

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

Logroño, 1-3 de octubre de 2014

ELECTROMIOGRAFÍA

1.

EMG de fibra única en el diagnóstico de la miastenia grave: análisis retrospectivo de 130 exploraciones

Lambarri San Martín I, Sánchez Horvath M, Vicario Elorduy T, Barcena Llona J, Banea O, Yurrebaso Santamaría I

Hospital Universitario de Cruces. Bilbao.

Objetivo. Definir la fiabilidad de la electromiografía (EMG) de fibra única en el diagnóstico del paciente con sospecha de miastenia grave. **Pacientes y métodos.** Se han analizado 130 exploraciones de EMG de fibra única en el músculo frontal (excepto un caso que se efectuó en el músculo esternocleidomastoideo), realizados por el mismo neurofisiólogo en pacientes con sospecha de miastenia grave remitidos a nuestro servicio durante el periodo 2001-2011 y con un tiempo transcurrido de observación clínica de 30-120 meses desde la realización de la exploración. **Resultados.** El EMG de fibra única fue patológico en 37 pacientes (28,5%) y se llegó a un diagnóstico de miastenia grave en 34 (26%) de ellos. El resto presentaba 'otros diagnósticos' (68 pacientes, 52%) o 'diagnóstico no definido' (28 pacientes, 22%). El *jitter* se encontraba en rango patológico en 31 de los 34 pacientes diagnosticados de miastenia grave. La sensibilidad del EMG de fibra única para el diagnóstico de miastenia grave se situaba en el 91,2%, con una especificidad del 93,8%, un valor predictivo positivo del 83,8% y un valor predictivo negativo del 96,7%. **Conclusión.** El alto valor predictivo negati-

vo del EMG de fibra única indica la baja probabilidad de observar un *jitter* patológico en pacientes sin miastenia grave.

2.

Rentabilidad diagnóstica del EMG de fibra aislada: experiencia en nuestro centro

Moreno Galera MM, Cabañes Martínez L, De Blas Beorlegui G

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. El EMG de fibra aislada es la exploración más sensible para el diagnóstico de enfermedades de la transmisión neuromuscular, como la miastenia grave. Sin embargo, es una prueba invasiva y técnicamente exigente. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de tres años (2011-2013) de 89 pacientes derivados al Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Ramón y Cajal, procedentes de diversos servicios, con diagnóstico de sospecha de posible enfermedad de placa motora, a los que se les realizó un protocolo de exploración con ENG, EMG de fibra aislada y estimulación repetitiva. **Resultados.** 89 pacientes, 52 mujeres (58,43%) y 37 hombres (41,57%), con un rango de edad de 13-94 años (edad media: 59,19 ± 17,44 años). La mayor parte de los pacientes (93,26%) procedían del Servicio de Neurología. El 73,03% de los pacientes presentaban clínica ocular (ptosis palpebral, fatiga ocular o diplopía), el 22,47% se quejaban de sintomatología generalizada (astenia, debilidad) y el 4,49% presentaron disfagia, disfonía o disartria. Una vez realizada la exploración, en el 37,08% de los casos se confirmó la sospecha diagnóstica de enfermedad de la pla-

ca motora, en el 57,30% el resultado del EMG de fibra aislada fue normal y en el 5,62% se diagnosticó otra patología que justificaba la sintomatología con otras técnicas del protocolo (polineuropatía axonal o mixta, o afectación neurógena del músculo frontal). **Conclusión.** El EMG de fibra aislada es una técnica muy sensible para diagnosticar enfermedades de la placa motora, pero al tratarse de una exploración molesta, larga y técnicamente compleja, es necesario hacer una adecuada y estricta indicación, pensando también en otros posibles diagnósticos diferenciales para evitar someter a los pacientes a este tipo de pruebas sin que sea preciso.

3.

Miastenia grave y blefaroespasmos: una excepcional asociación como causa de cierre palpebral involuntario

Royo Martínez MV, Urbina Duralde L, Traba López A, Luque Cárdenas C, Muñoz Blanco JL, Catalina Álvarez I

Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Caso clínico. Mujer de 93 años, que desde hacía un año presentaba ptosis palpebral bilateral con cierto grado de fatiga ocular a lo largo del día y contracción involuntaria de los párpados que le dificultaba la visión. Nunca había sido tratada con toxina botulínica. Se realizó un registro electromiográfico simultáneo en los músculos *orbicularis oculi* bilateralmente y *levator palpebrae* derecho. Se apreciaron parpadeos de duración aumentada (hasta 200 ms) asociados a inhibición en el *levator palpebrae*, de menor duración que la activación del *orbicularis oculi* (parpadeo distónico). Existían también espasmos en músculos *orbicularis ocu-*

lis de hasta 500 ms de duración que se acompañaban de falta de inhibición en el *levator palpebrae* (cocontracción de músculos antagonistas). Con la supravergencia mantenida, el trazado EMG en el *levator palpebrae* tendía a simplificarse de forma progresiva. El estudio de fibra aislada en el *orbicularis oculi* derecho mostró una alteración muy importante en la transmisión neuromuscular. Se registraron 10 fibras con una MCD por encima de 30 µs en nueve de ellas, bloques en siete y MCD final de 143,3 µs. La asociación de dos trastornos como la miastenia grave y el blefarospasmo es un hallazgo excepcional y muy poco descrito en la bibliografía. Ambas enfermedades, de etiología distinta, son principal causa de cierre palpebral involuntario.

4.

Síndrome miasténico de Lambert-Eaton. Presentación de tres casos, dos de ellos en hermanos gemelos monocigóticos

Urbina Duralde L, Royo Martínez MV, Traba López A, Muñoz Blanco JL, Catalina Álvarez I

Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. El síndrome miasténico de Lambert-Eaton (SLE) es un trastorno de la unión neuromuscular, de tipo presináptico, caracterizado por un déficit en la liberación de acetilcolina en la hendidura sináptica. Es un síndrome infrecuente, con prevalencia de 2,5 por millón de habitantes, y se asocia en un 60% de los casos a cáncer de pulmón de células pequeñas, siendo las presentaciones idiopáticas en torno al 40%. Clínicamente se manifiesta por debilidad muscular, predominantemente en músculos proxi-

males, sobre todo de cintura pélvica y miembros inferiores, y reducción o abolición de reflejos osteotendinosos, que característicamente reaparecen tras un período de contracción muscular sostenida. La confirmación del diagnóstico viene dada por las pruebas electrofisiológicas, presentando PAMC basal de baja amplitud que aumenta con maniobras de facilitación (contracción muscular voluntaria) o con la estimulación repetitiva de alta frecuencia. **Casos clínicos.** Se presentan tres casos de varones, uno de ellos asociado a carcinoma broncogénico y dos de hermanos gemelos monócigotos. En la revisión de la bibliografía sólo hemos hallado una publicación previa de casos de hermanos gemelos homocigotos diagnosticados con defectos de la unión neuromuscular, y en ese caso uno de los hermanos presentaba un defecto presináptico (SLE), y el otro, postsináptico (miastenia grave). Se realizaron estudios de estimulación repetitiva de nervio cubital derecho con bajas (3 Hz) y altas frecuencias (20, 30 y 50 Hz) de estimulación en carpo y registro en ADM, y test de facilitación comparando la amplitud del PAMC basal y tras 10 s de contracción máxima. Además, se realizaron estudios de polineuropatía, fibra aislada y electromiografía en el paciente con carcinoma broncogénico. **Conclusiones.** Se obtuvieron respuestas incrementales características, con aumento de amplitud superior al 100% en todos los casos de estimulación repetitiva y con maniobras de facilitación, demostrando el defecto presináptico de la unión neuromuscular.

