

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

Castellón, 16 de mayo de 2014

1.

Afasia adquirida en la infancia. Correlación electroencefalográfica en cuatro casos

Vázquez Alarcón P, San Nicolás Fuertes D, Henríquez Díaz K, Ortigosa Gómez S

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

Introducción. El síndrome de Landau-Kleffner se caracteriza por una afasia adquirida y alteraciones electroencefalográficas, asociadas en muchos casos a crisis epilépticas y alteraciones en la conducta. **Casos clínicos.** Se presenta la revisión retrospectiva de cuatro casos de afasia adquirida en la infancia del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca y su correlación electroencefalográfica durante el diagnóstico y evolución. El diagnóstico fue entre los 3 y 5 años, en niños sin antecedentes de interés y con neuroimagen normal. En vigilia, el electroencefalograma mostró una focalidad en tres casos de forma bilateral (áreas temporales, centrotemporales y parietotemporooccipitales); el sueño favoreció tanto la frecuencia como la tendencia a la generalización de las anomalías, llegando a abarcar más del 85% del sueño lento en dos casos. En el cuarto paciente, la focalidad electroencefalográfica fue únicamente sobre la región temporal del hemisferio izquierdo, favoreciéndose acusadamente durante el sueño, aunque sin tender a la difusión. Tres pacientes comenzaron con crisis epilépticas. En dos casos, el electroencefalograma se normalizó tras el tratamiento (clínicamente uno de ellos ha evolucionado con secuelas), y los otros dos casos están pendientes de nuevos estudios. **Conclusio-**

nes. Se discute sobre la diferente presentación eléctrica durante el sueño en estos pacientes, si se trata de la misma enfermedad en diferentes estadios o si podría incluirse dentro de otras patologías como el estado de mal eléctrico durante el sueño.

2.

Asociación entre el trastorno de conducta del sueño REM y las enfermedades neurodegenerativas

Barreda I, Ghinea A, Ortega JJ, Gomis AJ, Pinzón J, Ruiz P

Servicio de Neurofisiología Clínica. Unidad de Trastornos del Sueño. Hospital Universitario General de Castellón.

Introducción. El trastorno de conducta del sueño REM (TCSR) define una falta de atonía durante el sueño REM, acompañada de conductas motoras vigorosas y pesadillas. Se ha descrito una asociación entre su aparición y el posible desarrollo, años después, de diversos trastornos neurodegenerativos, como la enfermedad de Parkinson (EP), la demencia por cuerpos de Lewy (DCL), la atrofia multisistémica (AMS) o la enfermedad de Alzheimer (EA). **Objetivo.** Determinar, en una muestra obtenida en nuestro hospital, la prevalencia de dichas enfermedades en los pacientes diagnosticados de TCSR en la Unidad de Trastornos del Sueño del Hospital Universitario General de Castellón. **Pacientes y métodos.** Revisión de la historia clínica de los pacientes diagnosticados de TCSR en nuestra Unidad de Sueño (años 2005-2013). **Resultados.** De 51 pacientes con TCSR, todos mayores de 50 años, 23 fueron diagnosticados de una enfermedad neurodegenerativa en el se-

guimiento (45,1%): 12 de EP; ocho, deterioro cognitivo leve; cinco, EA; dos, DCL, y ninguno de AMS (en ocho pacientes coexistían al menos dos diagnósticos). Veintiocho pacientes no presentan en la actualidad ninguno de los diagnósticos previos y podría tratarse de casos de TCSR idiopático. En cuanto a sexos, 35 eran varones (68,6%). Cinco fallecieron en el seguimiento. **Conclusiones.** En nuestra serie, el 45,1% de los pacientes con TCSR presentaban neurodegeneración. Los resultados obtenidos concuerdan en frecuencia y epidemiología con los descritos en la bibliografía. Los datos son transversales, por lo que el porcentaje puede incrementarse a medio-largo plazo. Resulta fundamental el seguimiento de los pacientes con TCSR para intentar diagnosticar de manera precoz la neurodegeneración, lo que puede servir de base para investigaciones futuras en cuanto a neuroprotección.

3.

Características del electroretinograma y utilidad en el diagnóstico de retinosis pigmentaria

Quintero Hernández K, Moliner Ibáñez J, Zalve Plaza G, Mazzillo Ricaurte A, Giner i Bayarri P, García Moreno S

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

Introducción. La retinosis pigmentaria es la causa de degeneración hereditaria más frecuente de la retina; se caracteriza por la pérdida primaria y progresiva de fotorreceptores. Sus etapas iniciales suelen manifestarse con una deficiente adaptación a la oscuridad o ambientes poco iluminados y

con una leve reducción del campo visual periférico. El diagnóstico es clínico, apoyado de signos característicos en el estudio de fondo de ojo y en las pruebas neurofisiológicas. Sin embargo, en etapas iniciales de la enfermedad y en portadores sanos, el estudio de fondo de ojo es normal. **Desarrollo.** El electroretinograma (ERG) expresa la actividad eléctrica de la retina; es un estudio objetivo de su función que permite identificar portadores sanos de la enfermedad, confirmar el diagnóstico en pacientes con alta sospecha clínica de retinosis pigmentaria con estudio de fondo de ojo normal, determinar el grado de afectación de fotorreceptores y valorar la evolución clínica de la enfermedad. **Conclusión.** El ERG es útil para valorar la evolución de la retinosis pigmentaria en todas sus fases: al inicio de la enfermedad, el ERG *ganzfeld* (o de campo completo), y en fases muy avanzadas, el ERG multifocal.

4.

Índice theta/beta como apoyo al diagnóstico de TDAH

Giner Bayarri P^a, Oviedo Montés T^a, Téllez Moreno R^b, Torres Caño N^c, Quintero Hernández K^a, García Moreno S^a, Chilet Chilet R^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. ^bServicio de Neurofisiología Clínica. Centro Médico Pozas. Bilbao. ^cServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Francisc de Borja. Gandía, Valencia.

