

VII Reunió Anual de les Societats Catalanes de Neurofisiologia Clínica i d'Electromiografia

Sant Joan Despí, Barcelona, 29 de mayo de 2015

1.

Preparació del pacient pediàtric per a la realització de potencials evocats auditius de tronc cerebral: elaboració d'un protocol específic

Baiget Colomé D, Conill Ramon J, Vicente Rasoamalala M, Villalta Carrillo J, Gil de Pareja MA

Servei de Neurofisiologia Clínica. Àrea Materno-Infantil. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducció. La realització de proves neurofisiològiques en el pacient pediàtric té certes particularitats, no només en la seva execució i interpretació, sinó també en la preparació prèvia. En aquest punt, la tasca del personal d'infermeria és clau per a què la rendibilitat de la prova sigui màxima. A la Unitat de Potencials Evocats del nostre centre vam decidir elaborar un protocol específic per a la preparació dels potencials evocats auditius de tronc cerebral (PEATC) en infants des de la perspectiva del personal d'infermeria. **Materials i mètodes.** Es va procedir a recopilar informació extreta tant dels estàndards de la Federació Internacional de Neurofisiologia Clínica com de la cerca bibliogràfica i de l'experiència del personal facultatiu en la tècnica del PEATC pediàtric. Posteriorment es va redactar un protocol seguint el format específic dels Protocols per a Procediments d'Infermeria de l'Hospital Universitari Vall d'Hebron. En una fase final es publicarà a la intranet de l'hospital, on tot el personal hi tindrà accés. **Conclusió.** L'elaboració de protocols específics per a la realització i preparació de

les tècniques neurofisiològiques en pediatria pot ser útil per al personal d'infermeria, especialment per a les noves incorporacions. D'aquesta manera es facilita el treball i, en conseqüència, es milloren els resultats i la rendibilitat de les proves.

2.

Hallazgos electroencefalográficos en el síndrome alcohólico fetal

Luna Mateos M^a, Vicente Rasoamalala M^a, Láinez E^a, Boronat Guerrero S^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducció. La exposición prenatal al alcohol es una causa prevenible de defectos congénitos y discapacidades del desarrollo. La relación entre la ingesta de alcohol durante el embarazo y los efectos en el desarrollo del feto se han estudiado ampliamente en los últimos años, habiéndose establecido una clara relación entre consumo de alcohol y retraso psicomotor (déficits en habilidades verbales, perceptuales, motoras y de lenguaje), anomalías craneofaciales específicas, malformaciones en extremidades, malformaciones cardíacas y urogenitales, entre otras. En la bibliografía se ha descrito una frecuencia de crisis epilépticas en estos pacientes del 3-21%, pero los hallazgos electroencefalográficos (EEG) están escasamente documentados. En este estudio se describen los hallazgos EEG de 69 pacientes diagnosticados de síndrome alcohólico fetal (SAF) en nuestro centro. **Pacientes y métodos.** Se realizaron estudios vídeo-EEG

con electrodos de superficie según el sistema internacional 10/20, de 30-40 minutos de duración, a 69 pacientes diagnosticados de SAF. **Resultados.** De los 69 registros obtenidos, 15 resultaron patológicos. Seis estudios EEG presentaron anomalías en el trazado basal, y 11, anomalías paroxísticas, de las cuales siete fueron claramente epileptiformes, y el resto, inespecíficas. De los siete pacientes con anomalías epileptiformes, tres habían presentado crisis clínicas (4,3% de los pacientes en estudio). **Conclusiones.** Aproximadamente una quinta parte de los registros EEG resultaron patológicos, la mitad de los cuales presentaron anomalías paroxísticas de carácter epileptiforme. Por tanto, para nuestra cohorte de estudio, las anomalías fueron frecuentes, pero no se pudo establecer ningún patrón electroencefalográfico característico en pacientes con SAF.

3.