5.

Síndrome de cabeza caída: presentación de cinco casos de etiología variable

Azcona Ganuza G, Martín Bujanda B, Pabón Meneses R, Reyes Pinto JA, Torné Hernández L, Gastón Zubimendi I, Gila Useros L

Complejo Hospitalario de Navarra.

Introducción. El signo más característico del síndrome de cabeza caída (*dropped head syndrome*), es una debilidad grave de los músculos exten-

sores del cuello, lo que desencadena una importante flexión cervical. Puede asociar debilidad leve en otros grupos musculares, especialmente en la cintura escapular. La etiología y la patogénesis de esta enfermedad se desconocen y frecuentemente se asocia a una serie de trastornos neuromusculares como alteraciones de motoneurona, de la placa neuromuscular o del músculo. **Casos clínicos.** Se revisan cinco pacientes que consultan en Neurología por cabeza caída, cuatro mujeres y un varón, con una edad media de 74,5 años. Se les realizó a todos ellos estudio electrofisiológico (velocidades de conducción, EMG, estimulación repetitiva y fibra aislada en uno de ellos), analítica general y pruebas de imagen (RM cervical). Los estudios neurofisiológicos mostraron un proceso miopático en dos pacientes (una miopatía aislada y una inflamatoria), miastenia grave generalizada en otro y cabeza caída en el contexto de una CIDP en el varón. En un solo paciente, el EMG fue normal. **Conclusiones.** El síndrome de cabeza caída se trata de una entidad poco frecuente tanto en la población general como en la bibliografía. Nuestros resultados son variables en cuanto a la etiología, con la patología miopática como principal causa. Como lo descrito en la bibliografía, es más frecuente en mujeres (proporción: 3 a 2) y en edad avanzada (media: 74,5 años). El estudio neurofisiológico es clave para una correcta clasificación y posterior tratamiento del paciente.

6.

Distrofia miotónica neonatal. Falso positivo en estimulación repetitiva

Pardal Fernández JM, Carrascosa Romero MC

Hospital General de Albacete.

Introducción. La distrofia miotónica es una miopatía frecuente, la que más en el adulto. La alteración, una expansión del trinucleótido CTG, se localiza en 19q13.3, pero es el número de expansiones el verdadero determinante de la gravedad. La mutación altera una proteínasina, mionina, que de

alguna manera incapacita la relajación muscular. Provoca un proceso sistémico degenerativo, progresivo, hereditario, autosómico dominante de expresividad variable y penetrancia incompleta. La forma congénita neonatal suele ser grave. Al nacimiento, el niño expresa hipotonía y debilidad, trastornos respiratorio-deglutorios, aunque no la mionía característica, incluso hasta meses o años después. Un factor determinante es la asociación con deterioro cognitivo, por lo general grave y además notorio en los primeros meses de vida. Ante un niño en estas circunstancias, es lógico plantear un diagnóstico diferencial con otras entidades. **Caso clínico.** Neonata a término, sin problemáticas asociadas. Desde la vertiente neuromuscular se investigó miopatía inflamatoria o distrófica, enfermedad de placa, neuropatía y neuropatía motora. En el espectro de estudios electrofisiológicos llamó la atención la electromiografía claramente miopática en una distribución difusa, pero en especial la respuesta decremental positiva a 3 Hz registrada en el músculo trapecio. Aunque la sospecha clínica era baja, se dio pábulo a la probable miastenia neonatal. Afortunadamente, la confirmación genética de distrofia miotónica tipo Steinert en 48 horas reorientó el caso y no supuso variaciones terapéuticas. **Conclusiones.** Este falso positivo está recogido en la bibliografía. No tiene una clara justificación, pero debe conocerse para no favorecer errores diagnósticos y eventuales tratamientos incorrectos. Hemos descrito los hallazgos electroclínicos de una recién nacida con distrofia miotónica congénita, en la cual, en los primeros días, tanto la clínica como la EMG confundieron en cierta medida la orientación diagnóstica.

7.

Enfermedad de Kennedy: a propósito de un caso

Monge Márquez ME, Nieto Jiménez E, Ghazizadeh-Monfared Croigny Z

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La enfermedad de Kennedy es una patología rara de la mo-

toneurona, de herencia recesiva ligada al cromosoma X, debida a una expansión de la repetición del triplete CAG del gen que codifica el receptor androgénico. Sus síntomas son calambres musculares, debilidad, atrofia, fasciculaciones en lengua y musculatura bulbar, temblor postural, hi-po/arreflexia e hipoestesia. Para su diagnóstico se realizan analíticas para valorar la elevación de la enzima creatinasa. El estudio neurofisiológico permitirá localizar la lesión en el asta anterior del cordón espinal y determinar si la extensión de la enfermedad se limita a un grupo de motoneuronas o a un segmento específico, objetivándose signos denervativos crónicos, reclutamientos neurógenos, mioquimias, actividad espontánea, fibrilaciones, fasciculaciones y ondas positivas, con mayor afectación de la musculatura facial y proximal y, en algunos casos, afectación de la conducción nerviosa sensitiva. Por último, se confirma genéticamente. **Caso clínico.** Varón de 42 años, fumador de 20 cigarros/día y antecedentes de migraña y temblor de actitud en manos. A los 37 años comenzó a notar que no podía incorporarse del suelo sin apoyarse. Desde los 40 mostraba dificultad para subir escaleras, incorporarse de una silla y elevar pesos. En los análisis destacó una elevación de la creatinasa. El estudio neurofisiológico mostró reducción de la amplitud de los potenciales sensitivos y reclutamiento reducido con actividad espontánea en músculos bulbares y en los cuatro miembros. El diagnóstico se confirmó con el estudio genético, que mostró un alelo de 42 repeticiones dentro del rango patológico. **Conclusión.** Ante la sospecha de enfermedad de Kennedy se debe realizar un estudio neurofisiológico para confirmar la presencia de denervación en las regiones en las que se sospecha clínicamente y detectar afectación subclínica en otras. Esto ayudará a llegar al diagnóstico y a ofrecer un control evolutivo de la enfermedad.

8.

Diagnóstico de un paciente con atrofia muscular espinal infantil: del electromiograma al estudio genético

Blanco Martín AB, Montilla Izquierdo S, Díaz Montoya BP, Pérez Villena A

Hospital La Moraleja. Madrid.

