica de estado epiléptico convulsivo (EEC) o no convulsivo (EENC). Durante su estancia hospitalaria, se realizaron las pruebas complementarias necesarias, entre ellas el electroencefalograma (EEG), con el objetivo de confirmar o descartar el diagnóstico. Se tomó como definición de estado epiléptico la establecida por la comisión de la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE) en términos de duración o recuperación del nivel de conciencia intercrisis. El objetivo principal del estudio es conocer si, en nuestra muestra, los pacientes fueron correctamente diagnosticados de estado epiléptico en base a la clínica o la realización del EEG. El objetivo secundario es conocer el pronóstico final funcional de los pacientes diagnosticados de EENC en el momento del alta hospitalaria y, después de ésta, durante el primer año. **Conclusión.** En base a los resultados obtenidos en este estudio descriptivo, se plantea a discusión la necesidad de crear un equipo multidisciplinar de actuación frente al paciente con sospecha clínica de EEC o EENC, proponiendo que debería estar compuesto de un neurofisiólogo clínico, un intensivista y un neurólogo.

10.

Crisis frontales e hipersomnia: a propósito de un caso

Montilla Izquierdo S, Blanco Martín AB, Martínez García N, Aranda Calleja MA, Peña Llamas E, Llanero Luque M, Fernández García C

Servicio de Neurología. Hospital La Moraleja. Madrid.

Introducción. Las crisis frontales con frecuencia pueden confundirse con pseudocrisis debido a la gran variedad de formas de presentación y a lo llamativo de algunos de sus síntomas. **Caso clínico.** Varón de 40 años que acudió a la consulta de neurología por hipersomnia diurna, con ataques incontrolables de sueño, que de forma ocasional se acompañaban de relajación del esfínter vesical. Además, presentaba diversas alteraciones del comportamiento, como una necesidad imperiosa de tomar alcohol, encontrando la familia botellas que él no recordaba haber guardado. No cataplejía ni parálisis del sueño. En la juventud refería algún episodio de desconexión del medio con mirada fija y movimientos involuntarios de alguna de las extremidades (no siempre la misma). Se le realizó una RM, sin alteraciones reseñables, hemograma y bioquímica que no presentaban anomalías, y un EEG convencional que fue normal. Posteriormente se llevó a cabo un vídeo-EEG y un test de latencias múltiples, con el resultado de puntas, punta-onda y polipunta-onda de distintas localizaciones (con predominio frontal), según la crisis del paciente. En el vídeo se visualizaban movimientos clónicos de alguna de las extremidades y movimientos de balanceo pélvico. Durante el test de latencias múltiples apenas durmió y no hizo ningún sueño REM, siendo por tanto negativo. Se inició tratamiento antiepiléptico, con mejoría significativa de los síntomas. **Conclusiones.** Aunque en las epilepsias frontales los estudios de EEG convencional suelen ser de difícil interpretación por los artefactos asociados y, por tanto, de escasa ayuda, siendo necesarios los estudios invasivos con electrodos intracraneales, en ocasiones un estudio prolongado con vídeo puede ayudar de forma clara en el diagnóstico.

11.

Lisencefalia en edad neonatal y pediátrica. Correlación EEG de 14 casos

Vázquez Alarcón P^a, Gómez Cárdenas CP^b, De San Nicolás Fuertes D^a, Lunar Domínguez A^a, Henríquez Díaz K^a, Izura Azanza V^a, García Alonso L^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

^bServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

Introducción. La lisencefalia es una malformación congénita (alteración en la migración neuronal) caracterizada por la disminución/ausencia de surcos. Se clasifican en tipo 1, tipo 2 y otros tipos de lisencefalia. Se han descrito tres patrones característicos en el electroencefalograma (EEG). **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de una serie de 14 pacientes del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. El diagnóstico se realizó mediante estudios de neuroimagen, genética y EEG. Las variables utilizadas en el estudio fueron: edad de diagnóstico, tipo de lisencefalia, motivo de consulta inicial, tipo de crisis epilépticas y hallazgos en EEG. Los hallazgos EEG fueron divididos en cuatro grupos: patrón I (actividad difusa > 100 µV en frecuencias alfa-beta), patrón II (brotes de ondas agudas y ondas lentas > 300 µV alternando con periodos de depresión cortical), patrón III (actividad de gran amplitud formada por ondas agudas o complejos punta-onda), y otras anomalías. Se determinó la frecuencia de aparición de los diferentes patrones EEG y la edad de aparición del primer patrón característico. **Resultados.** Se identificaron 14 pacientes (nueve varones y cinco mujeres) diagnosticados de lisencefalia entre 1992 y 2013, que consultaron por hipotonía, retraso del crecimiento intrauterino, crisis convulsivas neonatales y retraso psicomotor. Durante el periodo de estudio fallecieron cinco pacientes. Nueve fueron diagnosticados de lisencefalia tipo 1 (cuatro con delección del cromosoma 17p13.3, síndrome de Miller-Diecker), dos con lisencefalia tipo 2 y tres con otros tipos de lisencefalia. Dos de los pacien-

tes evolucionaron a síndrome de West. En un caso se observó un patrón característico (tipo 2) en periodo neonatal (RNT, vigilia). Todos los pacientes diagnosticados de síndrome de Miller-Diecker durante su evolución presentaron al menos uno de los patrones descritos, el más frecuente fue el tipo I. Las variantes de lisencefalia diferentes al síndrome de Miller-Diecker presentaban más tendencia a la actividad paroxísticas multifocal que a alguno de los patrones. **Conclusión.** El diagnóstico de lisencefalia se basa en hallazgos clínicos, neuroimagen, estudio genético y hallazgos en EEG. Los patrones característicos del EEG apoyan de forma precoz y no invasiva el diagnóstico en un niño con sospecha clínica de lisencefalia. El patrón tipo I parece ser el más característico y persistente en el síndrome de Miller-Diecker en relación a otras patologías.

12.

Alteraciones EEG en el síndrome de cefalea y déficits neurológicos con linfocitosis de líquido cefalorraquídeo

Barón Sánchez J^a, Abete Rivas M^a, Siado Mosquera D^a, Ayuso Hernández M^a, Cebrián Hernández C^a, Toledano Barrero M^a, Guerrero Peral AL^b

^aNeurofisiología Clínica. ^bNeurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El síndrome de cefalea transitoria y déficits neurológicos con linfocitosis del líquido cefalorraquídeo (LCR) —conocido por su acrónimo inglés HaNDL— se define como episodios de cefalea transitoria de características comparables a la migraña que se acompañan de déficits neurológicos transitorios y que pueden recurrir en un periodo inferior a tres meses; se acompañan de linfocitosis en LCR en ausencia de infección del sistema nervioso central. En ocasiones se han realizado estudios electroencefalográficos (EEG) descritos como anomalías focales relacionadas con la topografía del déficit clínico. **Pacientes y métodos.** Revisamos retrospectivamente las características clínicas y exploraciones complementarias de los casos diagnosticados de

HaNDL en un hospital terciario entre enero de 2010 y mayo de 2013. Cinco pacientes (tres varones y dos mujeres), con una edad media de $34,2 \pm 6,1$ años. Presentaron episodios de cefalea asociada a náuseas, vómitos, foto o sonofobia, acompañando a la cefalea cuadros deficitarios neurológicos durante no más de cinco semanas. En todos los pacientes, pleocitosis de $95-312$ células/mm³ con predominio de linfocitos (70-100%) y RM cerebral normal. **Resultados.** En cuatro casos se realizó al menos un estudio EEG. La paciente 1 (mujer, 24 años) presentó ocho episodios deficitarios (cuatro hemisféricos izquierdos, tres derechos y uno de tronco) y EEG con disfunción temporal izquierda. En el caso 2 (varón, 39 años), tres cuadros deficitarios hemisféricos izquierdos y lentificación frontotemporal bilateral en el EEG. La paciente 3 (mujer, 39 años) presentó un episodio de alteración de memoria anterógrada, con lentificación temporal derecha en EEG inicial y lentificación centrot temporal bilateral de predominio izquierdo en un segundo EEG. El caso 4 (varón, 35 años) sufrió un episodio con disfunción hemisférica derecha y otro con disfunción hemisférica izquierda, con enlentecimiento temporal derecho en el EEG. En un quinto caso (varón, 34 años) no se realizó EEG. **Conclusión.** En nuestra serie existe una gran variabilidad inter e intrapaciente en la sintomatología deficitaria neurológica que puede acompañar a la cefalea en el HaNDL. En todos los casos había alteraciones en el EEG, generalmente sin correlación con la topografía de estos déficits.

13.