Característiques de l'electroencefalograma en encefalopatia epilèptica d'inici precoç amb mutació de *Syntaxin binding protein 1*

Verdaguer L^a, Vicente M^a, Láinez E^a, Macaya A^b

^aEEG Infantil. Servei de Neurofisiologia Clínica. ^bServei de Neurologia Pediàtrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducció. Les encefalopaties epilèptiques d'inici precoç (EOEE) son malalties greus i progressives que apareixen en les etapes inicials de la vida. Defectes gènics causals en les EOEE són

els gens *ARX*, *CDKL5* i *Syntaxin binding protein 1* (*STXBP1*), entre d'altres. Analtzarem retrospectivament l'evolució clínica i electroencefalogràfica (EEG) de tres pacients d'1, 12 i 20 anys, amb EOEE i mutacions al gen *STXBP1*. **Casos clínics.** Inici als 15-45 dies de vida, i un retard psicomotor global i greu. El primer cas va iniciar espasmes infantils associats a un patró de brot-supressió, va millorar transitòriament amb ACTH; actualment mostra absència d'adquisicions, segueix fent espasmes i l'EEG mostra activitat desorganitzada amb paroxismes multifocals. La segona pacient començà amb crisis de desconexió ambiental i l'EEG mostrà activitat adient per a l'edat, amb alentiment focal; en l'evolució s'ha constatat una millora motora, cognitiva i de l'epilèpsia. i l'EEG mostra una activitat cerebral d'estructuració inadequada per a l'edat. La tercera pacient començà amb espasmes infantils associats a una activitat contínua, irregular i alentiment difús, amb paroxismes multifocals; ha presentat estat convulsiu, amb persistència de crisis, i l'EEG actual mostra alentiment difús amb paroxismes multifocals. Les proves etiològiques (ressonància magnètica, metabolopaties i infeccions) van ser normals o negatives i els dos casos més grans presenten marxa atàxica i tremolor. **Conclusions.** Les encefalopaties amb mutació d'*STXBP1* comencen abans dels nou mesos amb diferents tipus de crisis de control variable, retard mental greu, alteració del comportament i marxa dificultosa. L'EEG mostra activitat de fons anormal amb paroxismes focals o multifocals.

4.

Cambios electroencefalográficos cíclicos relacionados con alteraciones del ritmo respiratorio tipo Cheyne-Stokes

Pedro Pérez J^a, Veciana de las Heras M^a, Yagüe Jimeno S^a, Miró Lladó J^a, Jaraba Armas S^a, Falip Centelles M^a, Puig Calvo O^b, Martínez Yélamas A^a

^aServicio de Neurología/Neurofisiología.

^bServicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona.

Introducción. Alteraciones de la frecuencia respiratoria, como el patrón de Cheyne-Stokes, provocan cambios cíclicos en la actividad electroencefalográfica (EEG) relacionados con las variaciones de pCO₂ y del pH. En pacientes con Cheyne-Stokes se alternan fases de actividad irregular de bajo voltaje durante la hipoventilación, con fases de ondas lentas de alto voltaje durante la hiperventilación, donde típicamente el nivel de alerta es mayor.

Pacientes y métodos. Presentamos 16 casos, recogidos en nuestro centro en los últimos cinco años, con alteraciones cíclicas EEG relacionadas con un patrón de Cheyne-Stokes. La edad media era de 77 años (rango: 41-86 años), 14 hombres y dos mujeres. Los motivos de ingreso fueron: sepsis ($n = 7$), ictus ($n = 4$), insuficiencia cardíaca ($n = 2$), insuficiencia renal ($n = 1$), hematoma subdural ($n = 1$) y encefalopatía recurrente no filiada ($n = 1$). Los motivos de solicitud fueron: disminución del nivel de conciencia ($n = 9$) y focalidad neurológica no explicada ($n = 7$). Se halló una mortalidad global del 31,25% ($n = 5$), produciéndose ésta en los 10 días (rango: 1-17 días) posteriores al EEG. **Resultados.** Durante la hiperpnea encontramos tres patrones diferenciados: ondas trifásicas periódicas hipervoltadas, ondas theta hipervoltadas y sincronización theta-alfa. En ningún paciente se registraron crisis. Durante las apneas se halló predominio theta de baja amplitud. **Conclusiones.** Los cambios ligados al patrón de Cheyne-Stokes son un hallazgo que pueden plantear, desde el punto de vista EEG, la duda diagnóstica con crisis y estado no convulsivo. Este patrón respiratorio no es siempre

evidente clínicamente y puede diferenciarse con el uso sistemático de la banda respiratoria. Es importante distinguirlo de crisis no convulsivas para evitar escaladas terapéuticas innecesarias.

