

VI Reunió de les Societats Catalanes de Neurofisiologia Clínica i Electromiografia

Barcelona, 23 de mayo de 2014

ELECTROMIOGRAFÍA

1.

Síndrome del cuadrilátero bilateral con afectación exclusiva del músculo *teres minor*. Hallazgos en estudios de neuroimagen y electromiografía: a propósito de un caso

B. García Parra, A. León Jorba, O.C. Banea, N. Álvarez López-Herrero, J. Ares Vidal, J. Monfort Faure, J.M. Espadaler Gamissans

Servicio de Neurología. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona.

Introducción. El síndrome del cuadrilátero está causado por la compresión de la arteria circunfleja humeral posterior y el nervio axilar o una de sus ramas principales en el espacio cuadrilátero. Suele presentarse en adultos jóvenes que realizan movimientos dinámicos repetitivos. Se ha descrito con afectación única del músculo *teres minor*. La clínica típica es dolor difuso y fluctuante alrededor del hombro y parestias en las extremidades superiores, sin localización dermatómica. El diagnóstico suele realizarse mediante clínica y hallazgos radiológicos. El estudio electromiográfico del músculo *teres minor* no se suele realizar de manera rutinaria ya que supone un reto por su pequeño tamaño y proximidad al infraespinoso. **Caso clínico.** Varón de 50 años, diestro y jardinero de profesión, sin antecedentes patológicos destacables. En 2004 inició dolor en el hombro derecho, y posteriormente izquierdo, que se exacerbaba con la rotación externa y la abducción del hombro, asociado a parestias en el territorio cubital bila-

teral. A lo largo de su evolución se realizaron numerosos estudios electromiográficos. Fue diagnosticado de neuropatía cubital bilateral y síndrome del túnel carpiano. Posteriormente, acudió a nuestra consulta por evidencia en la resonancia magnética del hombro izquierdo de una rotura del *labrum* posteroinferior con quiste paralabral asociado, signos de denervación subaguda crónica en el músculo *teres minor* y ligeros signos de infiltración grasa en la parte posterior del deltoides. En el estudio electromiográfico se objetivaron signos de denervación aguda en el músculo *teres minor* bilateral de predominio izquierdo, con patrones de contracción de tipo neurógeno y unidades motoras de reinervación. **Conclusión.** El estudio electromiográfico del músculo *teres minor* es recomendable en pacientes con sospecha de síndrome del cuadrilátero para llegar a un diagnóstico preciso y tratamiento precoz, pudiendo evitarse así retrasos como en el caso de este paciente.

2.

Descargas repetitivas complejas aisladas en el músculo iliopsoas. Descripción de tres pacientes

A. León, O. Banea, A. Delgado, A. Principe, B. García, N. Álvarez, M.A. Rubio

Servicio de Neurología. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona.

Introducción. Las descargas repetitivas complejas (DRC) son un hallazgo electromiográfico poco frecuente y su significado es debatido. Se pueden observar en pacientes con patología neuromuscular tanto de origen muscular como en la neurona motora. Se ha postulado que son más frecuentes

en procesos crónicos y pacientes diabéticos. Las DRC pueden detectarse de forma aislada, sin otros signos de actividad espontánea, en el músculo iliopsoas, ya que su localización anatómica y función hacen que el propio músculo y los ramos que lo inervan sean más susceptibles a la irritación mecánica crónica. Describimos tres casos de descargas aisladas en el músculo iliopsoas. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 49 años con antecedentes de diabetes mellitus, remitida por debilidad muscular de predominio proximal. En el estudio electromiográfico se evidenció una polineuropatía muy leve y DRC en ambos iliopsoas. Caso 2: mujer de 50 años con antecedentes de síndrome del túnel carpiano bilateral y neuropatía cubital derecha, que acudió por dolor en la cadera y lumbar derecho, irradiado por la cara interna del muslo. En el estudio electromiográfico se evidenciaron DRC en ambos iliopsoas. La resonancia magnética mostró una discopatía degenerativa lumbar más acusada en L4-L5 y L5-S1, con leve estrechamiento foramenal L4-L5 izquierdo. Caso 3: mujer de 55 años sin antecedentes patológicos, con clínica de dolor y debilidad fluctuante del miembro inferior izquierdo en relación con la deambulación, en el que se objetivó una estenosis grave de la arteria ilíaca izquierda que requirió *bypass*. Se realizó un primer electromiograma a las dos semanas de la clínica, que fue normal, y en los electromiogramas consecutivos se evidenciaron DRC aisladas en el músculo iliopsoas, con neurografía normal. **Conclusiones.** Las DRC en el músculo iliopsoas pueden detectarse como el único hallazgo en determinadas patologías, lo que indicaría una afectación más proximal en pacien-