Introducción. Las atrofas musculares espinales (AME) son un grupo heterogéneo de enfermedades, la mayoría de base genética, debidas a una degeneración selectiva de las motoneuronas del asta anterior de la médula espinal, con o sin afectación de núcleos motores de pares craneales. Su gravedad, pronóstico y esperanza de vida son variables, modulados en función de los genes implicados. **Caso clínico.** Varón de 16 meses, remitido para estudio electromiográfico (EMG) por retraso del desarrollo con hiporreflexia e hipotonía generalizadas en extremidades, de predominio en inferiores. Recién nacido a término con embarazo controlado normal, sin antecedentes familiares de interés. Inicio de sostén cefálico, sedestación pasiva y activa y gateo, normales, y retraso en el inicio de la bipedestación (15 meses), que no mantenía sin apoyo en el momento de la valoración. Se realizó un estudio de conducciones sensitivas y motoras (nervios mediano derecho, peroneal y sural bilaterales) y EMG (músculos bíceps braquial derecho, vasto lateral y tibial anterior bilaterales), concluyendo la existencia de una lesión neurogénica multisegmentaria, con afectación de predominio proximal y en extremidades inferiores, de evolución crónica, con signos EMG de denervación activa en la totalidad de los músculos explorados. No se registraban fasciculaciones. Ante los hallazgos EMG, se solicitó un estudio genético, en el cual se detectó una delección en homocigosis del gen de la proteína SMN1 (exones 7 y 8 analizados), confirmando el diagnóstico de AME e identificando el haplotipo de los cromosomas parentales que segregan la enfermedad (probable AME tipo II). **Conclusión.** El estudio neurofisiológico fue de vital importancia pa-

ra afianzar la sospecha clínica inicial, descartar otras causas de afección neuromuscular, tales como distrofias o miopatías congénitas, y encaminar el diagnóstico hacia la confirmación definitiva mediante el estudio genético.

9.

Miopatía miofibrilar: estudio clínico, morfológico y neurofisiológico de un paciente

Diéguez Varela C^a, Alonso Losada MG^a, San Millán Tejado B^a, García Estévez P^a, Rodríguez Mugico VM^a, Cimas Hernando I^b, Romero López J^a

^aComplejo Hospitalario Universitario de Vigo. ^bHospital POVISA. Vigo.

Introducción. Las miopatías miofibrilares (MMF) presentan estructuralmente unas características típicas que las diferencian de otras miopatías. El patrón de herencia es autosómico dominante, aunque existen casos esporádicos. Hay gran variabilidad fenotípica, pero la manifestación clínica dominante es la debilidad muscular de progresión lenta con cardiopatía asociada. Presentamos el caso de una paciente con MMF cuyo fenotipo y estudios neurofisiológicos orientaban a una neuropatía periférica puramente motora. **Caso clínico.** Mujer de 24 años, sin antecedentes familiares conocidos de enfermedad neuromuscular, que había acudido dos años antes por debilidad distal asimétrica de extremidades inferiores, dolor y calambres, sin alteraciones sensitivas y con reflejos preservados. Se realizaron pruebas de laboratorio, estudios neurofisiológicos seriados, función cardíaca, RM muscular y biopsias de músculo y nervio. Actualmente presenta debilidad distal y parestesias en las extremidades superiores, y paresia proximal y distal en las inferiores. Pruebas de laboratorio: elevación de colesterol, triglicéridos, transaminasas, LDH y VSG, proteinorraquia en líquido cefalorraquídeo, leve elevación de anti-GM2, anti-MAG y antisulfatide. El primer estudio neurofisiológico mostró una polineuropatía puramente motora sin bloqueos de la conducción en las extremidades inferiores, con lentificación difusa de las ondas F y blo-

queos parciales de ambos cubitales. Las neurografías seriadas evidenciaron una reducción progresiva de las amplitudes motoras y la aparición de nuevos bloqueos. La EMG cuantitativa de músculos proximales y distales mostró potenciales de unidad motora neurógenos e inestables. Estudio de función cardíaca normal. Biopsia muscular: alteraciones mixtas con atrofia neurógena y depósitos irregulares de desmina y miotilina en un número elevado de fibras musculares. Biopsia de sural normal. Se trató con inmunoglobulinas, sin evidenciarse mejoría objetiva (ENG seriados). **Conclusión.** Está descrito que un 20% de las MMF asocian neuropatía periférica. La MMF debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las neuropatías motoras. La biopsia muscular es la prueba de referencia.

10.

Utilidad de la ultrasonografía en la detección de fasciculaciones

Arciniegas Villanueva AV, Pardal Fernández JM

Hospital General Universitario de Albacete.

Introducción. Las fasciculaciones son actividades motoras involuntarias espontáneas. Son la expresión de la activación parcelaria, irregular e incontrolada de fibras musculares de una misma unidad motora. La contracción muscular resultante la nota el paciente como algo serpenteante, extraño, y si se produce en una región superficial puede ser visible, en especial para el explorador. La etiología es con mayor frecuencia benigna, aunque en el contexto clínico específico puede constituir un criterio de gran valor orientativo de enfermedad de segunda motoneurona (esclerosis lateral amiotrófica). La ultrasonografía se ha incorporado al proceso diagnóstico integral en muchas enfermedades neuromusculares por la valiosa aportación que supone la información morfológica, además de por su accesibilidad y tolerancia. En la esclerosis lateral amiotrófica, las fasciculaciones constituyen un criterio importante para el diagnóstico, aunque existen situaciones en las que pueden evidenciarse mal, bien por su origen profundo, por el di-

fícil acceso a algunos músculos o quizás, con mayor frecuencia, por obesidad. **Casos clínicos.** Se presentan varios pacientes con enfermedad de motoneurona valorados en nuestra unidad. Se añadió la ultrasonografía en la batería diagnóstica, que supuso una valiosa técnica de apoyo con la que evidenciar fasciculaciones. **Conclusiones.** Si bien las fasciculaciones no son parte de los criterios diagnósticos específicos de ninguna entidad, son un hallazgo orientativo clínico de gran rotundidad en la esclerosis lateral amiotrófica. La EMG es una metodología sensible, aunque en ocasiones no es capaz de detectarlas. La ultrasonografía en esos casos puede facilitar la identificación de las fasciculaciones, como se objetiva en estos casos, y el propio profesional del diagnóstico de la enfermedad neuromuscular es el más adecuado para integrar esta técnica.

11.

Actividad muscular involuntaria continua en un paciente en tratamiento con mesalacina por colitis ulcerosa

Aguilera Vergara M, Segovia Abad ME, Garzón Pulido T, Sierra Sierra I, González Sanz L, Hijosa Pedregosa MC

Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla. Madrid.