5.

Encefalopatía asociada al tratamiento con ifosfamida

Martínez de la Ossa A^a, Sueiras M^a, Thonon V^a, Aller J^a, Guzmán L^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

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

Introducción. La ifosfamida es un fármaco quimioterápico análogo estructural de la ciclofosfamida, que ha probado ser eficaz ante sarcomas, linfomas y tumores malignos ginecológicos y testiculares. Se ha asociado a neurotoxicidad mediada por sus metabolitos, que pueden atravesar la barrera hematoencefálica. El cuadro clínico relacionado con la encefalopatía es variable, pudiendo ser grave e incluso letal. **Caso clínico.** Se presenta el caso clínico y los hallazgos EEG de una paciente de 52 años, afecta de linfoma B, que mostraba un cuadro de somnolencia y letargia tras el inicio del tratamiento con ifosfamida, y falleció a los 10 días. **Conclusiones.** Queremos enfatizar la utilidad del EEG en la detección precoz de la neurotoxicidad por ifosfamida, una complicación potencialmente reversible y cada vez más conocida en la bibliografía, y su utilidad en contribuir a modificar el curso evolutivo evitando secuelas neurológicas o el desenlace fatal.

6.

Hallazgos neurofisiológicos en el síndrome de Cockayne

Martínez de la Ossa A^a, Pereira P^c, Casanova Molla J^b, Valls Solé J^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

^bUnidad de Electromiografía. Hospital Clínic. Barcelona. ^cServicio de Neurología. Hospital Garcia de Orta. Almada, Portugal.

Introducción. El síndrome de Cockayne es un trastorno multisistémico po-

co frecuente, descrito inicialmente por Cockayne en 1936 en dos gemelos con retraso psicomotor progresivo, enanismo, sordera y atrofia retiniana, y cuyas características fenotípicas principales en los años posteriores fueron el enanismo, la microcefalia y el retraso mental. Actualmente, en los artículos clínicos y de revisión se acepta que la degeneración neurológica progresiva que presentan estos pacientes es causada por un fenómeno de desmielinización central y periférica. No obstante, tan sólo cinco artículos intentan describir las alteraciones neurofisiológicas que se producen en estos pacientes. **Casos clínicos.** Se presentan los hallazgos neurofisiológicos encontrados en dos gemelos afectados del síndrome de Cockayne. En el estudio de conducción nerviosa mediante la neurografía con electrodos cutáneos y mediante potenciales evocados somatosensoriales, se observaron signos compatibles con polineuropatía periférica axonopática de grado leve, mientras que en el estudio complementario de la vía corticoespinal mediante estimulación magnética transcraneal y registro en tibial anterior se observó ausencia de potenciales evocados motores en reposo y se obtuvo una respuesta inhibitoria durante la contracción muscular, con una latencia inicial de más de 50 ms. **Conclusión.** Los datos obtenidos indican la preservación de efectos inhibitorios evocados por la estimulación cortical en ausencia de potencial evocado motor.

7.

Estudis neurofisiològics seriats en la síndrome de Guillain-Barré pediàtrica atípica

Álvarez Guerrero I^a, Mínguez P^b, Aznar Laín G^c, Rubio MA^a, Royo I^a

^aServei de Neurologia-Neurofisiologia.

^bServei de Medicina Física i Rehabilitació.

^cServei de Pediatria-Neuropediatria.

Hospital del Mar. Barcelona.