Mioclónías generalizadas tras evento hipóxico-isquémico en un paciente de la unidad de cuidados intensivos

Gómez Cárdenas C^a, García Alonso L^a, López Bernabé R^b, Vázquez Alarcón P^c, Henríquez Díaz K^c, Biec Alemán F^a, Cuadrado Arronis J^a

Neurofisiología Clínica. ^aHospital Reina Sofía. ^bHospital Morales Messeguer.

^cHospital Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. En el periodo posterior a un evento hipóxico-anóxico, la prioridad del intensivista es determinar las secuelas neurológicas y la probabilidad de sobrevida. El video-electroencefalograma (v-EEG) aporta utilidad para la detección de entidades como el estado epiléptico mioclónico (EEM) postanóxico, situación clínica poco prevalente y relacionada con evolución desfavorable según la bibliografía. Presentamos el caso de un adulto mayor, con un EEM posterior a una parada cardiorrespiratoria, en el periodo de recuperación posquirúrgica de un adenocarcinoma gástrico. **Caso clínico.** Varón de 73 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes y adenocarcinoma gástrico, inicialmente tratado con quimioterapia neoadyuvante durante cuatro meses, seguida de gastrectomía subtotal con linfadenectomía extendida. Ingresó en la UCI para recuperación y tras seis horas de evolución presentó hipotensión profunda y parada cardiorrespiratoria. Se realizó reanimación cardiopulmonar avanzada y se recuperó al paciente en dos minutos. Tras la mejora hemodinámica se descartó una complicación posquirúrgica y se inició antibioticoterapia profiláctica. Cuatro días después, encontrándose el paciente en coma con intubación orotraqueal en tratamiento con ácido valproico y midazolam, se observaron mioclónías generalizadas. Un primer v-EEG objetivó una actividad bioeléctrica cerebral anormal constituida por un aumento de actividades lentas de distribución difusa y una actividad rítmica de frecuencia alfa sobre regiones anteriores, sobre la que se recogían descargas generalizadas de complejos punta-onda y polipuntas-onda, acompañadas de mioclónías. Se hizo el diagnóstico de EEM postanóxico. Se inició levetiracetam y fenitoína, 48 horas después se hizo un v-EEG de control, pero continuó en EEM a pesar de encontrarse con cuatro fármacos antiepilépticos en dosis terapéuticas, adicionando Rivotril®. A los siete días del diagnóstico se consiguió controlar clínica y eléctricamente la situación de EEM y se evidenció una actividad bioeléctrica con enlentecimiento difuso. Se recuperó

progresivamente, con mejoría de su situación neurológica, cursando con afasia motora, ceguera cortical bilateral, polineuropatía sensitivomotora axonal grave y fuerza 2/5 en las cuatro extremidades. Es diagnosticado de encefalopatía postanóxica moderada y trasladado a cuidados medios. Actualmente continúa en igual situación clínica y con tratamiento rehabilitador regular. **Conclusiones.** Es imprescindible la realización de un v-EEG en todos los pacientes que han sufrido un evento hipóxico-isquémico, garantizando una detección temprana de patologías poco prevalentes como el EEM, pero considerado de mal pronóstico y poca sobrevida en este grupo de pacientes.

14.

A propósito de un caso de Creutzfeldt-Jakob, variante de Heidenhain, en el área de salud de León

Saponaro González A^a, Lardelli García MJ^a, García Santiago R^b, Urdiales Urdiales J^a, Calvo Calleja P^a, García González MA^a, Piquero Fernández JM^a

^a Neurofisiología Clínica.

^b Neurología. Hospital de León.

Introducción. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica representa el 98% de las encefalopatías espongiformes transmisibles esporádicas humanas. Se distinguen cinco variedades de la enfermedad, atendiendo a las características genéticas, inmunohistoquímicas y fenotipo clínico. La variante clásica de Heidenhain queda incluida en la variedad más común de la enfermedad, que es la que presenta el desenlace más rápido, con una mediana de supervivencia de cuatro meses. **Caso clínico.** Mujer de 80 años, atendida en 2013 en León, con un cuadro típicamente clásico, de unos tres meses de evolución, de demencia rápidamente progresiva, alucinaciones visuales y mutismo acinético. Estudio de LCR positivo para proteína 14.3.3. RM con aumento de señal en ganglios de la base y área cortical parietooccipital izquierda. El EEG presentó actividad de fondo posterior lentificada con existencia de muy

frecuente actividad a modo de ondas bi y trifásicas en ambos hemisferios cerebrales, persistente a lo largo de todo el trazado, y necropsia concluyente.

15.

Estado mioclónico postanóxico. Valoración pronóstica

Urbina Duralde L, Royo Martínez V, Prieto Montalvo J, Esteban García A

Servicio de Neurofisiología Clínica.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La evolución de los pacientes con encefalopatía postanóxica tiene grandes implicaciones éticas y sociales. Uno de los criterios clásicos de mal pronóstico es el estado mioclónico precoz tras la anoxia. La validez de los criterios pronósticos clásicos se ha puesto en duda tras la introducción de la hipotermia y el desenlace favorable de algunos pacientes con estado mioclónico postanóxico tratados con antiepilépticos.

Pacientes y métodos. Análisis retrospectivo de 12 pacientes (nueve hombres) con diagnóstico de estado mioclónico postanóxico, evaluados en nuestro hospital entre enero de 2010 y mayo de 2013. **Resultados.** La edad media de los pacientes fue de $58,25 \pm 12,5$ años. En diez de ellos se aplicó protocolo de hipotermia y todos recibieron tratamiento antiepiléptico con uno o varios fármacos. El estudio neurofisiológico se realizó entre el tercer y sexto día tras la parada y consistió en EEG ($n=12$) y PESSm ($n=11$). El registro EEG mostró puntas o polipuntas generalizadas de elevado voltaje con frecuencia variable y predominio parasagital. En tres de los casos se observaron también periodos de supresión o marcada atenuación del trazado. Todos ellos fueron arreactivos a la estimulación dolorosa. En cinco de los 11 pacientes en los que se realizaron PESSm la respuesta cortical N20 estaba conservada bilateralmente, siendo de elevada amplitud sólo en un caso. Todos los pacientes excepto uno fallecieron en los primeros 17 días tras la parada. El único superviviente pertenecía al grupo de pacientes con N20 preservada y un

mes después de ser dado de alta seguía presentando importantes secuelas neurológicas (amnesia, falta de atención, ausencia de respuesta a órdenes verbales complejas e importante dificultad para la marcha). **Conclusión.** El estado mioclónico postanóxico continúa siendo un criterio válido de muy mal pronóstico independientemente de los tratamientos utilizados. El único superviviente de nuestra serie se encontró en el grupo de pacientes con preservación bilateral de N20.

16.

Discinesia paroxística en una paciente con déficit parcial del transportador de glucosa cerebral: correlación clínico-EEG

Marcelino Salas K^a, Orizaola Balaguer P^a, Domínguez H^b, González Lamuño D^c

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Neuropediatría. ^c Servicio de Nefrología y Metabolismo Infantil. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El síndrome de déficit de Glut-1 SD es un trastorno neurometabólico causado por mutaciones en el gen *SLC2A1* que origina una alteración en el transporte de glucosa a través de la barrera hematoencefálica. El espectro de signos de disfunción neurológica asociado con la deficiencia del transportador Glut-1 es cada vez más amplio, incluyendo diversas formas de epilepsia refractaria, epilepsia de ausencia infantil de inicio precoz, retraso psicomotor, ataxia, movimientos anormales, microcefalia adquirida y discinesia paroxística inducida por el ejercicio. El hallazgo característico en el análisis de LCR es la presencia de hipoglicorraquia asociada a normoglicemia. **Caso clínico.** Niña de 3 años, hija de padres no consanguíneos, nacida tras embarazo y parto normal. Es remitida para estudio de episodios de alteración de la marcha asociados a retraso leve del desarrollo psicomotor. De la anamnesis y visualización de la paciente se desprende la presentación de episodios discinéticos/distónicos que involucran preferentemente a la extre-

dad inferior derecha, condicionantes de desequilibrios y ocasionalmente caídas al suelo. Estudio de LCR: ratio glucorraquia/glucemia compatible con déficit de Glut-1 SD. RM cerebral y medular normales. El estudio v-EEG pone de manifiesto frecuentes descargas epileptiformes focales localizadas sobre la región central (línea media, Fz-Cz) con difusión a regiones frontotemporales y predominio en hemisferio izquierdo. La actividad cerebral de fondo en vigilia es normal y durante el sueño hay una evidente escasez de elementos específicos. El tratamiento mediante dieta cetogénica produce una clara mejoría en la evolución psicomotora, desaparición de los movimientos anormales y normalización de la actividad cerebral en el EEG. **Conclusión.** El reconocimiento del amplio espectro de posibles fenotipos asociados al síndrome de déficit parcial de Glut-1 SD, aunque no sencillo, facilitará su diagnóstico y tratamiento precoz. La discinesia paroxística, asociada o no a epilepsia, constituye un fenotipo reconocido de expresión clínica de esta entidad. Existe, en nuestro caso, un alto grado de correlación entre las manifestaciones clínicas y las anomalías EEG. El estudio EEG puede ser muy útil para monitorizar la evolución de esta enfermedad y su posible respuesta al tratamiento.