Introducción. El trastorno por déficit de atención/hiperactividad (TDAH) es una entidad de elevada prevalencia. Su diagnóstico es evidentemente clínico, basado en criterios observacionales (DSM-IV-R), metodología some-

tida al sesgo subjetivo del agente evaluador. En los últimos años se han descrito nuevos métodos de diagnóstico neurofisiológico que están apoyando notablemente la seguridad diagnóstica y mejorando las indicaciones terapéuticas y el pronóstico de estos pacientes. La Food and Drug Administration estadounidense aprobó en junio de 2013 la utilización del primer dispositivo de diagnóstico neurofisiológico que, a través del procesamiento de las señales eléctricas cerebrales obtenidas del qEEG, apoyan el diagnóstico de TDAH. Concretamente, se emplea el índice potencia absoluta theta/potencia absoluta beta en regiones frontocentrales del *scalp* craneal. **Objetivo.** Validar este método diagnóstico en nuestra población. **Pacientes y métodos.** Muestra de 151 pacientes (edad media: 11,5 años), a los que se realizó una valoración clínica y neurofisiológica (criterios del DSM-IV-R, EEG, qEEG y cartografía cerebral, P300 auditivos y visuales, y tests atencionales psicofisiológicos auditivos y visuales). **Resultados.** Encontramos correlación entre el índice theta/beta en regiones frontocentrales (Cz) y los diferentes parámetros estudiados (criterios del DSM-IV-R, EEG, qEEG, latencia y amplitud P300 tanto para estímulos auditivos como visuales, y tests atencionales auditivos y visuales). **Conclusión.** En la muestra analizada, el índice theta/beta en regiones frontocentrales (Cz) se confirma como un buen método de soporte diagnóstico para el TDAH, de fácil obtención y sencillo procesamiento. Serán necesarios nuevos estudios que permitan generalizar estos hallazgos.

5.

Encefalitis crónica focal de Rasmussen: a propósito de un caso

Sánchez Monzó P, Ameave Y, Peñaranda N, Roldán M, Cors S, Cases P

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. La enfermedad de Rasmussen, también conocida como encefalitis crónica focal, se caracteriza por la inflamación crónica del cerebro

y sólo afecta a un hemisferio cerebral. Es una enfermedad poco frecuente, de probable origen inmunológico, que suele presentarse en la infancia, antes de los 15 años. Dada su baja prevalencia, se incluye en el grupo de los denominados 'síndromes epilépticos raros'. Descrita en 1958 por Theodore Rasmussen, representa una epilepsia parcial continua crónica progresiva de la infancia con deterioro mental y hemiparesia. **Objetivo.** Presentar un caso clínico con control evolutivo desde junio de 2009 hasta mayo de 2013, recogiendo los procedimientos diagnósticos, estudios neurofisiológicos y tratamiento. **Caso clínico.** Paciente de 6 años que ingresa en junio de 2009 en urgencias por crisis convulsivas repetidas, pérdida de conocimiento con relajación de esfínteres y movimientos tónicoclónicos de los miembros superiores e inferiores. Se solicita estudio de analítica convencional y serología vírica, TAC cerebral, EEG y RM. Es controlado en visitas posteriores mediante EEG y se constata un empeoramiento progresivo, con ingreso en urgencias en noviembre de 2009 por crisis nosocomial. Es valorado sucesivamente con RM y EEG de control, que evidencian el empeoramiento bioeléctrico cerebral. Finalmente, se ajustan las dosis y el tratamiento médico, con control de las dos intervenciones quirúrgicas realizadas en 2011 y 2013, estando pendiente una tercera intervención. **Conclusiones.** Se analiza un caso, la progresión de la enfermedad a pesar del tratamiento quirúrgico y el empleo de diferentes fármacos antiepilépticos, corticoides e inmunoglobulinas. Se constata la dificultad del control evolutivo y su tratamiento, que sigue siendo un reto hoy en día.

6.

Enfermedad de Kennedy: a propósito de un caso familiar

Urdanibia O^a, Chumillas MJ^a, Ciopat O^a, Díaz M^a, Frasset M^b, Cortés V^a, Millet E^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Introducción. La enfermedad de Kennedy, o amiotrofia bulboespinal, es una enfermedad rara de la motoneurona, de herencia recesiva ligada a X y causada por la expansión del triplete CAG del exón 1 del receptor androgénico. Se caracteriza por debilidad proximal, atrofia muscular y fasciculaciones. **Objetivo.** Describir los hallazgos electrofisiológicos en estos pacientes dado que se conoce la variabilidad fenotípica y el retraso en la sospecha diagnóstica, a pesar de la accesibilidad al marcador genético. **Pacientes y métodos.** Partimos de un estudio descriptivo de características clínicas y electrofisiológicas de tres pacientes de una misma familia con confirmación genética. Se evaluó a los pacientes en base a la historia clínica, exploración neurológica y valoración de las distintas pruebas complementarias. El estudio electrofisiológico consistió en electroneurografía con conducciones sensitivas y motoras de al menos tres nervios periféricos, respuesta F, estimulación repetitiva y electromiografía convencional de músculos proximales y distales, y cuantitativa en algunos de los casos. En tres pacientes se confirmó la sospecha diagnóstica con expansión del triplete CAG con más de 46 copias. **Resultados.** El motivo de consulta fue neuromiotonía en dos de los pacientes y pérdida de fuerza en una extremidad en el tercero. La queja inicial en todos fueron calambres y fatiga con el ejercicio. En la exploración neurológica destacaba arreflexia en dos de ellos, fasciculaciones en los tres y alteración sensitiva sólo en uno. Los resultados de los estudios electrofisiológicos mostraron en los tres pacientes signos compatibles de polineuropatía sensitivomotora axonal no dependiente de longitud, cambios neurogénicos crónicos con importante hiperexcitabilidad axonal y alteración de la transmisión neuromuscular en dos. **Conclusión.** Aunque el inicio de la enfermedad puede presentarse de forma heterogénea, lo que retrasa la sospecha diagnóstica, el estudio electrofisiológico es homogéneo, facilitando el reconocimiento temprano de esta patología.