Objetivo. Describir la presencia de actividad muscular involuntaria continua (AMIC) en un paciente en tratamiento con mesalacina por colitis ulcerosa, que se vio incrementada con el aumento de la dosis y que remitió tras su retirada. **Caso clínico.** Varón de 17 años de nacionalidad colombiana, sin antecedentes conocidos, que fue diagnosticado de colitis. Al alta de su primer brote leve se inició tratamiento domiciliario con mesalacina en dosis de 2,4 g/24 h. Un mes después comenzó a presentar una AMIC y alterante de predominio en tronco y extremidades inferiores sin producir desplazamiento articular ni existir datos de reactivación de la colitis ulcerosa. El resto de la exploración física fue normal. No se encontraron alteraciones en el hemograma, la bioquímica ni la

coagulación, así como en el estudio hormonal. La serología y el coprocultivo fueron negativos. La RM cerebral, la conducción motora central y los potenciales evocados no evidenciaron hallazgos destacables. El EEG y el EMG resultaron normales. Progresivamente empeoró el control de su colitis ulcerosa, que precisó incrementar la dosis de mesalacina. Se constata un aumento de la AMIC, motivo por el cual se solicitó un nuevo EMG en el que se observó la presencia de potenciales de unidad motora aislados, en dipletes, tripletes y multipletes, en toda la musculatura explorada. Una vez descartada patología metabólica, infecciosa y de causa funcional, se sospechó una causa farmacológica, por lo que se sustituyó la mesalacina por azatioprina, remitiendo dicha AMIC. Además, el paciente presentó otros efectos secundarios como hipertensión arterial, artralgias y cefalea. **Conclusión.** Debería considerarse la AMIC como un posible efecto adverso de la mesalacina. Serían necesarios más estudios para aclarar su mecanismo fisiopatológico.

12.

Plexopatía braquial tardía posradiación. Presentación de un caso

Díaz Pérez RA, Santoveña González L, Silva Ramos SP, Lozano Aragonese B, Fernández Miranda C, Valles Antuña C, Villanueva Gómez F

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La plexopatía braquial es una lesión relativamente poco frecuente del sistema nervioso periférico. Constituye aproximadamente el 14% de las lesiones neurológicas aisladas de la extremidad superior. La causa traumática es la más frecuente. Otras causas pueden ser la neoplásica, posradiación, síndrome del desfiladero torácico, amiotrofia neurálgica, infecciosa, diabética, etc. **Caso clínico.** Paciente de 60 años, intervenido 12 años antes de un carcinoma del seno piriforme izquierdo, que precisó quimioterapia y radioterapia coadyuvantes. Comentaba torpeza manipulativa en la mano izquierda de 1-2 años

de evolución. En los últimos seis meses presentaba mayor dificultad para movilizar el miembro superior izquierdo en articulaciones del codo, muñeca y dedo pulgar. En la exploración física se observó atrofia muscular con pérdida de fuerza moderada de predominio proximal y fasciculaciones en dicho miembro. El estudio neurofisiológico mostró signos de afectación difusa del plexo braquial izquierdo, con patrón de evolución parcheado, con fasciculaciones y alguna mioquimia, que sugería una plexitis posradiación, confirmada con técnicas de neuroimagen (RM). Fue tratado con corticoides, con escasa mejoría. El control neurofisiológico a los seis meses apenas mostró cambios en la exploración. **Conclusiones.** La lesión del plexo braquial posradiación es una de las causas más comunes de plexopatía no traumática en pacientes oncológicos previamente tratados. Con frecuencia aparece varios años después de la radioterapia. Suele ser progresiva y usualmente irreversible. Su aparición se relaciona con la técnica, el área y la dosis de radiación. Aunque su incidencia es rara, se ha incrementado con la mejoría en el pronóstico del cáncer. No existe un tratamiento que permita revertir o mejorar el daño neurológico. La neurofisiología confirma el diagnóstico y la neuroimagen permite diferenciarla de una infiltración neoplásica.

13.

Uso de toxina botulínica en el tratamiento de la tos crónica refractaria

Henríquez Díaz KL, Vázquez Alarcón P, Pérez Martínez D, Izura Azanza V
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. Ramas aferentes del nervio vago inervan de modo difuso estructuras del tracto aerodigestivo responsables del desarrollo del reflejo tusígeno. Hay múltiples etiologías que pueden originar tos crónica refractaria: asma, bronquitis eosinofílica, reflujo gastroesofágico, tratamiento con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, tabaquismo, enfer-

medad pulmonar obstructiva crónica... Entre estas posibles causas hay que tener en cuenta la neuropatía del nervio laríngeo. **Caso clínico.** Mujer de 36 años, no fumadora, con asma bronquial moderada que, a pesar de una buena respuesta al tratamiento, desarrolló una tos crónica persistente que no respondía a tratamientos estándares. Se le aplicó el protocolo diagnóstico y terapéutico de tos crónica. Los análisis de rutina, estudios inmunológicos, radiografía de tórax, TAC de senos paranasales, cuello y torax-pulmón, espirometría y broncoscopia resultaron normales. La pH-metría mostró reflujo gastroesofágico leve, y el estudio ORL, un nódulo en la úvula que se extirpó sin mejoría de la tos. Se ensayaron los siguientes tratamientos sin que mostraran ninguna efectividad: montelukast, bromuro de ipratropio, formoterol-beclometasona, corticoides orales, claritromicina, inhibidores de la bomba de protones, amitriptilina, gabapentina e inhibidores de la recaptación de serotonina. Finalmente, la paciente fue remitida al Servicio de Neurofisiología para ensayar tratamiento con toxina botulínica en las cuerdas vocales: inyección de 30 UI de Botox® en cada cuerda, guiada por EMG, bajo sedación de la paciente. A los tres días, la tos cedió por completo y la paciente permanecía asintomática a los 52 días. **Conclusión.** Resaltamos la importancia de pensar en la neuropatía laríngeo como posible diagnóstico diferencial en los casos de tos crónica refractaria y en la toxina botulínica como alternativa terapéutica efectiva.

14.

Estudio de peticiones EMG recibidas en un hospital universitario, en un hospital comarcal y en un hospital privado en la Comunidad Valenciana

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

^aHospital Francesc de Borja. Gandía, Valencia.

^bHospital Quirón. ^cValencia. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Objetivo. Analizar y presentar los resultados obtenidos a partir del estudio de las peticiones de electromiografía (EMG), recibidas en tres servicios de neurofisiología clínica pertenecientes a tres hospitales con características poblacionales diferentes, con el fin de determinar si existen diferencias entre las patologías más frecuentes detectadas mediante esta prueba diagnóstica. **Pacientes y métodos.** Se analizan las peticiones recibidas sobre las EMG recibidas durante dos años (2012-2013) en el Hospital Doctor Peset de Valencia (hospital universitario), en el Hospital Francesc de Borja de Gandía (hospital comarcal) y en el Hospital Quirón de Valencia (hospital privado). Del estudio, deriva el análisis de los pacientes remitidos para el diagnóstico de diversas patologías, estudiando como variables tanto su procedencia como el motivo de consulta según los grupos de edad. **Resultados y conclusiones.** Los resultados de las tres muestras analizadas son similares en los diferentes grupos de pacientes estudiados a pesar de su diversa procedencia, sin encontrarse diferencias significativas en los distintos tipos de hospitales que se han incluido en este estudio.

15.

Latencia distal frente a latencia medial motora en pacientes con síndrome del túnel del carpo idiopático

Teijeira Azcona A^a, Teijeira Álvarez JM^b, Ayuga Loro F^a, López Reneo R^c, Cuenca Boy R^d

^aComplejo Hospitalario de Toledo.

^bPoliclínico El Rosario. Toledo. ^cSESCAM.

Toledo. ^dUnidad de Metodología de Investigación. Colegio Oficial de Médicos de Toledo.