tes con polineuropatía, una afectación radicular o una lesión isquémica plexilar lumbar, aunque también pueden evidenciarse en pacientes sin enfermedad neuromuscular, en los que hay que valorar su significado clínico-patológico. Ante el hallazgo de DRC en el músculo iliopsoas es recomendable investigar la patología neuromuscular subyacente.

ELECTROENCEFALOGRAFÍA Y SUEÑO

3.

Síndrome de Griscelli tipo 2 y afectación del sistema nervioso central: descripción neurofisiológica de dos casos

V. Thonon, E. Lainez Samper, M. Vicente Rasoamalala, A. Martínez de la Ossa, T. Minoves, J. Conill

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

Introducción. El síndrome de Griscelli tipo 2 es una enfermedad genética descrita inicialmente en dos niños con albinismo parcial, infecciones piógenas y episodios de fiebre, neutropenia y trombocitopenia. Posteriormente se reconoció la afectación del sistema nervioso central (SNC) por linfohistiocitosis hemofagocítica. Las características radiológicas son variables e inespecíficas. Describimos las características evolutivas del electroencefalograma y los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC) en dos niños. **Casos clínicos.** Caso 1: niña de 6 años con diagnóstico gené-

tico y afectación local del SNC, referida para trasplante de progenitores hematopoyéticos. Un mes después reingresó por disminución del nivel de conciencia y movimientos oculares, evidenciándose hemorragia de la lesión mediante tomografía computarizada. En el electroencefalograma se objetivó actividad lentificada y de bajo voltaje, de predominio izquierdo, y los PEATC mostraron un tiempo de conducción central prolongado. Tras drenaje quirúrgico y reabsorción del sangrado, presentó una leve mejoría electroclínica y se mantuvo estable hasta su derivación al centro de origen. Caso 2: niña de 4 años con diagnóstico genético y afectación difusa del SNC, derivada para control de estado epiléptico. En el electroencefalograma se evidenciaron crisis focales temporales izquierdas. Se inició quimioterapia intratecal y se indujo coma barbitúrico, obteniéndose un patrón de brote-supresión, reincidencia de crisis y anomalías intercríticas multifocales, así como un tiempo de conducción central prolongado en los PEATC. Progresivamente se observó una mejoría electroclínica. **Conclusiones.** En los pocos casos descritos en la bibliografía se observan diferentes hallazgos electroencefalográficos que corresponden a la variabilidad de afectación del SNC en la linfohistiocitosis hemofagocítica. La realización de pruebas neurofisiológicas seriadas puede ser útil en la valoración evolutiva, pronóstica y de respuesta terapéutica.

4.