7.

Importancia de la enfermería en las 'escuelas de CPAP'

Victorio Muñoz R^a, Torres Caño N^a, Peñaranda N^b, Tomás Galiana R^a, Torrecillas J^a, Moratalla I^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Francesc de Borja. Gandía, Valencia.
^bServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. Uno de los tratamientos con mejor coste-eficacia para el síndrome de apnea-hipopnea del sueño es la presión positiva continua en la vía aérea superior (CPAP). Estos pacientes, al menos inicialmente, necesitan una supervisión estrecha con el fin de poder adaptarse correctamente al tratamiento. De ahí radica la importancia de la creación de 'escuelas de CPAP'. **Desarrollo.** El funcionamiento de las 'escuelas de CPAP' consiste en la formación de un grupo de 8-10 personas, citadas junto a su pareja, a cargo de personal de enfermería especializado en el manejo de la CPAP. Con estos talleres, el paciente se familiariza con su patología y se relaciona con otras personas en su misma situación. Además de la terapia grupal en la que se presenta la CPAP, sus componentes y se explica su correcto uso y mantenimiento, existe un trato individualizado donde el paciente puede 'jugar' con ella y elegir la mascarilla adecuada a su caso, siguiendo los consejos del personal especializado, y fijar los parámetros de presión adecuados a cada paciente. Estas escuelas no sólo son útiles para el paciente, sino que también lo son para el sistema sanitario (empresas adjudicatarias y contratantes), ya que en un máximo de dos horas se puede completar la prescripción, instalación y formación de unos cinco pacientes, frente a las cuatro horas, más desplazamientos domiciliarios, que se realizarían en caso contrario. **Conclusión.** El correcto funcionamiento de las 'escuelas de CPAP' va a depender de la existencia de un personal sanitario correctamente formado, que instruya al paciente en el conocimiento de su patología y en los beneficios de la terapia, y ponga a su disposición la posibilidad de

disminuir los posibles efectos secundarios derivados del mismo, aumentando así la cumplimentación.

8.

Estado epiléptico en un paciente con síndrome de Rett

García Alonso L, Gómez Cárdenas CP, Moreno Candel J, López Bernabé R, Cuadrado Arronis JP, Maeztu Sardiña MC

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Reina Sofía-Morales Meseguer. Murcia.

Introducción. El síndrome de Rett es una alteración del neurodesarrollo que afecta a niñas y consiste en una pérdida de adquisiciones de lenguaje previamente aprendido, alteraciones en la marcha, estereotipias y pérdida de destreza manual. Además, suele asociar rasgos de espectro autista, trastornos respiratorios y crisis epilépticas. La mayoría de casos se deben a una mutación del gen *MECP2*. **Caso clínico.** Niña de 11 años, con diagnóstico previo de síndrome de Rett, en tratamiento crónico con valproato y zonisamida. Es traída al hospital por haber presentado una crisis generalizada tonicoclónica con torsión oculocefálica de duración prolongada (30 minutos). En las horas siguientes a la crisis, la niña permanece más desconectada de lo habitual. Según la familia, en los últimos meses parecía haber incrementado el número de crisis, que eran mucho más sutiles que la del ingreso. Se realizó un video-EEG, que mostró muy frecuentes crisis eléctricas y electroclínicas, con diferentes manifestaciones clínicas, compatibles con una situación de estado epiléptico. Se inició tratamiento antiepiléptico intravenoso, con posterior disminución del número de crisis objetivada en otro video-EEG de control. Una vez disminuyó el número de crisis, fue dada de alta, previa colocación de una sonda de gastrostomía por graves problemas de disfagia. **Conclusión.** El estado epiléptico en el síndrome de Rett no es una situación frecuente, pero sí lo son las crisis y también es frecuente el estado epiléptico durante el sueño.

9.

Estudio retrospectivo de la actigrafía en una unidad de sueño

Oviedo Montés T^a, Giner Bayarri P^a, Torres Caño N^b, Quintero Hernández K^a, García Moreno S^a, Mazzillo Ricaurte A^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.
^b Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Francesc de Borja. Gandía, Valencia.

Introducción. La actigrafía es una técnica complementaria no invasiva utilizada para el estudio del sueño. Mediante un pequeño sensor de movimiento, con apariencia de reloj, permite registrar los períodos de inactividad y la actividad diaria en los pacientes. La duración oscila entre un día y varias semanas. La información que confiere el actígrafo se analiza en combinación con la que proporciona el paciente mediante un diario de sueño. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo de 66 pacientes remitidos a la Unidad de Sueño por presentar insomnio, con predominio de pacientes de sexo femenino ($n = 42$; 64%) y edades comprendidas entre 17 y 75 años. La edad media de la muestra de pacientes era de 44,37 años, y la mediana, de 47 años. **Resultados.** El actígrafo mostraba que la mayoría de los pacientes no presentaban insomnio. Sólo 15 pacientes (22,7%) tenían una prueba compatible con insomnio. De éstos, tres se encontraban asociados a alteración del sueño secundaria a trabajo por turnos, cinco eran compatibles con insomnio psicofisiológico, y a tres de ellos se les realizó una polisomnografía por elevada sospecha de síndrome de apnea-hipopnea del sueño. El diagnóstico más frecuente fue el de mala percepción del sueño ($n = 21$; 31,8%), seguido de mala higiene del sueño ($n = 16$; 24,2%). **Conclusión.** El diagnóstico correcto del insomnio es importante para evitar las polimedicaciones. La actigrafía es un método diagnóstico útil, económico y no invasivo que permite corroborar la gravedad de un insomnio, descartarlo, o bien sospechar otras patologías del sueño.