Introducción. El síndrome del túnel del carpo (STC) constituye la primera entidad entre las neuropatías focales. Su diagnóstico se basa en el estudio neurofisiológico de las fibras motoras y sensitivas del nervio mediano en pacientes con una clínica característica. Se ha prestado escasa o nula atención a cómo se comporta la latencia distal motora respecto de la medial

de codo-muñeca, a pesar de que se conoce en la práctica que puede existir una inversión ocasional de dicho valor. Se realiza un estudio comparativo entre la latencia distal y la medial motora en el nervio mediano para determinar si existe inversión entre ellas y si puede ser de ayuda para un mejor diagnóstico del STC. **Sujetos y métodos.** Se estudian 91 casos sucesivos de STC idiopático con clínica positiva y 23 controles sanos (26,4% y 34,8% de hombres y $41,4 \pm 11,7$ y $40,3 \pm 9,1$ años, respectivamente). Los casos se distribuyen en tres grupos: STC 1 ($n = 25$), con estudio neurofisiológico negativo; STC 2 ($n = 23$), con alteración de la conducción sensitiva, y STC 3 ($n = 43$), con alteración de las conducciones sensitiva y motora. La exploración neurofisiológica se realiza según procedimiento ordinario ya publicado anteriormente; se tiene especial atención a las medidas de las latencias motoras distal y medial, y su diferencia. **Resultados.** Controles: latencia distal mayor o igual que la medial en el 0%; diferencia media entre ambas: $0,53 \pm 0,24$ ms. STC 1: latencia distal mayor que la medial en el 44% e igual en el 16%; diferencia media: $-0,01 \pm 0,20$ ms. STC 2: latencia distal mayor que la medial en el 66% (igual en el 0%); diferencia media: $-0,12 \pm 0,28$ ms. STC 3: latencia distal mayor que la medial en el 100%; diferencia media: $-1,41 \pm 1,44$ ms. Las diferencias entre los cuatro grupos, tanto de porcentajes de inversión como de medias de la diferencia de latencias, son estadísticamente significativas (prueba exacta de Fisher y prueba de Kruskal-Wallis, respectivamente, con $p < 0,001$ para ambas medidas). **Conclusión.** El estudio encuentra una alta frecuencia de inversión de latencia distal motora respecto de la medial de codo-muñeca en pacientes con STC, lo cual puede ser una información complementaria útil para el diagnóstico de esta patología.

16.

Namaz y síndrome del túnel tarsiano anterior

Royo Martínez MV, Urbina Duralde L, Traba López A, Muñoz Blanco JL, Catalina Álvarez I

Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. El síndrome del tarso anterior es una neuropatía poco frecuente. Se produce por atrapamiento del nervio peroneal profundo en el *retinaculum* extensor del tobillo. Generalmente asintomático, puede cursar con hipo/atrofia del músculo *extensor digitorum brevis* y algunos pacientes refieren dolor sordo o hipoestesia en el primer espacio interdigital. Las características electrofisiológicas, su frecuencia y su etiología han sido poco investigadas. Suele asociarse a esguinces, gangliones, osteofitos, pie cavo o contusiones. Una causa posible es el *namaz* en pacientes musulmanes. Por la postura que se adopta durante la oración se puede producir un engrosamiento de la piel en el dorso del pie (callo) y una compresión crónica del nervio en el tobillo. **Casos clínicos.** Se presentan dos casos de atrapamiento crónico del nervio peroneal profundo en pacientes musulmanes que durante años han practicado la postura del orante (*namaz*). Caso 1: mujer de 65 años, remitida para descartar miositis asociada a lesiones cutáneas inespecíficas. El estudio neurofisiológico mostró una axonopatía peroneal distal bilateral con denervación completa del músculo *extensor digitorum brevis*, siendo el resto de conducciones nerviosas y examen EMG en otros músculos, normales. Presentaba un callo en el dorso del pie bilateralmente. Caso 2: varón de 60 años con antecedentes de diabetes mellitus, remitido para descartar polineuropatía. El estudio neurofisiológico mostró una polineuropatía sensitivomotora leve, destacando una afectación asimétrica del nervio peroneal con amplitud muy reducida en el lado izquierdo, donde tenía un callo en el dorso del pie. **Conclusiones.** En la postura de *namaz*, los hombres colocan los pies en dirección a la Meca: el pie derecho debe estar perpendicular al suelo, y el izquierdo, pa-

ralelo a él. Las mujeres deben colocar ambos pies paralelos al suelo. Una posición incorrecta del *namaz* puede provocar el atrapamiento del nervio peroneal profundo de manera crónica, dando lugar a las alteraciones descritas.

17.

Causas infrecuentes de polineuropatía

Rosado Peña B, Rodríguez Fernández N, Lidón Mazón A, Fernández Ávila L, Cruz Rosales E, Gómez González MB

Hospital Universitario de Puerto Real. Cádiz.

Introducción. Las polineuropatías se definen de forma genérica como una afectación bilateral, simétrica y sincrónica de los nervios. Pueden tener múltiples causas, conociéndose más de 250 desencadenantes posibles. Presentamos dos casos infrecuentes de polineuropatías adquiridas, una secundaria a metronidazol, un antimicrobiano con múltiples indicaciones pero que puede causar diversos efectos adversos sobre el sistema nervioso, y el segundo, una polirradiculoneuropatía secundaria a porfiria. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 48 años, con enfermedad de Crohn de larga evolución, que precisó resección ileocecal por estenosis sintomática refractaria a tratamiento médico, en tratamiento con metronidazol. Ingresó de nuevo por pérdida de fuerza en los miembros inferiores, asociando parestesias en miembros superiores e inferiores, confirmando mediante electromiografía una polineuropatía sensitivomotora de predominio axonal. Caso 2: mujer de 33 años, que ingresó por dolor abdominal localizado en la fosa ilíaca izquierda y el hipogastrio, acompañado de náuseas y vómitos, con pirosis retroesternal, tenesmo rectal y estreñimiento de 72 horas de evolución; durante el ingreso hospitalario presentó confusión mental, alucinaciones y parapsia proximal, con arreflexia, cursando su ingreso en la unidad de cuidados intensivos por polirradiculoneuropatía aguda. **Conclusión.** Se presentan dos casos infrecuentes de polineuropatías adquiridas, pero a tener en cuenta porque el metronidazol es un fármaco que puede provocar trastor-

nos neurológicos graves, siendo recomendable realizar revisiones neurológicas periódicas en pacientes que vayan a recibir un tratamiento prolongado o mantenerlo en dosis elevada, y un caso poco frecuente de polirradiculoneuropatía secundaria a porfiria, con escasa incidencia, pero que ante dicha clínica debe valorarse.

18.

Neuropatía hereditaria con susceptibilidad a la parálisis por presión: importancia del estudio neurofisiológico en el diagnóstico

Gómez Loizaga N^a, Campos López C^a, García Penco C^a, Velasco Zarzosa M^a, López Pérez MA^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Neurología. Hospital San Pedro. Logroño.