17.

Epilepsia con crisis focales migratorias de la infancia: registro vídeo-EEG

García Penco C^a, Campos López C^a, García Oguiza A^b, Velasco Zarzosa M^a, Gómez Loizaga N^a, Abad Aguirre V^a

^a Neurofisiología Clínica. ^b Pediatría.

Hospital San Pedro. Logroño.

Introducción. La epilepsia con crisis focales migratorias de la infancia es un síndrome epiléptico raro, de inicio en los primeros seis meses de vida. Se caracteriza por frecuentes crisis focales resistentes al tratamiento asociadas a descargas EEG ictales multifocales y a deterioro neurológico progresivo. Descrita por Coppola en 1995, se reconoce como un síndrome electro-

clínico en la última revisión de la ILAE. Su etiología es desconocida. No hay estudios genéticos concluyentes ni hallazgos de imagen o de laboratorio específicos. **Caso clínico.** Niña de 3 meses sin antecedentes perinatales de interés. Ingresa por episodios breves de clonías en las extremidades superiores. En semanas sucesivas se añaden crisis frecuentes de clonías alternantes de las cuatro extremidades, chupeteo, desviación cefálica y ocular, con deterioro neurológico progresivo. Los registros vídeo-EEG seriados muestran continuas descargas epileptiformes intercríticas multifocales de puntas y ondas agudas sobre una actividad de fondo desorganizada. Se registran numerosas crisis focales sutiles de mioclonías, salivación, rubor facial y desviación ocular que se correlacionan con descargas EEG originadas de forma independiente y secuencial en ambos hemisferios. La RM y los estudios de laboratorio fueron normales. **Conclusión.** Se trata de una encefalopatía epiléptica grave rara de inicio precoz y causa desconocida, que presenta crisis focales migratorias farmacoresistentes y frecuente estado epiléptico. La naturaleza ictal de la actividad epileptiforme es difícil de reconocer en ausencia de registro poligráfico. Dado que no existen marcadores específicos de la enfermedad, las únicas herramientas diagnósticas son los criterios clínicos y el vídeo-EEG.

18.

Análisis video-EEG de la epilepsia temporal mesial frente a lateral/neocortical

Fernández Sánchez VE^a, Postigo Pozo MJ^a, Escalante del Bosque A^a, Romero Crespo F^b, Ibáñez Botella G^c, Fernández Fernández O^b, Arraez Sánchez MA^c

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

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

Introducción. La epilepsia del lóbulo temporal se clasifica en epilepsia mesial (ELTm) y epilepsia lateral o neocortical (ELTn). El EEG de superficie detecta pocas de las descargas interictales originadas en las estructuras

temporales mesiales y no hay claras evidencias de poder diferenciar ELTm y ELTn mediante EEG de superficie. La cirugía de epilepsia de candidatos bien seleccionados constituye una alternativa terapéutica muy efectiva en pacientes refractarios a tratamiento médico. **Objetivo.** Describir las características vídeo-EEG de superficie de la ELTm y de la ELTn, influencia sobre el tipo de resección a realizar y correlaciones con los resultados posquirúrgicos. **Pacientes y métodos.** Análisis retrospectivo de las características vídeo-EEG de 29 pacientes seleccionados para cirugía de epilepsia del lóbulo temporal —amigdalohipocampectomía selectiva (AH)/lobectomía temporal anterior (ATL)— en nuestro hospital. **Resultados.** El patrón vídeo-EEG ictal fue mesial en 21 pacientes (70%) y lateral en 7 (23%); un paciente sin crisis. El tipo de intervención quirúrgica de la epilepsia fue: AH (D: 7; I: 9), AH + lesionectomía (D: 3; I: 1), ATL (D: 5; I: 4), con resultados clínicos, tras 23 meses de media poscirugía (rango: 3-49 meses), de Engel I, 89,7%, y Engel II, 10%. El tipo de patrón ictal mesial y la ausencia de propagación rápida se asoció a realización de AH ($p = 0,007$; $0,006$), pero no se correlacionaba con la semiología ictal descrita ($p = 0,09$). Fue muy significativa la ausencia de puntas en temporales bajos para la decisión de realizar ATL ($p = 0,0001$). **Conclusión.** El análisis pormenorizado de los patrones vídeo-EEG ictales e interictales es útil para diferenciar ELTm y ELTn y guiar la elección del tipo de cirugía óptima.

19.

Epilepsia de la lectura y epilepsia del lenguaje: ¿solapamiento diagnóstico?

Requena Oller A^a, Pamplona Valenzuela P^a, Martín Palomeque G^a, Padrino de la Mata C^a, Castro Ortiz A^a, Márquez de la Plata MA^b, Llumiguano C^c

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Neuropediatría. ^c Servicio de Neurocirugía. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Introducción. Las epilepsias de la lectura y del lenguaje son epilepsias re-

flejas focales a estímulos complejos. En el caso de la primera, puede ser primaria o secundaria y encontrarse formas puras (único estímulo desencadenante es la lectura) o solapadas (producidas por otros estímulos relacionados con el lenguaje); generalmente cursa con mioclonías mandibulares. En la epilepsia del lenguaje, además de la lectura, pueden ser estímulo la escritura y el habla; puede cursar con alteración en la comprensión y elaboración del lenguaje, y generalmente tiene un origen criptogénico o sintomático. Presentamos dos casos en los que las crisis aparecen en este tipo de contexto. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 13 años, con dos episodios de crisis generalizadas tónico-clónicas mientras leía, precedidas de sensación de rigidez y clonismos mandibulares. En el último año, episodios frecuentes de rigidez mandibular con la lectura en silencio. RM, EEG de vigilia y sueño, normales. El vídeo-EEG durante la lectura silenciosa y en voz alta objetivó descargas de punta-onda frontocentrales bilaterales, con predominio derecho, que aumentaban en frecuencia a medida que leía, seguidas en alguna ocasión de rigidez mandibular, y que desaparecían al ceder la lectura. Caso 2: mujer de 15 años, con un episodio de crisis generalizadas tónico-clónicas mientras estudiaba, e historia de meses de episodios de alteración de la comprensión durante la lectura silenciosa, que cedían con tratamiento antiepiléptico. RM: quiste parahipocampal derecho. EEG de vigilia y sueño, normales. En el vídeo-EEG se registraron elementos agudos tipo punta, de bajo voltaje sobre regiones temporales bihemisféricas, durante la lectura en alto y el habla. **Conclusión.** Las epilepsias reflejas pueden ser infradiagnosticadas sin una historia clínica detallada que recoja los estímulos que las desencadenan. Aun con un correcto diagnóstico de epilepsia refleja, en ocasiones su clasificación puede ser dificultosa, fundamentalmente en casos de epilepsias secundarias con más de un desencadenante.

20.

Displasia focal frontal como causa de epilepsia refractaria al tratamiento farmacológico

Siado Mosquera D, Cebrián Hernández C, Barón Sánchez J, Campos Blanco D, Ayuso Hernández M, Toledano Barrero M, Abete Rivas M

Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El 20-25% de los pacientes con epilepsia focal presentan displasia focal frontal (DFF). Generalmente existe buena correlación entre los hallazgos en el videoelectroencefalograma (v-EEG) y las anomalías corticales encontradas en resonancia magnética (RM). La DFF ocupa el 12-40% de los casos, obteniéndose resolución completa posquirúrgica de las crisis en el 63-80%. Presentamos un caso de DFF en una paciente joven con buena respuesta al tratamiento quirúrgico. **Caso clínico.** Mujer de 25 años, diagnosticada de epilepsia focal del lóbulo frontal izquierdo desde los 5 años, por crisis caracterizada por desviación conjugada de la mirada hacia la derecha y giro de la cabeza con rigidez-flexión del brazo ipsilateral, asociados a vocalización. La duración de las crisis era en promedio de 10-15 s, hasta 40 episodios al día, sin pérdida de consciencia ni periodo confusional posterior. Permaneció en control farmacológico relativo de las crisis hasta los 18 años. Posteriormente, presentó el mismo tipo de crisis pero con generalización secundaria, con mala respuesta a la combinación de varios fármacos antiepilépticos. Exploración física y pruebas complementarias, sin hallazgos anormales. El v-EEG demostró una crisis electroclínica de inicio focal en el lóbulo frontal izquierdo, con descarga de complejo punta-onda y polipunta-onda con tendencia a la difusión. En la RM se encontró una DFF izquierda en la unión de la circunvolución superior y media frontal con displasia de la sustancia blanca subyacente. Debido a la descompensación de sus crisis, la paciente fue diagnosticada de epilepsia farmacoresistente subsidiaria de cirugía. Tras resección quirúrgica, la pa-

ciente se encuentra asintomática y en tratamiento con levetiracetam. El EEG de control mostró brotes ocasionales de onda theta irregulares, mezclados con ondas agudas, de amplitud levemente superior a la del ritmo de fondo, sobre la región frontal izquierda, sin generalización secundaria. **Conclusión.** La utilización de técnicas como la RM y el v-EEG fueron de gran utilidad para la localización y resección del foco epileptógeno; así mismo, el v-EEG ha permitido un control evolutivo posterior, que en nuestro caso ha sido satisfactorio.