10.

Importancia de la electromiografía en el diagnóstico diferencial de polineuropatías desmielinizantes crónicas

Cánovas Casado ME, Molina León A, Sobrino Torrens R

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Santa María del Rosell. Cartagena, Murcia.

Introducción. Las polineuropatías desmielinizantes crónicas conforman un amplio grupo de patologías adquiridas y hereditarias que suelen asociarse a una serie de criterios electrofisiológicos que apoyan su diagnóstico. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 38 años, con debilidad paroxística en los miembros inferiores, en la que se hizo evidente, mediante el estudio electrofisiológico, la existencia de una polineuropatía desmielinizante, sensitivomotora crónica y asimétrica, con presencia de bloqueos de la conducción motora en las cuatro extremidades (síndrome de Lewis-Sumner). Caso 2: varón de 60 años, que comenzó con debilidad en la extremidad superior derecha que posteriormente se generalizó, observándose en el estudio neurofisiológico una polineuropatía desmielinizante motora crónica y asimétrica, con presencia de bloqueos de la conducción motora en las cuatro extremidades (neuropatía motora multifocal con bloqueos de la conducción). Caso 3: varón de 73 años, que acudió a la consulta por un cuadro de parestias crónicas en ambos pies y dificultad para la marcha, observándose en el estudio neurofisiológico una polineuropatía desmielinizante, sensitivomotora crónica y simétrica (polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica). Los diagnósticos se basaron en la clínica y otras pruebas complementarias. **Conclusión.** Los estudios neurofisiológicos resultan una herramienta fundamental a la hora de realizar el diagnóstico diferencial entre diversas patologías neurológicas.

11.

Monitorización intraoperatoria del nervio laríngeo recurrente durante la cirugía de la glándula tiroides

Torres Caño N^a, Victorio Muñoz R^a, Giner Bayarri P^b, Gómez Diago L^c, Escudero Torrella M^b, González García E^d

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Francesc de Borja. Gandía, Valencia.
^b Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.
^c Servicio de Anestesiología y Reanimación. Consorcio Hospital General Universitario. Valencia.
^d Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de Manises. Valencia.

Introducción. Una de las principales complicaciones de la cirugía de la glándula tiroides y paratiroides es la lesión del nervio laríngeo recurrente o inferior, por lo que la monitorización intraoperatoria resulta imprescindible para asegurar la integridad del nervio mediante su identificación durante la intervención. **Desarrollo.** Existen diferentes técnicas para la identificación del nervio por registro electromiográfico, bien por electrodos de aguja colocados en las cuerdas vocales o en los músculos tiroaritenoides, bien mediante electrodos de superficie colocados en el tubo endotraqueal. Este último es el más frecuentemente utilizado y es el que se realiza en nuestros hospitales, debido a la facilidad de montaje. Resulta fundamental la colaboración con el anestesista, que debe asegurar el buen contacto de los electrodos al realizar la colocación del tubo, además de garantizar la profundidad anestésica adecuada para que sea posible realizar la monitorización nerviosa. Para ello, se debe realizar un control neurofisiológico de la relajación muscular mediante estimulación repetitiva. La identificación del nervio laríngeo se puede realizar mediante estímulo directo a lo largo de la intervención para diferenciarlo de otras estructuras, así como al final de la intervención, junto con la identificación del nervio vago para asegurar su integridad. **Conclusiones.** La monitorización intraoperatoria del nervio laríngeo es una técnica sencilla y de bajo coste que debe ser realizada por personal experto y

resulta de gran ayuda para asegurar la integridad del nervio durante la intervención quirúrgica y para evitar complicaciones. Asimismo, la colaboración entre los distintos especialistas es imprescindible para el correcto tratamiento del paciente e interpretación de los resultados.

12.

Nuestra experiencia en monitorización del nervio facial en cirugía de implante coclear y mastoidectomía radical

García Moreno S^a, Escudero Torrella M^a, Quintero Hernández K^a, Oviedo Montés T^a, Moliner Ibáñez J^a, Dalmau J^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Otorrinolaringología.

Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

Pacientes y métodos. Revisión retrospectiva de 148 pacientes en los que se realizó una intervención de implante coclear o mastoidectomía radical por el Servicio de Otorrinolaringología de nuestro hospital, con monitorización neurofisiológica del nervio facial, entre los años 2001 y 2013. Mediante un equipo de cuatro canales y electrodos monopares de aguja se registró durante la cirugía la actividad electromiográfica continua de los músculos frontal, orbicular de los párpados, orbicular de los labios y mentoniano, con el fin de observar la posible aparición de descargas neuromiotónicas patológicas. También se realizó la estimulación del nervio facial en campo quirúrgico delimitando su trayecto, con el objetivo de evitar lesiones perioperatorias del nervio facial. **Resultados.** Se analizan y comparan los datos segmentados en función de la edad y sexo de los pacientes, el tipo de cirugía, los resultados y la evolución posterior.

13.

Síndrome compartimental crónico por ejercicio en el diagnóstico diferencial de la claudicación de la deambulación

Sánchez Monzó P, De Entrambasaguas M, Cors S, Roldán M, Peñaranda N, Cases P

Servicio de Neurofisiología Clínica.

Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. La claudicación de la deambulación es motivo de solicitud de estudio de electromiografía cuando los estudios vasculares son normales en una claudicación intermitente o cuando se sospecha una claudicación neurogénica por estenosis del canal lumbosacro. **Caso clínico.** Varón de 56 años, con un cuadro de cinco años de evolución de sensación de 'mordisco' en la pantorrilla medial izquierda al caminar 20 metros, que desaparecía cuando se detenía y reaparecía al caminar, sin trastornos sensitivos, debilidad subjetiva, lumbalgia irradiada o cambios de coloración o temperatura, aunque notaba la pantorrilla 'más gorda'. Reflejos musculotendinosos patelares normales, aquileos ausentes, pantorrilla izquierda con mayor volumen y tono que la contralateral, y hueco poplíteo libre. Electromiografía: conducciones sensitivas y motoras normales, onda F algo retrasada en el nervio tibial posterior izquierdo, signos de reinervación crónica secuelar en el gastrocnemio medial, con normalidad en el resto de S1-S2 y L3-L5. Se sugirió realizar una resonancia magnética por sospecha de un síndrome compartimental crónico por ejercicio (SCCE), la cual mostró un lipoma intramuscular en el espesor del músculo sóleo izquierdo de 27 x 45 mm, sin signos de complicación, e hipertrofia muscular global de la pantorrilla izquierda con respecto a la contralateral. **Conclusiones.** El paciente presentó una pantorrilla hipertrófica (compartimento posterior) con dolor de características isquémicas que aparecía con el ejercicio, y alteraciones electromiográficas crónicas locales, lo que parece compatible con un SCCE. El daño axonal puede causar hipertrofia muscular, y la lipomatosis diseminada, cambios difusos

de denervación-reinervación, pero no es el caso en este paciente. Quedaría por establecer el origen de la hipertrofia y el papel del lipoma en su aparición o el conflicto de espacio. Se debe considerar el SCCE en el diagnóstico diferencial de la claudicación de la deambulación.

14.

Diagnóstico de la epilepsia en edad pediátrica en un hospital comarcal. Utilidad del video-EEG

Casaña Pérez S

Hospital de La Plana. Villareal, Castellón.

El video-EEG aporta información valiosa en el proceso diagnóstico de las epilepsias: ayuda a detectar, caracterizar y cuantificar crisis epilépticas, a reconocer sus factores desencadenantes y a realizar un diagnóstico diferencial entre crisis epilépticas y no epilépticas. En la época neonatal y la edad pediátrica, existe una gran variedad de síndromes epilépticos. En el primer año de vida se concentra la incidencia más alta de epilepsia, 75-250 casos por 100.000 habitantes, cifra que se mantiene elevada hasta los 10 años. En 2012, el 80% de los pacientes epilépticos eran menores de 18 años. La rapidez en el diagnóstico y tratamiento de estas epilepsias es vital para evitar secuelas y garantizar el adecuado desarrollo del niño. En estos casos, el video-EEG aporta una información extra importantísima porque el niño raramente puede explicar lo ocurrido y los padres, en la mayor parte de ocasiones, debido al 'estrés del momento', son incapaces de reproducir con exactitud la crisis. Si a esto se añade que, en un hospital comarcal, la mayor parte de los neurofisiólogos clínicos no se encargan únicamente de una consulta, sino que otras técnicas absorben una gran cantidad de su tiempo, hace que, dentro de los medios de que se dispone, el video-EEG, junto a un personal de enfermería cualificado, sea una herramienta de diagnóstico indispensable para realizar registros de calidad que puedan ser supervisados y evaluados por el neurofisiólogo con el objetivo de realizar un correcto diagnóstico y posterior tratamiento.

15.

Tratamiento antiepiléptico en los niños

Smeyers Durá P

Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

El tratamiento de la epilepsia ha evolucionado de manera revolucionaria en los últimos 20 años, en que se ha producido una inflexión exponencial, pasando de disponer únicamente de cinco fármacos antiepilépticos (FAE) clásicos (fenobarbital, fenitoína, etosuximida, valproato y carbamacepina) a contar en la actualidad con 20 FAE más. Por tanto, decidir cómo iniciar el mejor tratamiento antiepiléptico y —más difícil aún— cómo asociar de forma más efectiva los FAE, se ha convertido en un reto que exige un análisis adecuado basado en la evidencia, pero también en la experiencia y probablemente, en el futuro, en la investigación que demuestre parámetros biológicos para adecuar el mejor tratamiento a cada paciente. No cabe duda de que el tratamiento debe ser lo más individualizado posible. Al respecto, a día de hoy se dispone de una serie de parámetros que ayudan a decidir sobre el tratamiento. En el caso de los niños se pondrá mucha atención en elegir opciones terapéuticas que sean respetuosas con la época de aprendizaje que representa la infancia. Es decir, fármacos cuyos efectos adversos no incluyan excesiva sedación ni efectos cognitivos predominantes. También se considerará el tipo de epilepsia y síndrome epiléptico que padece el niño. Los trastornos comórbidos, como puedan ser trastornos conductuales o trastorno por déficit de atención/hiperactividad, con gran prevalencia en la población de niños con epilepsia, también tendrán un peso importante en la toma de decisiones. Incluso con el mejor de los tratamientos, todavía existe un 30% de pacientes refractarios. Nuevas opciones terapéuticas, que incluyen nuevos mecanismos de acción como es la inactivación lenta de canales de sodio (lacosamida) o el bloqueo no competitivo de receptores AMPA (perampanel), podrían disminuir el gra-

do de refractariedad de estas epilepsias desde etapas más tempranas y garantizar una mejor calidad de vida.

16.

Tratamiento con toxina botulínica y control electromiográfico de las distonías

Maetz MC

Hospital Reina Sofía-Morales Meseguer.
Murcia.