Introducción. La neuropatía hereditaria con susceptibilidad a la parálisis por presión (NHPP) es una enfermedad de herencia autosómica dominante, relacionada en la mayoría de casos con una delección en la región 17p11.2 que codifica la proteína de la mielina PMP 22. Comienza en la edad adulta joven, generalmente en forma de mononeuropatía indolora de duración variable, y recurrencias frecuentes provocadas por traumatismos o compresiones leves. La exploración clínica suele ser bastante anodina y en general es el estudio neurofisiológico el que da la sospecha diagnóstica, que se confirma mediante el estudio genético. **Casos clínicos.** Se presentan 17 pacientes (8 hombres y 9 mujeres, con una edad entre 18 y 78 años), que acudieron para la realización de ENG ante la sospecha de mononeuropatía en 14 casos (5 por síndrome del túnel del carpo, 3 cubitales, 1 radial, 4 ciático poplíteo externo y 1 meralgia parestésica). Otros dos casos presentaban parestesias en manos y pies, y uno, dolor en pies. Clínicamente se observaba el déficit del tronco nervioso afectado y alteración de los reflejos. Dos tenían pies cavos. El estudio neurofisiológico se caracterizaba por enlentecimiento de las velocidades de conducción sensitiva y prolongación de la latencia distal me-

dia, con ausencia o leve disminución de la velocidad de conducción motora. Estos hallazgos se observaban incluso en los nervios no afectados clínicamente y en portadores asintomáticos. Todas las exploraciones realizadas mostraban signos de polineuropatía sensitivomotora desmielinizante, con predominio de afectación en las zonas anatómicamente proclives de atrapamiento nervioso. Ante la sospecha de NHPP, se realizó el estudio genético, resultando positivo para la delección del gen *PMP 22*, confirmándose el diagnóstico. **Conclusión.** La NHPP es una enfermedad probablemente infradiagnosticada. Debido a la pobreza de los signos clínicos, el estudio neurofisiológico es fundamental en el diagnóstico de esta patología, ya que la mayoría de los pacientes son remitidos para el cribado electrofisiológico de neuropatías por atrapamiento, lo que permite detectar los casos asintomáticos y dar consejo genético, así como el tratamiento preventivo.

19.

Rentabilidad diagnóstica de la ecografía en las neuropatías hereditarias

Grande Martín A, Pardal Fernández JM, Godes Medrano B, Rossi Vietsky ML
Hospital General Universitario de Albacete.

Introducción. Existen circunstancias que dificultan el diagnóstico clínico y sobre todo electrofisiológico, como puede ser la presencia de significativa degeneración axonal secundaria. En estos casos, la ecografía de nervio periférico se está incorporando con fuerza al diagnóstico de determinadas neuropatías, en especial de las que presentan alteraciones morfológicas bien diferenciadas, como ocurre en el caso de las hereditarias desmielinizantes. **Casos clínicos.** Se presentan cinco casos de neuropatía hereditaria tipo IA, en los que la específica alteración estructural de los troncos nerviosos proporcionó un apoyo diagnóstico de gran interés. En todos ellos coincidieron los hallazgos habituales y rotundos relacionados por lo general con fenómenos evolutivos crónicos de tipo inflamatorio-fibróticos y remi-

nizantes, responsables de la presencia de componentes estructurales redundantes y excesivos que proporcionan el aspecto típico engrosado y desestructurado del tronco nervioso. **Conclusiones.** Muchos son los profesionales, gran parte de ellos neurofisiólogos, dedicados al campo de la patología neuromuscular, en especial neuropatías focales, que han adoptado la ecografía como una exploración integrada en el proceso diagnóstico, pues se trata de una prueba sencilla de realizar, económica y poco invasiva para el paciente, con gran valor en la evaluación complementaria de estas patologías y que además asocia otras muchas indicaciones dirigidas a la caracterización de diferentes neuropatías.

20.

Síndrome del interóseo anterior. Variabilidad clínica y eléctrica

González Barredo Y^a, Flórez Álvarez FB^b

^a Departamento de Neurofisiología. Resonancia Magnética, S.A. Logroño.
^b Departamento de Traumatología. Policlínica Navarra. Pamplona.

El nervio interóseo anterior (NIA) es rama motora del nervio mediano, se origina 6-8 cm distal a epitroclea e inerva los músculos flexor largo del pulgar, flexor común profundo de los dedos índice y medio y pronador cuadrado. Su lesión constituye menos de un 1% de las neuropatías periféricas del miembro superior y con frecuencia se diagnostica erróneamente como rotura de tendones flexores profundos. Las características clínicas son la aparición de un dolor agudo en la región proximal del antebrazo o distal del brazo, con debilidad de flexores de las falanges distales del dedo pulgar e índice, que imposibilitan la pinza distal (signo de Spinner). Aunque esta es la presentación típica, las variables anatómicas en la distribución del NIA determinan, a su vez, la variabilidad clínica. De los diversos tipos de anastomosis de Martin-Gruber, la comunicación emitida desde el NIA es la más común. Cuando esto ocurre, se asocia debilidad de la musculatura intrínseca de la mano dependiente del cubital. Aunque el flexor común pro-

fundo del índice y el pronador cuadrado se consideran dependientes del NIA de manera constante, el flexor del tercer dedo puede depender del nervio mediano, del cubital o de ambos. El flexor largo del pulgar puede, asimismo, recibir innervación directa e independiente del nervio mediano. El origen (postraumático, compresivo o idiopático) y el tratamiento del síndrome del NIA resultan controvertidos. Se presentan cuatro casos de etiología, características clínicas y neurofisiológicas diversas. El estudio EMG/ENG confirma la neuropatía detallando su localización, gravedad y las posibles patologías asociadas –comprueba la función normal, o no, del nervio mediano a otros niveles (en carpo y a nivel proximal), excluye polineuropatía, síndrome de Parsonage-Turner...-. La exploración neurofisiológica contribuye así al diagnóstico diferencial y orienta la actitud terapéutica (conservadora, cirugía descompresiva, neurólisis...).

21.

Lesión de la rama motora profunda del nervio cubital. Presentación de un caso

Díaz Pérez RA, Santoveña González L, Gutiérrez Villanueva M, Silva Ramos SP, González Rato J, Villanueva Gómez F, Carvajal García P

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La neuropatía cubital en la muñeca es un síndrome de atrapamiento nervioso relativamente poco frecuente comparado con la compresión en el codo, y está probablemente infradiagnosticada. Particularmente, la compresión aislada de la rama motora profunda es una lesión rara de este nervio, lo que dificulta el diagnóstico, ya que puede simular una forma focal de esclerosis lateral amiotrófica u otros trastornos neurológicos. Las causas más frecuentes son quistes cercanos, neuritis ocupacionales y fracturas o luxaciones del carpo/metacarpo. **Caso clínico.** Varón de 42 años, mecánico de profesión, con antecedentes de fractura de la base del quinto metacarpiano derecho un año antes, que comenzó con debilidad y difi-

cultad para separar el segundo y tercer dedos de la mano derecha unos cuatro meses antes de acudir a la consulta. En la exploración presentaba atrofia del primer interóseo derecho, con sensibilidad de la mano conservada. El estudio neurofisiológico mostró signos de neuropatía axonal de la rama motora profunda del cubital derecho. Posteriormente, la neuroimagen (RM) confirmó una fractura por arrancamiento de la pared cubital del hueso ganchoso, que justificaba la clínica de compresión motora. **Conclusiones.** La lesión aislada de la rama motora profunda del cubital es una causa poco común de disfunción de la mano, caracterizada por debilidad de los músculos inervados por esta rama motora, con sensibilidad de la mano normal. En nuestro caso, los hallazgos neurofisiológicos fueron determinantes para localizar el sitio de compresión nerviosa cubital en la muñeca, excluyendo una lesión cubital proximal o radiculopatía.