21.

Estado epiléptico: espectro clínico, etiologías y utilidad del EEG en su diagnóstico

Villalobos López P, Lardelli Claret A

Unidad de Neurociencias.
Hospital Torrecárdenas. Almería.

El estado epiléptico es un estado de actividad epiléptica continua que dura desde minutos a horas, dependiendo de la etiología. Puede mostrar las expresiones clínicas de las distintas crisis epilépticas, como convulsiones clónicas, tónicas o tónicoclónicas, no convulsivas, incluyendo el estado focal o el estado de ausencias, y este último, típico o atípico. Puede ser focal, unilateral o bilateral. El estado epiléptico puede consistir en una única crisis o en crisis repetidas sin recuperación de conciencia. Puede ser sintomático a algún daño cerebral agudo o a una epilepsia complicada, como inicio de la misma o durante su curso, normalmente en epilepsias sintomáticas aunque ocasionalmente también se da en epilepsias idiopáticas (p. ej., en la epilepsia occipital). El estado no convulsivo requiere el EEG para el diagnóstico. En este último, el espectro clínico se ha extendido desde las manifestaciones clásicas a manifestaciones nuevas que se detallado en la última década gracias a la utilización de la monitorización electroencefalográfica. Presentamos una serie de 11 pacientes con estados epilépticos de distintas etiologías y sintomatología y la utilidad del EEG en el diagnóstico y tipificación de los mismos.

22.

Estereoelectroencefalografía en cirugía de la epilepsia: metodología a través de un caso

Martínez García L^a, Ugalde Canitrot A^a, Naranjo Castresana M^a, Martínez Bermejo A^b, Arcas Martínez J^b, Odene Cantero C^b, Carceller Benito F^b

^aNeurofisiología Clínica. ^bNeurología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción. La estereoelectroencefalografía (SEEG) es una herramienta completa de evaluación prequirúrgica, única en su capacidad para estudiar la dinámica espaciotemporal de crisis epilépticas y delimitar la zona epileptógena, así como identificar regiones cerebrales elocuentes, para el diseño de resecciones 'a medida'. Los electrodos intraparenquimatosos se sitúan estratégicamente en función de las características de la epilepsia y los conocimientos sobre conectividad cerebral. Es una técnica de elección en epilepsias de causa estructural con crisis focales y neuroimagen normal. Presentamos, a través de un caso, la metodología utilizada en el Hospital Universitario La Paz. **Caso clínico.** Niña de 4 años con desarrollo psicomotor normal y crisis epilépticas desde los 3 años, actualmente con crisis diarias farmacorresistentes. Se manifiestan fundamentalmente con fenomenología motora simple izquierda. RM: displasia cortical focal tipo II frontobasal derecha. La planificación del número y trayectoria de los electrodos requiere al menos un estudio prolongado video-EEG de superficie, con análisis detallado de la semiología clínica y del patrón eléctrico ictal. Se realiza una simulación en neuronavegador electromagnético que guiará al neurocirujano durante la implantación y control radiológico simple intraoperatorio. Una TAC postimplantación se fusionará con la imagen de RM prequirúrgica, permitiendo identificar con exactitud la localización de cada contacto. El diseño de la resección se basa en la interpretación del conjunto del estudio video-SEEG y la estimulación eléctrica. Se colocaron seis electrodos (Prim-Alcis) cubriendo distintas regiones del lóbulo frontal y circunvo-

lución del cíngulo derechos, revelando una zona epileptógena extensa. **Conclusiones.** La SEEG es una técnica compleja que se puede aplicar con éxito en casos seleccionados, en centros de cirugía de epilepsia con experiencia, dotados de personal cualificado, formado específicamente en la utilización de esta herramienta.

23.

Alteraciones EEG en niños con trastornos del espectro autista

Valles Antuña C^a, Lozano Aragoneses B^a, González Rato J^a, Carvajal García P^a, Santoveña González L^a, Málaga Diéguez I^b, Villanueva Gómez F^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bNeuropediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La asociación entre epilepsia y trastornos del espectro autista (TEA) fue señalada ya por Kranner en 1943, pero la posible correlación entre TEA y presencia de alteraciones en el análisis visual del EEG no se ha determinado. **Pacientes y métodos.** Se revisó la información clínica de los niños remitidos para EEG entre 2007 y 2013 por sospecha de TEA y se agruparon, en función del diagnóstico clínico (criterios DSM-IV), en pacientes sin TEA y pacientes con TEA confirmado, ya fuera TEA típico (TEAT), TEA atípico (TEAA) o síndrome de Asperger (SA) y no TEA. Se tuvieron también en cuenta variables como edad, retraso psicomotor, genética, etc. Se estudiaron retrospectivamente sus registros video-EEG, que se clasificaron como normales, anormales sin descargas epileptiformes y anormales con descargas epileptiformes. **Resultados.** Muestra de 146 pacientes (25 niñas y 121 niños), con una edad media de 5 años y 6 meses (rango: 17 meses-12 años). De ellos, 134 (24 niñas y 110 niños) cumplieron criterios de TEA (75 TEAT, 25 TEAA y 34 SA). La presencia de EEG anormal fue similar en niños con TEA (15%) y sin TEA (16%). Las descargas epileptiformes focales fueron la anomalía más frecuente. Los pacientes con SA mostraron EEG alterado con mayor frecuencia (34%) que los pacientes con TEAT (10%) o TEAA (11%). Asimismo,

la presencia de alteraciones EEG fue más frecuente en niñas, en los pacientes de 3 años o mayores y en los que mostraban algún tipo de malformación congénita o retraso psicomotor. **Conclusión.** La prevalencia de descargas epileptiformes u otras alteraciones en el EEG es, en nuestra serie, inferior a la descrita en los trabajos publicados al respecto, probablemente debido a la composición y criterios de selección de la muestra. Nuestros resultados respecto a la influencia de factores como edad, malformaciones o retraso psicomotor son concordantes con estudios previos. Llama la atención la mayor afectación, no descrita previamente en la bibliografía, de niñas y de pacientes con SA.

24.

Hallazgos neurofisiológicos en un paciente con muerte troncoencefálica aislada

Ruiz García J^a, Iznaola Muñoz MC^a, Ruiz Serrano L^a, Paniagua Soto J^a, Pérez Villar JM^b, Castaño Pérez J^b, Burgos Fuentes MJ^c

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bUnidad de Cuidados Intensivos.

^cCoordinación Interhospitalaria de Trasplantes. Sector Granada-Jaén. Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. La muerte encefálica se define como el cese irreversible de las funciones de todas las estructuras neurológicas intracraneales. Confirmar el diagnóstico de muerte encefálica conlleva gran responsabilidad ya que implica decisiones muy importantes (retirar medidas de soporte o realizar extracción de órganos para trasplante). Cuando la causa del coma es puramente infratentorial, puede aparecer una entidad clínica poco frecuente denominada 'muerte troncoencefálica aislada', con exploración neurológica completa de muerte encefálica y actividad bioeléctrica cerebral en el EEG que puede persistir varios días. En caso de coma de causa infratentorial es obligatorio realizar EEG u otra prueba diagnóstica que demuestre falta de función de los hemisferios cerebrales (Real Decreto 2070/1999). **Caso clínico.** Varón de 33 años. Ante-

cedentes: esquizofrenia paranoide, vive solo con déficit de autocuidados. Encontrado en su domicilio con bajo nivel de conciencia. Glasgow 12/15, hiperglucemia sin antecedentes de diabetes, leucocitosis con neutrofilia, signos de rabdomiólisis, deshidratación, acidosis metabólica y fallo renal. Tratamiento: fluidoterapia, insulino-terapia y antibioterapia. Al día siguiente, hipoventilación grave y deterioro del nivel de conciencia. Ingresó en UCI, con ventilación mecánica. Evolución desfavorable. Tras cinco días, exploración neurológica compatible con muerte encefálica. Solicitud de estudio neurofisiológico de confirmación para valorar posibilidad de donación de órganos. EEG: actividad bioeléctrica cerebral lentificada (theta) de forma difusa, simétrica, no reactiva a estímulos. Potenciales evocados somestésicos: ausencia de respuestas corticales. Potenciales acústicos de troncoencefalo: ausentes. TAC craneal: hallazgos compatibles con mielólisis central pontina. **Conclusiones.** Las pruebas neurofisiológicas son de indudable valor en el diagnóstico de muerte encefálica, pero resultan imprescindibles si la etiología es infratentorial o dudosa.