Introducció. La síndrome de Guillain-Barré (SGB) es caracteritza per debilitat muscular i areflexia, però no és infreqüent l'aparició de formes atípiques infantils. La SGB pot manifestar-se en forma de poliradiculopatia desmieli-

nitzant inflamatòria aguda o neuropatia motora axonal aguda (AMAN), principalment. Mediada per processos autoimmunes específics, la classificació fisiopatològica es basa en estudis neurofisiològics. **Cas clínic.** Nen de 7 anys que va cursar amb debilitat i hiperreflexia i al qual se li van realitzar estudis neurofisiològics seriats (neurografia sensitiva de sural i mitjà, neurografia motora i ona F de peroneal profund, tibial posterior i mitjà, electromiografia de tibial anterior, bessó intern i oponent del polze) a l'inici del quadre, als 10 i als 20 dies. L'estudi inicial va permetre el diagnòstic d'una forma d'AMAN, recolzat per la presència d'anticossos anti-gangliòsid (IgG anti-GD1a) i la ressonància magnètica medul·lar amb captació de contrast a la cauda equina. Successivament es van detectar alguns bloquejos de conducció i signes de denervació incipient i, finalment, es va poder corroborar la reversibilitat dels paràmetres i una evolució clínica favorable. **Conclusions.** La SGB pot cursar amb símptomes atípics fins a un 33% dels casos. Si bé les formes d'AMAN s'associen amb un pitjor pronòstic funcional, la presència de bloquejos de conducció i trets típics axonals es relacionen amb una major recuperació. En aquest context, els estudis neurofisiològics assoleixen una més gran rellevància per a una primera orientació diagnòstica, la consegüent classificació fisiopatològica i una adient orientació pronòstica.

8.

Valoración neurofisiológica de la función sexual masculina

Álvarez Guerrero I^a, Royo I^a, Álvarez López-Herrero N^a, Arango O^b, González S^c, Munteis E^a

^aServicio de Neurología y Neurofisiología.

^bUnidad de Andrología-Servicio de Urología.

^cServicio de Radiodiagnóstico. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción. La función sexual masculina consiste en la sucesión de deseo sexual, estimulación psicógena y táctil, erección peneana, eyaculación y orgasmo. Estructuras del sistema nervioso somático, simpático y parasimpático participan en la activación ge-

nital y mediante vías aferentes medulares activan amplias áreas cerebrales implicadas en el placer sexual. La anorgasmia aislada con preservación del resto de funciones sexuales es infrecuente. **Caso clínico.** Hombre de 30 años, que consulta por ausencia de placer sexual de 10 años de evolución. No refiere alteraciones del deseo sexual, la erección ni la eyaculación. Niega trastorno esfinteriano. Exploración de genitales externos, eco-Doppler escrotal, seminograma y estudio hormonal, normales. Se evidencia hipopalestesia distal en las extremidades inferiores. Se realiza una electromiografía del bulbo cavernoso y del esfínter anal externo, potenciales evocados somestésicos desde los nervios pudendo y tibial, potenciales motores por estimulación magnética transcranial al bulbo cavernoso, respuesta simpaticocutánea perineal y estudio de reflejos pudendo-rectal y bulbo cavernoso. La abolición de los potenciales evocados somestésicos desde pudendo y tibial y la normalidad del resto de los parámetros indicaron una afectación de la vía somestésica del cordón posterior, superior al nivel medular L1. La resonancia magnética detectó mielomalaquia en la mitad posterior medular de D5 a D6. Analíticas, incluidas serologías y marcadores de autoinmunidad, no revelaron la etiología lesional. **Conclusión.** Se han comunicado estudios que correlacionan mielitis transversa y trastornos sexuales, pero la anorgasmia como única afectación de la esfera sexual secundaria a lesiones medulares es excepcional. Los estudios neurofisiológicos del suelo pélvico son clave para establecer la fisiopatología de algunos trastornos sexuales masculinos.

9.