22.

Neuropatía peroneal bilateral tras cirugía bariátrica

Henríquez Díaz K, Vázquez Alarcón P, De Mingo Casado P

Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. La neuropatía del nervio peroneal constituye la primera causa de neuropatía focal en los miembros inferiores. Una de sus causas descritas desde hace décadas es el adelgazamiento y recientemente se asocia a la cirugía bariátrica, procedimiento que provoca un adelgazamiento importante. La presentación de neuropatía del nervio peroneal bilateral es rara (se describió un caso en Francia en 2013). **Caso clínico.** Mujer de 28 años, intervenida de *bypass* gástrico por laparoscopia en octubre de 2012, que 14 meses más tarde presentó una limitación súbita para la dorsiflexión del tobillo izquierdo y en el transcurso de la recuperación de este cuadro, tres meses más tarde, un cuadro de iguales características a nivel contralateral. En ambos cuadros, los hallazgos electromiográficos revelaban la existencia de axonotme-

sis parcial moderada de nervios peroneales. Se adoptó una conducta terapéutica conservadora y de terapia física. La paciente se recuperó de la primera lesión a los dos meses y medio, y de la segunda, aún se encuentra en proceso de recuperación. **Conclusiones.** EL escaso epineuro que posee el nervio peroneal lo hacen susceptible a la compresión. La principal causa descrita es la disminución del pánículo adiposo que protege el nervio de la compresión en el estrechamiento entre las dos cabezas del músculo peroneo largo. Las modificaciones perinerviosas e intraneuronales pueden entrañar la descompensación de un síndrome canalicular. Milants y Lempereur describieron hallazgos quirúrgicos similares a los de otras neuropatías por atrapamiento justo en el paso del nervio entre las dos cabezas del músculo peroneal largo.

23.

Neuropatía desmielinizante multifocal adquirida: síndrome de Lewis-Sumner

Reyes Pinto JA,
Arcocha Aguirrezábal J, Azcona G
Complejo Hospitalario de Navarra.

Introducción. La neuropatía desmielinizante multifocal adquirida sensitivo-motora con bloqueos, descrita por Lewis et al en 1982, se considera una variante dentro de la polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. Clínica y electrofisiológicamente es similar a la neuropatía motora multifocal, diferenciándose de ésta por la afectación de nervios sensitivos y la respuesta favorable a corticoides. **Caso clínico.** Varón de 60 años, con un cuadro de dos años de evolución de parestias en pies y manos, disestesias en tronco y pérdida de fuerza referida como dificultad para subir escaleras y abotonarse. El estudio neurográfico mostró enlentecimiento generalizado de las conducciones nerviosas motoras de distribución difusa en los cuatro miembros, con presencia de dos bloqueos en lugares no habituales de atrapamiento (nervio mediano en el codo y tibial posterior en la fosa poplítea) y disminución en las

amplitudes de los potenciales nerviosos sensitivos. **Conclusión.** En el diagnóstico diferencial de las neuropatías adquiridas que cursen con bloqueos de las conducciones y afectación de troncos nerviosos, tanto motores como sensitivos, debe descartarse el síndrome de Lewis-Sumner.

24.

Escápula alada. Presentación de siete casos y sus diferentes causas

Reyes Pinto JA, Pabón Meneses RM,
Martín Bujanda B, Azcona Ganuza G,
Gila Useros L, Ibricu Yanguas MA
Complejo Hospitalario de Navarra.

Introducción. La escápula alada de origen neurológico se produce más frecuentemente por afectación del serrato anterior debida a lesión del nervio torácico largo. Otros nervios que producen escápula alada son el escapular dorsal o el nervio espinal. Esta afectación se puede presentar de forma aislada por lesión de uno de estos nervios o formar parte de un proceso más amplio, como plexopatía, multiradiculopatía, miopatía, etc. **Pacientes y métodos.** Se realiza una revisión retrospectiva de siete pacientes con escápula alada, tres hombres y cuatro mujeres, con una edad media de 34,8 años (rango: 6-56 años). **Resultados.** Las causas fueron: afectación del torácico largo ($n = 2$), afectación del romboides ($n = 1$), radiculopatía cervical ($n = 1$) y plexopatía braquial superior ($n = 3$; uno por infección viral, uno por parálisis braquial obstétrica y uno idiopático). Todos los pacientes mostraron un patrón neurógeno de denervación en el EMG en los músculos afectados clínicamente: el romboides, en un caso, y el serrato anterior, en seis, tres de ellos acompañados de afectación de otros músculos. En dos casos, la afectación era bilateral. Tres casos fueron de intensidad leve; tres, moderada, y uno, acusada. La evolución fue favorable en cinco de los casos, y uno quedó con secuelas. **Conclusiones.** Estos resultados son similares a lo descrito en la mayoría de las series en la bibliografía. La causa mas frecuente (85,7%) fue

la afectación del serrato anterior, la mitad de ellos en el contexto de una plexopatía braquial superior. El síndrome predomina en mujeres en la cuarta década de la vida: en nuestra serie, la mayoría de casos se situaba en los 33-38 años.

25.

Escápula alada. A propósito de un caso

Monge Márquez ME, Nieto Jiménez E,
Díaz Cano G, Ghazizadeh-Monfared
Croigny Z

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La escápula alada es una entidad clínica causada por alteración del balance neuromuscular de la cintura escapular. Su causa más frecuente es un daño del nervio torácico largo (neuroapraxia), que inerva al músculo serrato mayor, produciendo debilidad, por lo que la escápula queda libre de contención muscular. Posibles causas son traumatismos directos al hombro, distrofias musculares, tumores, constitucionales, parálisis y polineuritis. Los síntomas más frecuentes son: sensación de presión sobre la escápula, dolor y limitación funcional del hombro, y aparición de una protuberancia escapular. Entre las pruebas complementarias para el diagnóstico son importantes los estudios analíticos y de imagen (radiología y RM) para descartar otras enfermedades, así como un estudio neurofisiológico, que ayuda a alcanzar el diagnóstico definitivo. En cuanto al tratamiento, inicialmente se opta por una terapia conservadora mediante diferentes ejercicios físicos. Si no es suficiente, puede ser necesaria la cirugía. **Caso clínico.** Mujer de 43 años, con antecedentes personales de espondilitis anquilopoyética y cáncer de mama tratado mediante cuadrantectomía y linfadenectomía axilar derechos. Tras realizar un programa de prevención de linfedema, acudió por persistencia de dolor y parestias en el hombro derecho. Ante la sospecha de escápula alada, se realizó un estudio neurofisiológico, que mostró una lesión axonal del nervio torácico largo derecho con actividad denervativa, con-

firmándose el diagnóstico. Tras tratamiento conservador, la evolución fue favorable. **Conclusión.** El estudio electrofisiológico en los cuadros sospechosos de escápula alada puede ser la prueba complementaria definitiva, pues valora la conducción nerviosa del nervio torácico largo y del nervio espinal accesorio con el fin de determinar el diagnóstico final y la intensidad de la lesión, ofreciendo un importante informe pronóstico y el momento más adecuado para la intervención quirúrgica.