25.

Epilepsias con crisis reflejas inducidas por estímulos visuales: síndrome de Jeavons

Pamplona Valenzuela P^a, Requena Oller A^a, Márquez de la Plata MA^b, Martín Palomeque G^a, Castro Ortiz A^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.
^bServicio de Neuropediatría. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Introducción. El síndrome de Jeavons puede definirse como una epilepsia generalizada mioclónica refleja caracterizada por la tríada: mioclónias palpebrales, con o sin ausencias, inducidas por el cierre de los párpados, en ambiente luminoso; EEG con patrón de polipunta o polipunta-onda generalizada, y respuesta fotoparoxística en la estimulación luminosa intermitente (ELI). La ILAE, en su clasificación de 2001 y 2006, sigue sin reconocer este síndrome como entidad

independiente, aunque ha incorporado las mioclónias palpebrales como un tipo especial de crisis mioclónicas. **Casos clínicos.** Dos niñas, de 7 y 9 años, a las que se realizó anamnesis completa, incluidos antecedentes personales y familiares, fecha de inicio de su epilepsia, tipificación de ésta, tipo de tratamiento seguido, repercusión funcional y control de las crisis, junto a una exploración neurológica completa. Se realizó una batería de pruebas complementarias, un estudio de neuroimagen (TAC o RM) y estudio video-EEG siguiendo las recomendaciones metodológicas de estudio de la ILAE. En ambos casos se verificó la provocación de las crisis con la maniobra de apertura y cierre de párpados en luminosidad y la ELI. **Conclusión.** Controversias aparte, el síndrome de Jeavons puede considerarse un síndrome epiléptico mioclónico idiopático, en el que las mioclónias están circunscritas a los párpados. En relación con ello, el tipo de crisis, la distribución de las mioclónias, la aparición de las ausencias (siempre posteriores a las mioclónias) y los factores precipitantes de las crisis lo distinguen claramente de otras entidades limítrofes, como la epilepsia mioclónica juvenil, las epilepsias con ausencias infantiles y las epilepsias con ausencias juveniles.

26.

Mioclónias palpebrales reflejas: ¿síndrome de Jeavons o epilepsia del lóbulo occipital?

Lozano Aragoneses B, González Rato J, Vallés Antuña C, Santoveña González L, Carvajal García P, Díaz Pérez R, Villanueva Gómez F

Neurofisiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Las mioclónias palpebrales inducidas por el cierre de párpados y con respuesta fotoparoxística se han descrito en distintos tipos de epilepsia, como el síndrome de Jeavons (SJ) o la epilepsia del lóbulo occipital. El SJ es una epilepsia idiopática no reconocida por la ILAE, caracterizada por mioclónias palpebrales con o sin ausencias, actividad epileptógena in-

ducida por el cierre ocular y fotosensibilidad. Describimos una paciente en la que la hiperventilación induce mioclónias de extremidades superiores, presentando además todo el espectro clínico característico que se registra en el video-EEG. **Caso clínico.** Niña de 12 años, con antecedentes familiares de epilepsia, comenzó a los 3 años con una epilepsia focal occipital que se controló con valproato. Durante tres años se mantuvo asintomática y con EEG normales. A los 9 años de edad presentó una nueva crisis tonicoclónica generalizada (CTCG). El video-EEG mostró un episodio crítico caracterizado por mioclónias palpebrales que, durante la hiperventilación, se acompañaron de mioclónias de extremidades superiores y de una CTCG. El EEG registró complejos punta-onda y polipunta-onda bilaterales. La paciente fue diagnosticada de SJ. **Conclusiones.** Las mioclónias palpebrales reflejas, características del SJ, no son exclusivas de éste y comparten mecanismos fisiopatológicos con las observadas en otras entidades como la epilepsia generalizada idiopática, la epilepsia ausencia juvenil, la epilepsia mioclónica juvenil, la epilepsia generalizada sintomática y la epilepsia del lóbulo occipital. La coexistencia, en nuestro caso, de antecedente de epilepsia del lóbulo occipital y de hallazgos electroclínicos compatibles con SJ, junto con manifestaciones clínicas francamente atípicas, como las mioclónias de extremidades y la presencia de CTCG desencadenada por hiperventilación, hace necesaria la realización de estudios no neurofisiológicos como neuroimagen funcional y estudio genético.

27.

Importancia del EEG en el diagnóstico diferencial de pseudocrisis

Barón Sánchez J^a, Ayuso Hernández M^a, Cea Cañas B^a, Siado Mosquera D^a, Cebrián Hernández C^a, Toledano Barrero M^a, Campos Blanco D^b

^aNeurofisiología Clínica. ^bNeurología. Hospital Central Universitario de Valladolid.

Introducción. Las pseudocrisis son eventos paroxísticos clínicamente simila-

res a las crisis epilépticas, que carecen de alteraciones en el electroencefalograma (EEG). Se cree que están causadas por un proceso psicológico. Clasificadas como trastornos somatomorfos en el DSM-IV. Revisamos las características clínicas y EEG de tres casos diagnosticados de pseudocrisis. **Casos clínicos.** Caso 1: ingresó en dos ocasiones por presentar cuadros de malestar gástrico, seguidos de alteraciones en la sensibilidad de extremidades derechas y desviación forzada de la comisura bucal ipsilateral. RM: imagen de polimicrogiria frontal derecha. Se evidenció un episodio de parestesia en la comisura bucal derecha, con desviación de la misma y pérdida de fuerza en la extremidad superior derecha. No pérdida de conciencia. No cambios EEG. La sintomatología cedió tras administrar suero fisiológico. Caso 2: ingresó por pérdida súbita de conciencia, caída al suelo y movimientos convulsivos en extremidades superiores, no estupor posterior. RM: normal. EEG: signos leves de afectación cerebral en la región temporooccipital derecha, no anomalías epileptiformes. Al finalizar la hiperventilación, episodio de temblor generalizado, con movimientos amplios. No déficits poscríticos. Caso 3: primer ingreso por mioclónias hemifaciales derechas, decaimiento y somnolencia. Durante el ingreso, pérdida de conciencia con desviación de la comisura bucal hacia la derecha, incremento de tono muscular y manos en garra, movimientos clónicos de las extremidades superiores, recuperación completa a los pocos minutos. RM: normal. Segundo ingreso por desconexión del medio y bloqueo del lenguaje. Se evidenció giro de cabeza en ambas direcciones, movimiento del miembro inferior derecho, versión ocular y cefálica derecha y rigidez de extremidades inferiores. Se registraron ondas lentas y puntas sobre la región frontal derecha durante la misma. Mejoró tras administración de fármacos antiepilépticos. Actualmente diagnosticada de epilepsia focal criptogénica. **Conclusión.** El EEG permitió identificar las pseudocrisis adecuadamente, evitando diagnósticos erróneos de epilepsia, con la consiguiente exposición a fármacos y sus potenciales complicaciones. Así, tam-

bién orientó el diagnóstico de una epilepsia focal criptogénica catalogada inicialmente de pseudocrisis.

28.

Epilepsia generalizada idiopática con crisis de mioclonías bilaterales: valor de las anomalías epileptiformes intercríticas asimétricas, hemisféricas y frontales.

Picornell Darder M^a, Rodríguez Jiménez M^a, Villar ME^b, Maya Patiño O^a, Llamas I^a, Picornell Darder I^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción. Las anomalías epileptiformes intercríticas (AEI) en la epilepsia generalizada idiopática con mioclonías bilaterales se describen como paroxismos de punta-onda (PO) generalizada. Con frecuencia se observan paroxismos que, para algunos autores, se trata de fragmentación de las descargas generalizadas debido a los tratamientos con fármacos antiepilépticos (FAE). Creemos interesante objetivar cuándo, cómo y dónde están presentes los paroxismos epileptiformes tipo PO asimétricos, hemisféricos o en áreas frontales. **Pacientes y métodos.** Se ha seleccionado un grupo de 34 pacientes (20 hombres y 14 mujeres), que han presentado o presentan una epilepsia generalizada idiopática con crisis de mioclonías bilaterales, de los cuales se dispone de registros EEG de vigilia y sueño, desde la primera crisis antes de iniciar el tratamiento con FAE y durante todo el periodo evolutivo. **Resultados.** Los paroxismos PO asimétricos, PO hemisféricos y PO en áreas frontales están presentes en todos los pacientes seleccionados desde antes del inicio del tratamiento con FAE durante el sueño no REM (PO/poli-PO). Durante la vigilia sólo están presentes en 11 pacientes (paroxismos PO, aislados y esporádicos). **Conclusión.** Consideramos que tanto las AEI tipo PO generalizada como las AEI tipo paroxismos PO asimétricos, PO hemisféricos o PO en áreas frontales forman parte de las anomalías EEG intercríticas de tipo de epilepsia.