Actividad focal delta polimórfica en una paciente con epilepsia sintomática por fístula arteriovenosa pial frontal complicada con un hematoma intraparenquimatoso

N. Álvarez López-Herrero, O. Banea, A. León Jorba, I. Álvarez Guerrico, M. Bonet, B. García Parra, A. Príncipe, I. Royo de Mingo

Servicio de Neurología. Sección de Neurofisiología Clínica. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción. Las lesiones intraparenquimatosas (tumores, procesos infec-

ciosos, hemorragias intracraneales, etc.) se suelen traducir en el electroencefalograma (EEG) en forma de lentificaciones focales generalmente en rango delta, con reacción atenuada a la apertura y cierre ocular, distribución asimétrica y habitual preservación del ritmo predominante posterior. Presentamos una paciente con un sangrado intracraneal y los resultados del EEG. **Caso clínico.** Niña de 11 años, sin antecedentes patológicos de interés, que acudió a urgencias por un cuadro de crisis convulsiva nocturna tonicoclónica generalizada, acompañada de vómito y relajación del esfínter vesical. Refería cefalea frontal de menos de 24 horas de evolución, con rinorrea y fiebre, que se orientó como sinusitis y se trató de manera sintomática. Dada la clínica sin focalidad neurológica, se solicitó un EEG como primera opción, al ser una paciente en edad pediátrica, donde destacaba un patrón de actividad formada por ondas delta polimórficas, casi continua, de proyección frontal izquierda. Se aconsejó repetir la prueba para definir el origen de los hallazgos electroencefalográficos. Este segundo EEG conservaba el patrón de enlentecimiento frontal izquierdo, compatible con disfunción neuronal focal a ese nivel, por lo que se solicitó una tomografía computarizada craneal que objetivó la presencia de un hematoma reciente frontobasal izquierdo. Tras una arteriografía, se confirmó la presencia de una fístula arteriovenosa pial, que requirió tratamiento quirúrgico. **Conclusiones.** La cefalea constituye un motivo de consulta frecuente en la edad pediátrica que, sin embargo, no suele asociarse a lesiones subyacentes. Dado que el EEG es una herramienta bien tolerada, indolora y no invasiva, debe considerarse como una herramienta diagnóstica útil que puede orientar a la necesidad de realizar pruebas de neuroimagen, sobre todo en niños y jóvenes.

5.

Movimiento periódico de las piernas de manifestación unilateral derecha en un paciente con sospecha de parkinsonismo y DaTScan con neurodegeneración presináptica de los ganglios basales

O.C. Banea^a, A. León Jorba^a, B. García Parra^a, A. Príncipe^a, M. Suárez Piñera^b, A. Mestre Fusco^b, L. Planellas Giné^a, V. Puente Pérez^a, I. Lambarri San Martín^c

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Medicina Nuclear. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona. ^cServicio de Neurofisiología. Hospital Universitario de Cruces. Bilbao.

Introducción. El movimiento periódico de las piernas (MPP) durante el sueño se define como un movimiento repetitivo, estereotipado, regular e involuntario de las piernas durante esa fase. Consiste en la dorsiflexión del pie, flexión de la rodilla o cadera. Ocurre normalmente en la fase no REM y suele ser bilateral. Existen escasas publicaciones de MPP unilateral en la bibliografía. Se han publicado casos de MPP unilateral como pródromo en un caso con accidente cerebrovascular estriatocapsular, tras lesiones vasculares contralaterales como protuberancia, corona radiada, cápsula interna, área lenticuloestriada bilateral o asociado a degeneración corticobasal. Presentamos un paciente con sospecha de parkinsonismo y MPP unilateral derecho. **Caso clínico.** Varón de 59 años, diagnosticado a los 55 años de enfermedad de Parkinson de tipo rigidoacínético de predominio derecho con respuesta a levodopa. Al año de iniciar el tratamiento presentó fluctuaciones motoras y no motoras con *off* matutino y fenómeno de deterioro de fin de dosis, síndrome ansioso-depresivo y trastorno del sueño, orientado inicialmente como un síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS). Fue remitido para estudio videopolisomnográfico por sospecha de trastorno de conducta del sueño REM. La SPECT cerebral con FPCIT-123 o ioflupano DaTScan puso de manifiesto una moderada-grave hipocaptación en am-