Introducción. La toxina botulínica es la neurotoxina más potente conocida, producida por el *Clostridium botulinum*, bacteria gramnegativa que es el agente causal del botulismo. Su aplicación clínica se inicia en la década de los setenta, cuando empieza a inyectarse en músculos extraoculares, para el tratamiento del estrabismo, y se sugiere por primera vez su utilidad en el blefaroespasmio. **Desarrollo.** Hay dos tipos comercializados de toxina botulínica, tipo A y tipo B. La toxina botulínica es una proteasa constituida por dos cadenas que actúan presinápticamente. La cadena ligera es la activa: en el caso de la toxina botulínica tipo A, hidroliza la proteína SNAP-25, y en la de tipo B, la sinaptobrevin-2, impidiendo la liberación de acetilcolina, que conduce a la inactivación y degeneración de las uniones neuromusculares, lo que origina denervación química y parálisis flácida. El crecimiento de nuevas terminaciones axonales motoras, con aparición de nuevos receptores de acetilcolina y la formación de nuevas uniones neuromusculares, ocurrirá transcurridos 3-4 meses. El objetivo del tratamiento de las distonías con toxina botulínica es disminuir la actividad contráctil de los músculos hiperactivos, produciendo una debilidad selectiva mediante su denervación química parcial, transitoria y reversible. Esto permite disminuir o eliminar posturas y movimientos anormales y el dolor asociado, lo que favorece la funcionalidad, el tratamiento del paciente y su higiene. La IFCN, en su guía de buenas prácticas y recomendaciones basadas en la evidencia (2011), establece que la toxina botulínica tipo A es el tratamiento de elección para las

distonías primarias. Las toxinas botulínicas tipo A comercializadas son tres: onabotulinumtoxina A (Botox®), de Allergan (vial de 100 MU); abobotulinumtoxina A (Dysport®), de Ipsen (500 MU), e incobotulinumtoxina A (Xeomin®), de Merz Pharma (100 MU). Se comercializa una de tipo B: Neurobloc/Myobloc®, de Eisai Pharma (2.500-10.000 MU). La respuesta al tratamiento es variable y va a depender en gran medida del tipo de distonía. En la distonía cervical y el blefarospasmo es buena (75-90%), y leve en el calambre del escribiente. Los efectos adversos más importantes de la inyección intramuscular de toxina botulínica son disfagia —más frecuente en la distonía cervical (10-28%)—, disfonía, debilidad excesiva, boca seca, disnea, síntomas similares a la gripe, neuritis braquial, vértigos y, raramente, un cuadro de botulismo-like. El efecto adverso a largo plazo más importante es la aparición de resistencias (3-8%). **Conclusión.** ¿Es necesario el control electromiográfico de la inyección intramuscular de toxina botulínica? Dicho control permite una mejor localización del músculo diana, necesitándose dosis menores, con menor riesgo de efectos adversos y de tolerancia, lo que posibilita que el tratamiento sea más eficaz.

17.

Aplicación de las técnicas neurofisiológicas con toxina botulínica en el tratamiento del dolor lumbar crónico

Blanco T

Consorcio Hospital General Universitario.
Valencia.

Introducción. Los procesos musculoesqueléticos son la causa más frecuente de dolor, tanto agudo como crónico, y de discapacidad temporal o permanente. La consideración de la musculatura como origen de dolor se ha tenido en cuenta en los síndromes de dolor agudo, pero se le ha dado menos importancia en el dolor crónico. **Desarrollo.** Es frecuente que la afectación muscular en la patología crónica se añada a otros problemas como radiculopatías, síndromes facetarios o

instrumentaciones. Sin embargo, la no consideración de la musculatura como causa de dolor hace que numerosos pacientes se sometan a diversos tratamientos, algunos muy agresivos, con resultados frustrantes. Las lesiones musculares con frecuencia reúnen criterios de síndrome de dolor miofascial o síndrome miofascial, entidad descrita en 1992. Es un proceso muscular regional agudo o crónico, primario o secundario, muy prevalente e incapacitante, pero bastante desconocido, infradiagnosticado e infratratado, debido a que no se acompaña de alteraciones estructurales detectables con las pruebas complementarias de imagen o analíticas y con frecuencia se asocia a otros procesos musculoesqueléticos. Por tanto, sólo un minucioso examen físico y una exhaustiva historia clínica no aportarán su diagnóstico. **Conclusiones.** La introducción de las técnicas de bloqueo con toxina botulínica en los músculos profundos de la zona lumbar ha permitido mejorar los resultados del tratamiento de estos pacientes. Las técnicas neurofisiológicas pueden ser útiles en esta entidad clínica para hacer el diagnóstico diferencial con otras patologías que puedan simular un dolor miofascial crónico lumbar (neuropatía, radiculopatías, etc.) y, en caso de coexistir, valorar el grado de repercusión funcional de cada una de ellas. En la fase de tratamiento con toxina botulínica, las técnicas neurofisiológicas resultan útiles para localizar el grupo muscular a tratar y determinar el mejor punto motor para su infiltración, mejorando de este modo la eficacia del tratamiento.

18.

Presentación del ensayo clínico CMN/ELA en fase I/II. Hallazgos de los potenciales evocados somatosensoriales en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica

Izura V

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.
Murcia.

Objetivos. Presentar el ensayo clínico CMN/ELA en fase I/II, implante de células madre provenientes de médula ósea autóloga en médula espinal (ni-

vel D3-D4) en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en el Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, siendo intervenidos en esta primera fase 11 pacientes (febrero de 2007 a octubre de 2008). Igualmente se presentan y analizan los hallazgos de los potenciales evocados somatosensoriales (PESS) en los pacientes del ensayo. **Pacientes y métodos.** La ELA es una enfermedad degenerativa de las motoneuronas de etiología desconocida. Tiene una incidencia de 1-2,5 casos por 100.000 habitantes (800 nuevos casos al año en España), una supervivencia de 2-5 años desde su diagnóstico (muerte por infección o insuficiencia respiratoria) y no existe un tratamiento eficaz conocido (el riluzol no modifica los síntomas y alarga la supervivencia una media de seis meses). El propósito de este ensayo es analizar la seguridad y eficacia de la administración intramedular de células madre de médula ósea autólogas en el tratamiento de 11 pacientes con ELA. La intervención quirúrgica se realizó en quirófano programado con monitorización permanente de los potenciales evocados por neurofisiología. **Resultados.** Al realizar el estudio basal de los PESS de los miembros inferiores se obtuvieron resultados patológicos en seis pacientes (54,5%). Los PESS basales no se modificaron durante el acto quirúrgico, pero en diferentes tiempos de la evolución desaparecen en los 11 pacientes (100%). **Conclusiones.** Los hallazgos patológicos encontrados en los PESS de los miembros inferiores en pacientes con ELA en este ensayo se relacionan con su enfermedad de base. Estas conclusiones se están viendo ratificadas por los hallazgos obtenidos en la ampliación del ensayo (nueva fase) y por las nuevas teorías fisiopatológicas sobre la enfermedad.