29.

Respuestas fotoparoxísticas en pacientes que no han tenido crisis epilépticas conocidas

Picornell Darder M^a, Rodríguez Jiménez M^a, Maya Patiño O^a, Villar ME^b, Picornell Darder I^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción. Aunque con cierta frecuencia en las epilepsias idiopáticas se observan respuestas EEG fotoparoxísticas a la estimulación luminosa intermitente, también pueden ser un hallazgo casual en pacientes que nunca habían presentado crisis epilépticas. **Objetivo.** Estudio de las características morfológicas, estructurales y reactivas de las respuestas fotoparoxísticas, así como de otras posibles anomalías epileptiformes (durante la vigilia y el sueño). **Pacientes y métodos.** Se han seleccionado 13 pacientes adultos (8 mujeres y 5 hombres). Requisitos: no haber tenido crisis epilépticas, disponer de EEG de vigilia o sueño que evidencie respuestas fotoparoxísticas infraclínicas, estudios EEG seriados con una evolución mínima de cinco años y no haber recibido nunca tratamiento con fármacos antiepilépticos. Control evolutivo superior a seis años. También se analizan antecedentes familiares de epilepsia y consanguinidad, antecedentes personales, diagnóstico que ha motivado el EEG, etc. **Resultados.** Las respuestas fotoparoxísticas han mostrado variabilidad, tanto en un mismo día como de un día a otro, en un mismo paciente. También aparecen de forma espontánea anomalías epileptiformes bilaterales (brotes paroxísticos de punta-onda irregular con variabilidad en la predominancia hemisférica) y están presentes tanto en vigilia como durante el sueño. **Conclusión.** Las respuestas fotoparoxísticas en personas que no han tenido crisis epilépticas conocidas no muestran patrones evolutivos definidos. Las anomalías epileptiformes generalizadas intercríticas espontáneas tienen un comportamiento sin modificaciones específicas durante la vigilia y el sueño.

30.

Respuestas fotoparoxísticas en epilepsias generalizadas idiopáticas con crisis convulsivas generalizadas tónico-clónicas

Picornell Darder M^a, Rodríguez Jiménez M^a, Villar ME^b, Maya Patiño O^a, Picornell Darder I^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción. La estimulación luminosa intermitente puede provocar crisis generalizadas tónico-clónicas (CGTC) y se conoce desde la antigüedad. En la época de Sócrates, durante la compra de esclavos, se les sentaba frente al sol y se les hacía girar una rueda de molino delante de los ojos, con el fin de rechazar los que presentaban una crisis convulsiva. Las características EEG de las respuestas fotoparoxísticas se describen como paroxismos punta-onda/polipunta-onda generalizados aunque haya variabilidad. **Objetivo.** Análisis de las respuestas fotoparoxísticas para conocer las características y tipos de las descargas, así como su evolución y pronóstico. **Pacientes y métodos.** Se han seleccionado 44 pacientes que han presentado CGTC y que tienen respuestas fotoparoxísticas, además de estudios EEG evolutivos superiores a cinco años (mínimo de cinco estudios por paciente). **Resultados.** Durante la vigilia, las respuestas paroxísticas registradas son diversas, siendo más marcadas en el despertar. Los hallazgos son de dos tipos: paroxismos generalizados de punta-onda/polipunta-onda irregular de predominio hemisférico variable y de mayor voltaje en áreas frontocentrales, y brotes de polipunta-onda rápida de poco voltaje/ritmos rápidos reclutantes en áreas occipitales, cuyo inicio precede a las descargas generalizadas. **Conclusión.** Las respuestas fotoparoxísticas en las epilepsias generalizadas idiopáticas con CGTC son complejas, ya que además de los paroxismos generalizados de punta-onda/polipunta-onda, también se hallan implicadas las áreas occipitales.

SUEÑO

31.

Síndrome de Kleine-Levin: dos casos clínicos atípicos

Selles Galiana F^a, Asensio Asensio M^b

^aUnidad de Alteraciones del Sueño. Servicio de Neurofisiología Clínica. ^bNeurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. El síndrome de Kleine-Levin es una entidad poco frecuente que se caracteriza por episodios periódicos recurrentes de hipersomnia, acompañados de hiperfagia e hipersexualidad, así como alteraciones psicopatológicas (cambios de conducta, en el nivel de conciencia, amnesia...). Afecta sobre todo a varones en la segunda década de la vida. Tanto la etiología como la patogenia se desconocen, pero se ha sugerido una disfunción hipotalámica como causa del síndrome. No existen tratamientos efectivos y se observa una desaparición espontánea con los años. **Casos clínicos.** Presentamos dos casos clínicos diagnosticados de síndrome de Kleine-Levin en nuestra unidad: se trata de dos casos atípicos, por edad de diagnóstico y por género. El primer caso es un hombre de 40 años, y el segundo, una mujer de 22 años. Describimos sus características clínicas, pruebas complementarias realizadas y los hallazgos obtenidos en la polisomnografía y test de latencias múltiples realizados durante el episodio de remisión intercrítico en el primer caso, y durante el periodo sintomático, en el segundo, comparando los diversos parámetros de los estudios polisomnográficos en ambos casos.

32.

Características polisomnográficas y correlación clínica en el trastorno del comportamiento durante el sueño REM

Guerrero Sánchez MD, Aguilar Andújar M, Méndez Lucena C, Menéndez de León C, López Domínguez JM

UGC Neurociencias. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. El trastorno del comportamiento durante el sueño REM (TCSR) se caracteriza por ausencia de atonía muscular durante éste y actividades motoras, de simples a complejas, en relación con la representación de los sueños. **Objetivo.** Establecer las características polisomnográficas y correlación clínica en una serie de pacientes con TCSR. **Pacientes y métodos.** Se revisa el estudio polisomnográfico (PSG) y la historia clínica de una serie de pacientes que, tras ser valorados en consulta específica de trastornos del sueño durante el año 2012, se les realiza PSG por sospecha de TCSR. **Resultados.** De un total de 15 pacientes, todos presentan en el PSG ausencia de atonía en fase REM: ocho, con episodios agresivos evidenciados, y siete, sin evidencias. Seis de ellos presentan un síndrome de movimientos periódicos de miembros durante el sueño (MPMS). De estos 15 pacientes (10 hombres y 5 mujeres), la edad media es de 65 años. El tiempo de evolución medio desde la aparición de los síntomas hasta la valoración y realización del PSG es de 4,5 años. Diagnóstico actual: del total, seis habían desarrollado un síndrome parkinsoniano (dos, enfermedad de Parkinson; uno, atrofia multisistémica, y tres, aún en estudio) y nueve presentan TCSR como única manifestación. De los seis síndromes parkinsonianos, tres presentan comportamiento agresivo evidenciado en el PSG; dos, únicamente REM sin atonía, y uno, REM sin atonía con asociación de MPMS. **Conclusión.** El TCSR puede preceder en décadas al desarrollo de enfermedades neurodegenerativas, por lo que es importante el seguimiento a largo plazo de estos pacientes. En un primer PSG puede

no objetivarse ningún episodio exagerado de TCSR, hecho que no excluye el diagnóstico ni la aparición de manifestaciones clínicas, por lo que es recomendable su seguimiento y la valoración de las características específicas del sueño REM.

33.

Eficacia de la cirugía maxilofacial en un paciente con síndrome de apnea-hipopnea del sueño grave

Montilla Izquierdo S^a, Blanco Martín AB^a, Chamorro Pons M^b, Fernández García C^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Cirugía Maxilofacial. Hospital La Moraleja. Madrid.