bos putámenes y en el caudado izquierdo, traduciendo una hipoactividad dopaminérgica presináptica bilateral y de predominio izquierdo compatible con un síndrome parkinsoniano (enfermedad de Parkinson frente a parkinsonismo plus). El hipnograma y el análisis videopolisomnográfico mostraron una macroestructura del sueño formada de tres ciclos de sueño fragmentado, con periodos de vigilia intrasueño y sin criterios de SAHOS. Destacaba la presencia de MPP unilateral derecho (índice medio: 19,75/h) que, por su aparición en la fase REM (en periodo de supuesta atonía muscular) y junto con la clínica del paciente, era sugestivo de trastorno de conducta del sueño REM. **Conclusiones.** La neurodegeneración de estructuras de los ganglios basales y el MPP unilateral contralateral sugiere que la pérdida de inhibición de vías motoras centrales descendentes con origen en el córtex o los ganglios basales forma parte de la patogénesis de este movimiento de sueño, como han sugerido algunos autores al relacionar MPP unilateral con degeneración corticobasal objetivada mediante tomografía por emisión de positrones. Este trabajo es el primero que describe la asociación de neurodegeneración presináptica de los ganglios basales objetivada con DaTScan y MPP unilateral presente en las fases no REM y REM de sueño en un paciente con enfermedad de Parkinson.

POTENCIALES EVOCADOS, EMT, MIO

6.

Cambios neurofisiológicos de la respuesta simpática cutánea tras la estimulación cortical magnética transcraneal y navegada en sujetos sanos

M. Tarrés^a, J.M. Espadaler^b, A. León^b, O. Banea^b, A. Príncipe^b, S. Estaún^a

^aFacultad de Psicología. Universitat Autònoma de Barcelona. ^bServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción. Algunos autores encontraron que, mediante la estimulación magnética transcraneal (EMT) de la corteza cerebral, se podía obtener respuesta simpática cutánea, que consiste en un cambio de la resistencia eléctrica de la piel tras la expulsión de una gota de sudor y es una medida de la activación del sistema nervioso autónomo (SNA). La topografía y conectividad del SNA no se conoce con exactitud, pero se han propuesto una serie de estructuras subcorticales que podrían formar parte de la red central autónoma. En este estudio hemos investigado la contribución del sistema nervioso central a la respuesta simpática cutánea mediante EMT navegada del córtex cerebral, determinando en qué zonas corticales se obtiene dicha respuesta. **Sujetos y métodos.** Hemos medido la respuesta simpática cutánea y la respuesta motora en la mano derecha en cinco voluntarios diestros sanos. Mediante EMT navegada del área motora central (*hot spot*) del músculo *abductor pollicis brevis*, hemos estimulado tres puntos siguiendo cada dirección cardinal (arriba, abajo, posterior y anterior) con una intensidad del 10% por encima del umbral motor en reposo. **Resultados.** A medida que las estimulaciones se alejan del *hot spot* del *abductor pollicis brevis*, la amplitud de la respuesta simpática cutánea disminuye de forma estadísticamente significativa en cada dirección, excepto cuando las estimulaciones son en la dirección anterior (área premotora). **Conclusiones.** Este hecho sugiere que las estructuras centrales conectadas al SNA pueden incluir las áreas premotora y motora sin poder definir actualmente el lugar que estas estructuras ocupan dentro de la red biológica neu-

ronal. Su distribución somatotópica sugiere una conexión directa de las neuronas piramidales motoras con los centros autonómicos simpáticos cerebrales.

7.