19.

Potenciales evocados cognitivos en el reconocimiento de caras en el autismo

Valdizán Usón JR

Clínica Montpellier. Zaragoza.

Introducción. Existe un procesamiento especial para el reconocimiento de

caras distinto al empleado en el reconocimiento de objetos. La zona medial del giro fusiforme derecho muestra una mayor activación ante el procesamiento de caras, es el área fusiforme facial, aunque posiblemente la integridad del área occipital facial derecha le sea necesaria. **Desarrollo.** Un estímulo que apoya la existencia de una vía específica es el 'efecto de inversión de caras', definido como el proceso que muestra una mayor dificultad para el reconocimiento de caras invertidas que para otros objetos monorientados. El potencial P100 es el componente endógeno inicial en el procesamiento visual, un índice del procesamiento de características que, ante el estímulo de caras, muestra una menor latencia y una mayor amplitud que por la estimulación mediante objetos. Una respuesta más tardía, el componente negativo N170, también muestra una menor latencia en caras que en la inversión y objetos y su amplitud se incrementa cuando se invierten las caras, al generarse una mayor activación. El potencial evocado P200 no se afecta con la inversión, aunque aumenta su amplitud en regiones occipitales; posiblemente tenga una función de almacenamiento en memoria. El potencial N400 se puede utilizar en la discriminación de caras. La onda N170 en autistas muestra una latencia mayor en caras, similar a la respuesta de objetos, sin diferencia de latencias en la inversión de caras y mayor amplitud para el estímulo de objetos que para caras. El potencial N400 presenta retraso en las latencias, disminución de su amplitud y localización cortical anormal. **Conclusión.** Los potenciales evocados cognitivos facilitan la evaluación del reconocimiento de caras tanto en personas sanas como autistas al presentar respuestas distintas a estímulos específicos. A su vez, podrían utilizarse como parámetro objetivo en la evolución del autismo.

20.

Narcolepsia en la edad pediátrica

Peraíta Adrados R

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. UCM. Madrid.

Introducción. La narcolepsia-cataplejía es una enfermedad conocida desde el siglo XIX, relativamente frecuente e infradiagnosticada. El diagnóstico es clínico y se basa en dos síntomas fundamentales: accesos de sueño irresistibles durante el día y ataques de cataplejía desencadenados por emociones. Además, puede haber otros síntomas asociados menos frecuentes, como parálisis de sueño y alucinaciones hipnagógicas. **Desarrollo.** La enfermedad se inicia en la infancia y la adolescencia, pero se diagnostica tarde, lo que se traduce en un impacto muy negativo para el paciente y para la sociedad. Desde hace una década se sabe que la narcolepsia-cataplejía se debe a la pérdida selectiva de neuronas que producen el péptido hipocretina en el hipotálamo lateral perifornical. Aunque la narcolepsia tiene la relación enfermedad-HLA más estrecha conocida, no se ha demostrado ningún signo inflamatorio en los pacientes que sugiera un mecanismo autoinmune contra las neuronas productoras de hipocretina-1. En el último año, un estudio europeo ha identificado anticuerpos contra Trib2, un péptido colocalizado en las células hipocretinérgicas. Se ha demostrado que el alelo DQB1*06:02 es un marcador más sensible de narcolepsia que el DRB1*15:01 (alelo más específico del antígeno DR2), y parece que se asocia a la presencia y la gravedad de la cataplejía, pero no a la intensidad de la hipersomnia; de hecho, la homocigosidad para el alelo DQB1*06:02 aumentaría la susceptibilidad de padecerla, pero no su gravedad. Los síntomas descritos en el adulto se observan también en el niño, aunque normalmente pasan desapercibidos para el pediatra. La prevalencia de la narcolepsia-cataplejía no se conoce en la infancia. En el 6% de los casos aparece antes de los 10 años y, antes de esa edad, el síntoma predominante es la cataplejía. Sin embargo, muchos adultos afirman que sus síntomas aparecieron en la infancia. Los casos de narcolepsia publicados en niños son raros y la mayoría son sintomáticos, es decir, asociados a otra enfermedad. En la etiología destacan los tumores cerebrales de la región supraselar, la enfermedad de Niemann-Pick tipo C y