Not everything is known in regard to human sensory nerve action potentials

Pereira P^a, Leote J^b, Cabib C^d, Brum M^c, De la Ossa Vela AM^e, Valls Solé J^d

^aNeurology Department. ^bNeurosurgery Department. Hospital Garcia de Orta. Almada, Portugal. ^cNeurology Department. Hospital de São Sebastião. Setúbal, Portugal. ^dEMG Unit. Neurology Department. Hospital Clínic. Barcelona. ^eClinical Neurophysiology Department. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

The study of sensory nerve action potentials (SNAP) in human nerves is a well known neurophysiological technique. However, not everything is clear in regard to the physiology of nerve excitation. The following interesting findings have been observed with the orthodromic technique. 1. Low intensity stimuli may lead to recording of action potentials generated under the anodal end of the stimulation. This may be misleading for a long latency SNAP in unaware examiners. Anodal action potentials may be due to anodal break excitation which occurs by the interruption of a hyperpolarizing current. Interestingly, there are fewer incidences of anodal potentials in patients with peripheral neuropathy. 2. With submaximal stimulation, increasing the stimulation frequency causes a decrease of more than 50% in the amplitude and a lengthening of about 0.5 ms in the action potential generated under the cathode whereas the same phenomenon does not occur with supramaximal stimulation. In healthy subjects, the decrease occurs at about 20 Hz. This phenomenon may be explained by a cumulative subnormal period of the recovery cycle of the axonal membrane. 3. Using stimulus intensity adjusted to give rise to action potentials of given amplitude, onset latency increases up to 0.5 ms when increasing the duration from 0.1 to 1.0 ms. This effect underscores the recommendation to use short duration stimuli in SNAP recording and results form a slower steep rising phase of stimulus with lower intensity. Clinical application of these techniques will have to wait until the physiological mecha-

nisms underlying their generation are well understood.

10.

Neuropatia òptica inflammatòria recurrent crònica

Martín Muñoz L^a, González Arnau N^a, Ferrándiz Mach M^a, Robles Cedeño R^b, Alemany Perna^b, Ramió Torrentà L^b

^aServei de Neurofisiologia Clínica. ^bServei de Neurologia. Hospital Universitari Josep Trueta. Girona.

Introducció. La neuropatia òptica inflammatòria recurrent crònica és una neuritis òptica poc freqüent, no associada a malaltia sistèmica, d'etiopatogènia poc coneguda. Respon a corticoides orals i es fa corticodepenent a llarg termini. El seu diagnòstic es fa per exclusió d'altres, com sarcoidosi, lupus, esclerosi múltiple i neuromielitis òptica. **Cas clínic.** Dona de 22 anys, amb un quadre brusc de cefalea bifrontal amb visió borrosa (agudes visual: 0,01). Líquid cefaloraquídi: bioquímica i cultius negatius, no bandes oligoclonals. NMO-IgG i anti-MOG en sèrum, negatius. Radiografia de tòrax, ressonància magnètica cerebral i medul·lar, normals. Es practiquen potencials evocats visuals als quatre dies d'inici del quadre, que objectiven una neuropatia òptica bilateral, de característiques desmielinitzants (P100; UD: 140, UE: 134). Espectacular millora de la visió (agudes visual: 0,85 bilateral) amb megadosis de corticoides (quatre dies). Els potencials evocats visuals sis dies després mostraven una important millora. Al mes, va presentar un nou empitjorament i va rebre megadosis de corticoides, millorant en menys de 24 hores. Potencials evocats visuals al mes d'aquest brot van objectivar la normalització de les respostes. Als dos mesos del segon brot es produí un tercer, on els potencials evocats visuals tornen a empitjorar (P100; UD: 133, UE: 122). Després d'un nou tractament amb megadosis de corticoides i plasmafèresi, torna a presentar una important millora en els potencials evocats visuals (P100; UD: 116, UE: 111). **Conclusió.** Els potencials evocats visuals són una eina molt important en el diagnòstic i seguiment

de la neuropatia òptica inflammatòria recurrent crònica. Tenen una excel·lent correspondència amb la clínica, tant en els brots com en la millora postratament (ràpida recuperació de la latència del potencial). Aquestes troballes no s'observen a la resta de neuropaties òptiques de característiques desmielinitzants.