Introducción. La cirugía de avance bimaxilar es un procedimiento terapéutico de gran utilidad en pacientes con síndrome de apnea-hipopnea del sueño moderado y grave, que toleran mal el cPAP y presentan un patrón esquelético birretrusivo. **Caso clínico.** Varón de 32 años, policía, que acude al neumólogo por presentar ronquidos y posibles pausas de apnea con cansancio y cefalea matutinos e hipersomnia diurna. Fumador de 30 cigarrillos al día. Padre con síndrome de apnea-hipopnea en tratamiento con cPAP. Se le realiza una primera polisomnografía nocturna cuando el paciente pesa 95 kg con una talla de 1,91 m. Se obtiene un índice de apnea-hipopnea de 81,6, alcanzando saturaciones mínimas de oxígeno del 70%. Se le plantea iniciar tratamiento con cPAP, que rechaza inicialmente. Como alternativa se le plantea la cirugía o dispositivo de avance mandibular. Finalmente, inicia tratamiento con cPAP a 8 cmH₂O. Deja de fumar y gana 10 kg de peso. Tolerancia al cPAP, siéndole imprescindible para dormir bien. Ante la necesidad indefinida de la cPAP, decide como alternativa la cirugía. Se realiza un avance bimaxilar, con mejoría subjetiva significativa de los síntomas. Tras la intervención se le realiza una nueva polisomnografía nocturna, en la que únicamente se registran dos apneas, escasos ronquidos y la saturación de oxígeno se encuentra en todo momento por encima del 90%. **Conclusiones.** En los pa-

cientes jóvenes con síndrome de apnea-hipopnea del sueño moderada o grave que van a requerir de forma permanente cPAP nocturno para mejorar sus síntomas, los tratamientos quirúrgicos apropiados según sus características cefalométricas pueden ser una alternativa útil cuando se quiere prescindir del cPAP o cuando no es bien tolerado.

34.

Evaluación de trastornos del sueño mediante monitorización circadiana ambulatoria

Rodríguez Morilla B^a, Madrid Pérez JA^a, Rol de Lama MA^a, Ruiz Serrano L^b, Ortega León MT^b, Iznaola Muñoz C^b, Paniagua Soto J^b

^a Laboratorio de Cronobiología. Departamento de Fisiología. Universidad de Murcia. ^b Unidad de Sueño. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. La evaluación del sistema circadiano es esencial para conocer los trastornos de sueño. Proponemos un dispositivo para su monitorización ambulatoria basado en la actividad motora (A), la posición corporal (P), la temperatura cutánea periférica (T) y la luz y temperatura ambientales. **Materiales y métodos.** El equipo integrado Kronowise, creado por el Laboratorio de Cronobiología de la Universidad de Murcia, consta de varios sensores: sensor de temperatura Thermochron iButton DS1921H, Dallas Maxim (en contacto con la piel sobre la arteria radial de la mano no dominante mide y memoriza la temperatura periférica), actímetro Hobo Pendant G Acceleration Data Logger (situado sobre el brazo no dominante mide la actividad motora mediante el cálculo de la derivada de la posición de cada uno de sus tres ejes y la posición corporal mediante el registro de la posición estática del eje x, paralelo al húmero) y Hobo Pendant Light-Temperature Data Logger (registro de exposición a luz y temperatura ambientales). El equipo se lleva durante una semana mientras se realiza vida normal. La programación de sensores y descarga de datos se realiza con el

programa Hoboware e Ibutton-TMEX. Para el análisis de datos se creó el programa Circadianware (Laboratorio de Cronobiología, Universidad de Murcia). **Resultados.** A partir de T, A y P se obtiene la variable integrada TAP, que expresa el nivel de activación y permite estimar los periodos de sueño. De cada variable se calcula el valor medio total, de vigilia y de sueño, la hora del centro de sueño, la duración del ciclo circadiano y los índices no paramétricos estabilidad interdiaria, variabilidad intradiaria y amplitud relativa, de los cuales se obtiene el índice de funcionamiento circadiano. **Conclusiones.** El dispositivo Kronowise permite evaluar ritmos biológicos asociados al ciclo sueño-vigilia en humanos a partir de la monitorización ambulatoria de temperatura corporal y ambiental, actividad motora, posición corporal y luz ambiental.

35.

Monitorización circadiana ambulatoria en pacientes con diversas patologías del sueño

Rodríguez Morilla B^a, Madrid Pérez JA^a, Rol de Lama MA^a, Ruiz Serrano L^b, Ruiz García J^b, Sánchez González Y^b, Paniagua Soto J^b

^a Laboratorio de Cronobiología. Departamento de Fisiología. Universidad de Murcia. ^b Unidad de Sueño. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. Presentamos una revisión de pacientes con diversas patologías de sueño evaluados mediante monitorización circadiana ambulatoria (MCA) de los ritmos de temperatura corporal (T) y ambiental, actividad motora (A), posición corporal (P) y luz. **Pacientes y métodos.** La revisión incluye 16 pacientes (11 mujeres y 5 varones), de edades comprendidas entre 10 y 75 años (media: 42 años), de la Unidad de Sueño del Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada con diversas patologías: insomnio ($n = 7$), retraso de fase ($n = 5$), hipersomnia ($n = 1$) y quejas de insomnio no confirmadas por el estudio ($n = 3$). Todos fueron monitorizados mediante MCA durante una semana con el

dispositivo Kronowise (Laboratorio de Cronobiología, Universidad de Murcia). Los ritmos se analizaron mediante el programa Circadianware (Laboratorio de Cronobiología, Universidad de Murcia). **Resultados.** La variable TAP se usó para estimar los periodos de sueño. De la amplitud, estabilidad y fragmentación de su ritmo se obtuvo el índice de funcionamiento circadiano. El retraso de fase se detectó determinando la fase circadiana a partir de la hora de centro del sueño o L5 (cinco horas consecutivas de mínimos valores) de TAP. Los pacientes insomnes se caracterizaron por elevada actividad motora y activación general durante el sueño (alto L5 de A y TAP). La paciente hipersomne mostró elevaciones de T y TAP asociadas a sueño durante todas las siestas del test de latencias múltiples y a distintas horas del día durante toda la semana. Tres pacientes con quejas de insomnio mostraron valores compatibles con un sueño de calidad aceptable, por lo que consideramos que existe una mala percepción subjetiva de la calidad de sueño. **Conclusiones.** El análisis del ritmo sueño-vigilia a partir de la MCA de temperatura corporal y ambiental, actividad motora, posición corporal y luz ambiental permitió la diferenciación de diversas patologías de sueño. El TAP integra las tres variables corporales y es el indicador más sensible en los pacientes estudiados.

36.

Gamma glutamil transferasa y apnea obstructiva del sueño: estudio en 1.744 pacientes

Villalobos López P^a, Sánchez Armengol A^b, Eraso C^b, Carmona Bernal C^b, Asensio Cruz M^b, Capote F^b

^aUnidad de Neurociencias. Hospital Torrecárdenas. Almería. ^bUnidad Médico-Quirúrgica de Enfermedades Respiratorias. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La gamma glutamil transferasa (GGT) es un marcador biológico de estrés oxidativo y sus niveles elevados pueden ser indicadores del desarrollo de enfermedades cardiovasculares en las que el estrés oxidativo interviene como mecanismo fisiológico.

Sus niveles elevados predicen el desarrollo de síndrome metabólico y de morbilidad cardiovascular, por lo que se considera un marcador independiente de riesgo metabólico y cardiovascular. Una de las enfermedades más relevantes de las que provocan estrés oxidativo crónico es el síndrome de apnea/hipopnea del sueño (SAHS), que puede producir y acelerar la progresión de enfermedades cardiovasculares. La asociación entre el estrés oxidativo inducido por el SAHS y los niveles de GGT permite plantear la hipótesis de que valores aumentados de esta enzima podrían identificar a aquellos pacientes con SAHS en los que existe un estrés oxidativo persistente y, por tanto, un riesgo cardiovascular aumentado. **Pacientes y métodos.** Hemos realizado este estudio *cross-sectional* en 1.744 pacientes de ambos sexos para ver si los niveles de GGT están aumentados en el SAHS y si se relacionan con las alteraciones poligráficas durante el sueño que reflejan el estrés oxidativo producido por esta enfermedad, realizando un cuestionario clínico, una polisomnografía convencional y una exploración física protocolizados. **Resultados.** De los 1.744 pacientes, 483 (27,7%) tenían niveles de GGT ≥ 40 UI/L. Éstos eran más jóvenes, más obesos, con un patrón de distribución de la grasa corporal más central, consumían más gramos de alcohol por día, presentaban un perfil bioquímico más desfavorable y mostraron un mayor número de eventos respiratorios y alteraciones oximétricas más intensas en el sueño. **Conclusiones.** Podemos deducir que los niveles de GGT se relacionan de forma significativa con los parámetros polisomnográficos que definen al SAHS y su gravedad, relación que parece deberse a la coexistencia de otros factores asociados, sobre todo la obesidad central, más que a las alteraciones respiratorias propias de la enfermedad.

37.