Déficit sensitivomotor en un paciente con cirugía de columna lumbar y monitorización intraoperatoria normal

K. Rahnama^a, J.L. Seoane^a, D. Moncho^a, F. Pellisé^b, A. García de Frutos^b, S. de la Torre^a, M. Gratacós^a, N. Raguer^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Traumatología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. El objetivo de la monitorización quirúrgica es definir el momento, topografía y naturaleza de la lesión neurológica para entender sus mecanismos y realizar las correcciones necesarias para evitarla. Presentamos un caso para resaltar que las complicaciones neurológicas también pueden producirse en el postoperatorio inmediato. **Caso clínico.** Paciente de 64 años que requirió intervención en el segmento L1-S1. Se monitorizaron vías somestésicas (potenciales evocados sensitivos de ambos CPI), vías motoras (potenciales evocados motores tras estímulo eléctrico cortical y registro bilateral en cuádriceps, tibial anterior, *abductor hallucis* y esfínter anal) y raíces L2-S4 mediante registro electromiográfico continuo de dichos músculos, sin observarse cambios significativos durante todo el proceso quirúrgico. La exploración tras el periodo de sedación evidenció una paresia de cuádriceps y parálisis del tibial anterior derechos. A los siete días se observó un retraso de los

potenciales evocados sensitivos de la pierna derecha y una caída de amplitud del CMAP de tibial anterior tras estímulo central y periférico, con sensitivos periféricos conservados. **Conclusiones.** La monitorización intraoperatoria y los estudios electrofisiológicos posteriores permitieron definir el momento de la lesión y su topografía radicular, situándolo en el postoperatorio inmediato. Esta información ayudó a tomar decisiones terapéuticas sobre el caso y a revisar los protocolos de cuidados postoperatorios.

8.

Estudio de función inter-neuronal a través de inhibición y facilitación intracortical mediante estimulación magnética transcraneal en el síndrome de Down

A. Principe^a, A. León^a, O. Banea^a, B. García^a, N. Álvarez^a, R. de la Torre^b, J.M. Espadaler^a

^aServicio de Neurología. Sección de Neurofisiología. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. ^bNeuropsicofarmacología. IMIM. Parc de Salut Mar. Barcelona.

Introducción. El síndrome de Down (SD) es la enfermedad genética más comúnmente asociada a retraso mental. Los ratones Ts65Dn, un modelo de animal útil para el estudio de la enfermedad, presentan alteraciones de las interneuronas inhibitorias que comportan disfunciones cognitivas rescatables con el bloqueo farmacológico de todos los receptores GABA_A. Existen varios protocolos de estimulación magnética transcraneal (EMT) para estudiar la excitabilidad cortical y la inhibición-facilitación intracortical (IIC-

FIC) con estímulos acoplados infrasupraumbrales, y la facilitación mediante estímulos supraumbrales acoplados (*I-wave*). Los pacientes con mutación del receptor GABA_A que se asocia a epilepsia generalizada presentan una reducción de la IIC y un aumento de la FIC. Por el contrario, la administración de fármacos gabérgicos reduce tanto la FIC como los picos *I-wave*. En la actualidad, pocos estudios han considerado estas variables para el diseño de ensayos de medicamentos o para el seguimiento de pacientes con SD. **Sujetos y métodos.** Estudiamos 24 sujetos con SD no epilépticos (12 mujeres, edad media: 24,5 años) y los comparamos con 20 sujetos sin SD de edad y sexo comparables. En cada individuo se registraron umbral motor en reposo del músculo *abductor pollicis brevis* como medida de excitabilidad cortical; IIC-FIC a 3, 5, 10 y 15 ms de intervalo entre pulsos; e *I-wave* desde 1 ms hasta 3,4 ms de intervalo entre pulsos con incrementos de 0,2 ms. **Resultados.** No hubo diferencias significativas de excitabilidad cortical entre ambos grupos. Los pacientes con SD mostraron un aumento estadísticamente significativo de la FIC en el protocolo de IIC-FIC tanto a los 10 ms como a los 15 ms. Se observó también un aumento de los picos de *I-wave* que llegó a ser significativo sólo a 1,4 ms. **Conclusiones.** Nuestro estudio podría sugerir un mal funcionamiento del sistema gabérgico, ya que los resultados son similares a los comunicados en pacientes con mutación de GABA_A. Sin embargo, se necesita más investigación para resolver este problema. Este es el primer trabajo que aborda un estudio funcional de interneuronas en pacientes jóvenes con SD mediante EMT.