11.

Proposta de noves condicions electrofisiològiques per a l'obtenció de les ones que precedeixen la N3 del potencial neurogènic vestibular

Pascual Rubio V^a, Domènech Vadillo E^b, Avilés Jurado FX^b, Barcala Simó M^a, Figuerola Massana E^b

^aServei de Neurologia i Neurofisiologia Clínica. ^bServei d'Otorinolaringologia. Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona.

Introducció. L'N3 és un potencial evocat neurogen vestibular d'origen sacular. Se sol detectar durant els potencials evocats de tronc cerebral (PEATC) en pacients amb hipoacúsia neurosensorial profunda mitjançant l'estimulació acústica d'alta intensitat. El 1998, Kato et al citen, en un peu d'imatge del seu article, dues ones electropositives de petit voltatge que precedeixen l'N3. Aquestes ones les anomenem p1 i p2: 'p', per ser positives, i 1 o 2, per la latència d'aparició (en mil·lisegons) respecte l'estímul auditiu. **Objectiu.** Valorar la consistència i descriure les ones p1 i p2. Establir uns paràmetres d'estimulació i registre òptims per a la seva obtenció. **Pacients i mètodes.** Es seleccionen 10 pacients amb hipoacúsia neurosensorial profunda als quals es va detectar l'N3 durant els PEATC. Es descriu la prevalença de les ones p1, p2 i N3, així com la mitjana i la desviació estàndard de la seva latència, amplitud i durada. **Resultats i conclusions.** Les ones p1 i p2 precedeixen de forma consistent l'N3, amb una prevalença del 37,7% i 57,1%, respectivament. La descripció dels paràmetres electrofisiològics de p1 i p2 permet proposar unes noves condicions de registre i estimulació per a millorar la seva obtenció.

12.

Estudi del complex p1-p2-N3 en pacients amb hipoacúsia neurosensorial profunda

Pascual Rubio V^a, Domènech Vadillo E^b,
Avilés Jurado FX^b, Barcala Simó M^a,
Figueroa Massana E^b

^a Servei de Neurologia i Neurofisiologia
Clínica. ^b Servei d'Otorinolaringologia.
Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona.

Introducció. L'N3 es precedeix de dues ones electropositives, p1 i p2, de menor durada i amplitud que les ones I-V del potencial evocat auditiu de troncc cerebral (PEATC). Prèviament, el nostre grup de treball va proposar unes noves condicions electrofisiològiques d'estimulació i registre, estudi PENVP-N3, per a detectar millor les ones p1 i p2. **Objectiu.** Descriure les ones p1, p2 i N3, i hipotetitzar sobre el seu origen neuroanatòmic. Comparar l'estudi PENVP-N3 amb el PEATC i correlaci-

onar-lo amb els potencials evocats miògens vestibulars cervicals (PEMVc). **Pacients i mètodes.** Es seleccionen 30 pacients amb una hipoacúsia neurosensorial profunda. Es diferencien dos grups: 20 amb presència d'ona N3 (grup A) i 10 sense ona N3 (grup B) al PEATC. S'aplica l'estudi PENVP-N3, s'analitza la presència, latència, amplitud i durada de les tres ones (p1, p2 i N3), i es compara amb els valors de les mateixes ones durant el PEATC. Es correlaciona la presència o absèn-

cia de p1-p2-N3 amb la presència o absència de PEMVc. **Resultats i conclusions.** Les ones p1 i p2 apareixen de forma consistent en relació a l'ona N3 i es podrien originar a la regió distal i proximal, respectivament, del nervi vestibular inferior de l'oïda estimulada. L'estudi PENVP-N3 permet una millor detecció de les ones p1 i p2 en comparació amb els PEATC sense alterar la morfologia. Existeix una bona correlació entre l'estudi PENVP-N3 i els PEMVc.