Consulta de sueño de niños del Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Virgen de las Nieves de Granada

Iznaola Muñoz MC, Ruiz Serrano L, Ruiz García J, Paniagua Soto J

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

Introducción. La demanda creciente de una consulta monográfica de alteraciones de sueño en niños procedente de especialidades como ORL, cirugía maxilofacial o neuropediatría impulsó la necesidad de diferenciarla de la consulta de adultos existente en nuestro servicio desde 1998. Planteamos el análisis realizado respecto a las características de la población atendida en primera consulta en la misma desde su creación en enero de 2010. **Pacientes y métodos.** Se analiza edad, sexo, procedencia, peticionario, motivo de consulta, pruebas complementarias, diagnóstico y seguimiento de 80 niños. **Resultados.** La agenda de la consulta de sueño infantil está disponible los últimos jueves de mes y en ella se atienden 3-4 primeras consultas y 2-3 revisiones. La edad se encuentra comprendida entre 15 meses y 16 años, 67,5% varones. Se atienden niños procedentes fundamentalmente de Granada y su distrito (70%), pero también de otras provincias andaluzas. Los médicos peticionarios son: 28,75% de ORL, 17,5% de pediatría, 16,25% de neuropediatría, 15% de neumología y 22,5% de otros servicios (odontostomatología, salud mental, cirugía maxilofacial, cardiología...). Motivo de consulta/diagnóstico de sospecha: 62,5% SAHS, 13,75% insomnio y 23,75% otros (narcolepsia, síndrome de piernas inquietas, trastorno del ritmo circadiano...). Al 87,5% de los niños se le solicitó algún tipo de prueba complementaria (70% PSG nocturna, 14,28% PSG nocturna-test de latencias múltiples, 15,7% EEG basal, EEG tras privación o vídeo-EEG). El 19,75% fueron diagnosticados de SAHS, de los cuales el 47,36% reciben tratamiento con CPAP nasal y el resto algún tipo de cirugía (adenoidectomía o adelantamiento mandibular lo

más frecuente). Dos niños han sido diagnosticados de narcolepsia, una niña tiene síndrome de piernas inquietas, dos roncopatía de probable origen benigno y en el 22,5% se ha podido descartar razonablemente el diagnóstico de sospecha de SAHS. **Conclusiones.** La consulta monográfica de alteraciones de sueño en niños permite mejor atención, control y seguimiento de la población infantil con los mencionados trastornos.

38.

Niña de 10 años con imposibilidad para despertar

Iznaola Muñoz MC, Ruiz Serrano L, Ruiz García J, Paniagua Soto J

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

Introducción. La imposibilidad y dificultad para despertar es un signo que puede aparecer en diversos trastornos de sueño en la población infantil: retraso de fase, insomnio, síndrome de piernas inquietas, mala higiene de sueño, o secundario a alteraciones médicas tales como las psiquiátricas. En ocasiones, puede ser la primera manifestación de dichos trastornos. **Caso clínico.** Niña de 10 años, ingresada con diagnóstico de sospecha de epilepsia por presentar episodios diarios durante el sueño consistentes en hipotonía, habla repetitiva e imposibilidad para despertarse. Durante el ingreso se realizaron varios estudios EEG y RM craneal. Se instauró tratamiento con valproato, sin modificaciones en la clínica, por lo que se suspendió tratamiento y fue dada de alta con el diagnóstico de parasomnia. Es remitida a consulta de sueño por persistencia de imposibilidad para despertar, con el consiguiente absentismo escolar y mal rendimiento. En la historia, la madre refiere que la niña realiza movimientos llamativos de ambas extremidades durante la noche. Se solicita polisomnograma con test de latencias múltiples, niveles de hierro sérico y ferritina, y actigrafía. Tras la realización del polisomnograma y el test de latencias múltiples se descartan narcolepsia y síndrome de apnea/hipopnea del sueño, obtenien-

do únicamente un leve aumento del índice de movimientos de piernas en ambas extremidades. La actigrafía mostró en todos los ritmos registrados signos sugerentes de la existencia de un retraso de fase. Ante los hallazgos de síndrome de piernas inquietas y retraso de fase, se instaura tratamiento con Rivotril[®], dos gotas 15 minutos antes de acostarse, con buen resultado, disminuyendo la dificultad para despertarla y en consecuencia mejorando su rendimiento escolar. **Conclusiones.** La forma de presentación del síndrome de piernas inquietas en la infancia a veces resulta peculiar, por lo que en niños con insomnio de conciliación e imposibilidad para despertar, es una entidad clara a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial.

39.

Efecto del implante de electrodos cerebrales profundos sobre el sueño en un sujeto con trastorno obsesivo compulsivo grave

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

Neurofisiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El trastorno obsesivo compulsivo (TOC) es una patología psi-

quiátrica común (prevalencia del 2-3%) típicamente crónica. Los casos graves presentan, además de los síntomas psiquiátricos, alteraciones en la arquitectura del sueño y otras anomalías como insomnio de inicio y mantenimiento, retraso de fase, descenso de eficiencia, etc. **Caso clínico.** Varón de 36 años, obeso y con dislipemia, sin hábitos tóxicos, diagnosticado de TOC a los 13 años, con múltiples ingresos por ideaciones suicidas y refractario a todo tipo de tratamiento farmacológico y psicoterapéutico. Escala de Yale-Brown (TOC): 30. Escala de Hamilton: 23 (depresión) y 17 (ansiedad). Escala de Young (manía): 3. Escala de Paykel (ideación suicida): positiva en los cinco ítems. Se decide realización de implante bilateral de electrodos cerebrales profundos en cápsula interna, estriado ventral y núcleo *accumbens*, según criterios de inclusión para esta cirugía, con posterior colocación de neuroestimulador modelo Vantage (Boston[®]). Tres meses después se objetiva gran mejoría clínica de los síntomas psiquiátricos. La polisomnografía (PSG) prequirúrgica mostró una gran desestructuración de la arquitectura, con ausencia total de sueño REM y aumento de proporción de sueño N1 y N3 a expensas de la fase N2. En la PSG posquirúrgica se evidenció una normalización parcial pero evidente de la arquitectura, con aparición de sueño REM formando dos ciclos de sueño completos, y una pro-

porción entre las fases de sueño no REM dentro de los límites fisiológicos.

Conclusiones. La implantación de electrodos cerebrales profundos es una opción viable y eficaz, aunque no exenta de riesgo quirúrgico, en los casos de TOC grave refractario a tratamientos convencionales (farmacológico y psicoterapéutico), que mejora tanto la clínica psiquiátrica como la arquitectura y demás parámetros de sueño. Nuestros resultados son superponibles a los descritos en la bibliografía.

40.

¿Asistolia en sueño REM?: dos pacientes afectos de síndrome de apnea/hipopnea del sueño con persistencia de pausas cardíacas tras aplicación de CPAP

Hoyo Rodrigo B, López Gómariz E, López Fornas F

Neurofisiología Clínica. Hospital Lluís Alcanyis. Xàtiva.

Introducción. La asistolia en sueño REM consiste en la presencia de pausas sinusales prolongadas, de duración superior a 2,5 s, pudiendo superar los 15 s. Las pausas sinusales aparecen autolimitadas a la fase de sueño REM. Guilleminault la describió en 1984, con escasas publicaciones médicas. El estudio polisomnográfico (PSG) nocturno muestra pausas cardíacas

sinusales relacionadas con periodos de sueño REM fásicos, que no se asocian a eventos respiratorios ni *arousals* electroencefalográficos. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 44 años con enfermedad de Parkinson. Remitido a neurofisiología por sospecha de síndrome de apnea/hipopnea del sueño (SAHS). PSG: IAH = 86. Presión CPAP: 12 mb. Presencia de episodios de asistolia en fase REM (duración de hasta 6,5 s). Ecocardiografía normal. *Holter* cardíaco: alguna pausa cardíaca nocturna. El paciente aceptó implantación de marcapasos cardíaco. Caso 2: varón de 38 años, médico. Clínica de SAHS: acusada somnolencia. Disfunción eréctil. No comorbilidad. PSG: IAH = 97. Presencia de pausas cardíacas en sueño REM que persistían con aplicación de CPAP (hasta 5,4 s de duración) no asociadas a eventos respiratorios. Estudio cardiológico/ecocardiograma normal. Pendiente de *Holter*. El paciente quiere marcapasos. Ambos casos están bien documentados, con estudio PSG e imágenes expresivas de la asistolia en sueño REM. **Conclusión.** La asistolia en sueño REM es infrecuente, se atribuye a fenómenos fásicos de fase REM asociado a tono vagal exacerbado y se detecta mediante estudio PSG. En nuestros pacientes, la detección ha sido de forma casual en relación a estudio por SAHS. Suele indicarse implantación de marcapasos cardíaco, pero se desconoce su potencial peligrosidad.