el síndrome de Prader-Willi. Los accesos de sueño irresistibles tienen una duración mayor en el niño que en el adulto y consisten en siestas cortas en el colegio y siestas largas, entre dos y tres horas, por la tarde en casa. Estos accesos de sueño provocan problemas escolares, déficit cognitivo y deterioro de la integración sociofamiliar. La somnolencia en los niños se expresa con hiperactividad y falta de atención. A los ataques de cataplejía no se les da importancia y se confunden a menudo con crisis epilépticas de tipo atónico, ausencias, etc. En los niños es frecuente que la cataplejía se limite a los músculos de la cara, cursando con alteraciones visuales y de lenguaje (bloqueo del lenguaje), protusión de la lengua o facies catapléjica (protusión de la lengua, párpados entornados). Otros síntomas asociados específicos en la infancia son obesidad, bulimia nocturna, fracaso escolar, trastornos emocionales y de conducta y cambios de personalidad (introversión, timidez, complejo de inferioridad, irritabilidad, agresividad y conflictos interpersonales). La pubertad precoz no es infrecuente. El diagnóstico es probable cuando los accesos de sueño tienen una duración superior a tres meses, y la cataplejía, superior a dos meses, asociados o no a otros síntomas: parálisis de sueño, alucinaciones hipnagógicas y episodios de comportamiento automático, y en ausencia de otro trastorno médico o psiquiátrico. El protocolo de estudio consiste en pruebas subjetivas y objetivas. Entre las últimas, un registro polisomnográfico, seguido de una prueba de latencias múltiples del sueño, un estudio inmunogenético y, en casos dudosos, una determinación de hipocretinas en el líquido cefalorraquídeo. El diagnóstico diferencial debe hacerse con aquellas enfermedades que producen somnolencia diurna excesiva. El tratamiento es sintomático y combina medidas farmacológicas y no farmacológicas. Los grupos de autoayuda son de gran utilidad.

21.

Actualizaciones en narcolepsia

Hoyo B

Hospital Lluís Alcanyis. Xàtiva, Valencia.

Introducción. La narcolepsia, descrita inicialmente por Westphal en 1877 y cuyo término acuñó Gélinau en 1880, es una enfermedad crónica e infradiagnosticada que afecta a la calidad de vida. Su prevalencia varía demográficamente, oscilando entre 20-50 casos/100.000 habitantes en Europa. Se presenta de forma esporádica, con un ligero aumento de incidencia en familiares con algún miembro afecto. Existen dos picos en el inicio de los síntomas: el más frecuente, en la adolescencia, con un segundo pico a los 35-45 años. El diagnóstico suele retrasarse varios años tras iniciarse la clínica. **Desarrollo.** La clasificación ICDS-2 considera la narcolepsia como una hipersomnia de origen central y diferencia tres entidades: narcolepsia con cataplejía, narcolepsia sin cataplejía y narcolepsia secundaria. A la tétrada clásica de la narcolepsia de somnolencia excesiva diurna, cataplejía, alucinaciones hipnagógicas-hipnopómpicas y parálisis del sueño, se añade frecuentemente el síntoma de fragmentación del sueño nocturno. Aunque de causa desconocida, la narcolepsia con cataplejía se atribuye a un proceso autoinmune que provoca una pérdida de neuronas productoras de hipocretina-1 del hipotálamo, en relación a la asociación de factores ambientales y genéticos. El haplotipo DQB1*0602/DQA1*01026 es el que se asocia más frecuentemente a la narcolepsia en las diferentes poblaciones. También se han implicado factores desencadenantes: infecciosos (estreptococo, influenza) y adyuvantes de la vacuna contra la gripe A/H1N1. El diagnóstico de narcolepsia con cataplejía es fundamentalmente clínico. Además, se utilizan pruebas complementarias como el test de latencias múltiples del sueño (imprescindible en la narcolepsia sin cataplejía, precedida de polisomnografía la noche previa), medición de hipocretina-1 en líquido cefalorraquídeo y tipificación HLA-DQ para DQB1*0602. Res-

pecto al tratamiento, existen medidas no farmacológicas (higiene de sueño, planificación de siestas diurnas, orientación laboral...) y farmacológicas: para combatir la somnolencia diurna (modafinilo, metilfenidato, oxibato sódico), para cataplejía y síntomas asociados (oxibato sódico y antidepresivos tricíclicos como clorimipramina, venlafaxina, reboxetina, etc.) y para la fragmentación del sueño (oxibato sódico, hipnóticos o benzodiazepinas). También existen otros fármacos en fase de investigación.

22.

Revisión del sistema internacional 10-20

Bolos MT, Tárrega G, García D, Tena MR

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital General Universitario de Castellón.

Introducción. El sistema internacional 10-20 es el método reconocido internacionalmente que describe la ubicación en el cuero cabelludo de electrodos para el registro de la actividad cerebral. Se implantó en 1958 y se denomina '10-20' porque la distancia interelectrodos representa el 10% o 20% de una distancia total entre pares de marcas anatómicas en el cráneo. Es importante conocer la técnica de medición para obtener buenos registros en electroencefalografía, polisomnografía, monitorización intraoperatoria y potenciales evocados. **Desarrollo.** Se revisan los procedimientos de medida para la localización de electrodos, los tipos de electrodos más frecuentes y las modificaciones del sistema, que al ser flexible permite añadir o reducir electrodos según las circunstancias.

23.

Protocolo de enfermería en el montaje de la monitorización del video-EEG de larga duración en la unidad de epilepsia pediátrica

Moreno Chuliá A, Martínez Amorós P, De Paz Martínez E, Fos Caplliure J, Castaño Escorihuela J

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

Objetivo. Mostrar un protocolo de actuación de enfermería para el correcto montaje del video-EEG de larga duración. **Desarrollo.** El video-EEG de larga duración se realiza a niños de diferentes edades, con distintas patologías y procedentes del Servicio de Pediatría de nuestro hospital. La actuación de enfermería consiste en el

montaje de los electrodos, que si bien no es doloroso, requiere tiempo y precisión. Por otra parte, la manipulación de la cabeza del niño puede convertirlo en una prueba molesta y desagradable para él y también para sus padres. Todo ello lo convierte en un reto para el personal de enfermería del Servicio de Neurofisiología, que en primer lugar deberá informar adecuadamente al niño y sus padres en qué consiste la prueba y pedir la colaboración de todos ellos. En segundo lugar, deberá actuar con precisión y rapidez para no cansar, sobre todo a los niños más pequeños. Por último, deberá comprobar que el registro del EEG y del video son correctos. **Conclusión.** Se hace necesaria la protocolización de la realización del video-EEG en colaboración con los compañeros de la sala de pediatría, con el fin de optimizar los resultados que se obtendrán con la exploración.