26.

Lesión de nervio obturador: presentación de un caso y revisión de nuestra experiencia

De Mingo Casado P, Henríquez Díaz K,
Vázquez Alarcón P, Sáez Gallego V

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. Las lesiones del nervio obturador son infrecuentes probablemente por la localización anatómica profunda y su protección en la pelvis y la cara medial del muslo. **Caso clínico.** Varón de 60 años, con antecedentes de trasplante renal realizado nueve años antes, hipotiroidismo y diabetes mellitus tipo II. Ingresó por un dolor muy intenso de inicio agudo, localizado en la espina iliaca derecha e irradiado al muslo por su cara anterior, asociado a alteración de la marcha y debilidad en músculos aductores de la cadera derecha y alteraciones sensitivas muy leves en el tercio distal de la cara interna del muslo derecho. El estudio EMG puso de manifiesto la existencia de signos de denervación aguda grave exclusivamente en el grupo muscular aductor del muslo derecho. Adicionalmente se encontraron hallazgos congruentes con polineuropatía axonal sensitivomotora, que se relacionó con sus antecedentes. En la RM se objetivó una zona de fibrosis y edema en el tercio proximal del músculo aductor mayor y pectíneo, así como una lesión cálcica puntiforme intramuscular, atrofia y degeneración grasa en el vasto intermedio y un proceso inflamatorio difuso en el vasto externo, derechos. A los dos meses, el dolor cedió parcialmente con morfina

transdérmica, persistiendo debilidad de los aductores de la cadera y sin cambios EMG significativos. **Conclusiones.** La neuropatía del nervio obturador es poco común y habitualmente sucede en relación con una causa bien definida, traumática o relacionada con la cirugía. Su diagnóstico clínico es difícil, siendo el dolor el síntoma característico más que las alteraciones sensitivas o el déficit motor. El estudio EMG permite establecer la localización de la lesión y su gravedad. El pronóstico está ligado a la causa que la provoca. En lesiones agudas existe mejoría tanto con tratamiento conservador como quirúrgico, mientras que en las formas crónicas el pronóstico es peor y dependiente de la enfermedad sistémica que la origina.

27.

Neuropatía sensitiva y motora de inicio facial (síndrome FOSMN)

Royo Martínez MV, Urbina Duralde L, Traba López A, Muñoz Blanco JL, Catalina Álvarez I

Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La neuropatía sensitiva y motora de inicio facial (síndrome FOSMN) es una nueva entidad neurológica descrita por primera vez en 2006. Existen muy pocos casos diagnosticados en el mundo y su prevalencia hasta el momento es excepcional. Se trata de una neuropatía sensitivomotora de inicio facial, con lenta progresión craneocaudal, que puede llegar a afectar a los miembros inferiores. **Caso clínico.** Varón de 62 años, que tres años antes comenzó con un cuadro de sensación de hormigueo en el pómulo derecho y lagrimeo del ojo derecho, sin asociar dolor ni otra sensación desagradable. Los síntomas fueron progresando lentamente con afectación facial completa, debilidad para la masticación, disfagia para líquidos y voz nasal. En los últimos meses asociaba una ligera debilidad en la flexión del cuello y en la abducción del quinto dedo de las manos. El EMG mostró una denervación grave en la musculatura facial y maseterina. En las extremidades, de-

nervación leve en el músculo tibial anterior bilateralmente y fasciculaciones asociadas a cambios neurogénicos crónicos y también de poca intensidad en territorios distales de los miembros superiores. El resto de músculos explorados en las extremidades fueron normales. Reflejo de parpadeo con respuestas muy retrasadas en todos sus componentes, con un patrón de lesión aferente bilateralmente, más acusado en el lado derecho. Conducción distal del nervio facial normal en su rama superior y potencial de acción muscular compuesto de baja amplitud en la inferior. Conducciones nerviosas periféricas sensitivas y motoras, normales. Potenciales evocados somatosensoriales de nervio mediano con ausencia de respuesta cervical bilateralmente. Potenciales evocados somatosensoriales de nervio tibial posterior con respuestas corticales retrasadas levemente de forma bilateral. Conducción motora central en límites normales. Un segundo estudio realizado nueve meses después mostró un ligero empeoramiento, con progresión en los signos de afectación neurogénica en las extremidades.

28.

Registro de sincinesias posparálisis facial periférica con EMG de superficie

De Francisco Moure J, Galindo C, Sáenz de Cabezón Álvarez A

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. La parálisis facial periférica es una entidad frecuente que puede dejar secuelas permanentes en hasta un 30% de los pacientes. Las sincinesias son una modalidad de disfunción en casos de evolución lenta o desfavorable, y deben buscarse y documentarse cuando se explora el nervio facial. **Pacientes y métodos.** Se presentan seis pacientes con parálisis facial, cinco de causa idiopática y uno de etiología quirúrgica, en los que se exploró la presencia de sincinesias en la musculatura facial con electrodos de superficie. Para ello se registró de manera simultánea la actividad de los músculos orbicular de los ojos y de los labios de forma bilateral. Se reali-

zó el estudio con el paciente en reposo y recogiendo en barrido libre el parpadeo espontáneo o a requerimiento del explorador. La activación de cuatro canales permitía apreciar la existencia de coactivación en el orbicular de los ojos y de los labios del lado afecto. **Resultados.** Se registraron sincinesias en cuatro de estos seis pacientes. En dos de ellos persistían signos de denervación activa y en tres existían signos de reinervación en curso. La disminución de la amplitud del potencial de acción muscular compuesto del nervio facial afecto respecto al sano era mayor del 50% en tres de los cuatro pacientes. **Conclusión.** La búsqueda de sincinesias en la musculatura facial es una técnica sencilla e indolora que aporta información funcional de interés clínico y que completa la exploración realizada con técnicas convencionales.

29.

Lesión del nervio facial. Casuística del Hospital General Universitari de Castelló

Pinzón Martínez JM, Orenga Orenga JV, Estarells Marco MJ, Parra Escorihuela S, Denisa Ghinea A, Ruiz Elena P, Gomis Devesa A

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitari de Castelló.

Objetivos. Revisar los diferentes tipos de lesiones del nervio facial y su etiología diagnosticadas en nuestro servicio, y conocer las variables demográficas de los pacientes remitidos para estudio por sospecha de lesión del nervio facial. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de las EMG realizadas en el Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital General Universitari de Castelló, desde 2012 hasta abril de 2014, con sospecha de lesión del nervio facial. Las diferentes variables se analizan mediante el programa SPSS. **Resultados.** Del total de los estudios realizados en nuestro servicio, el 1% fueron el estudio por sospecha de lesión del nervio facial. Se realizaron un total de 53 estudios (47,2% en mujeres y 52,8% en varones). El 41,5% de los estudios se realizaron al mes del ini-

cio de la clínica. El mes de mayor incidencia de aparición de síntomas fue noviembre, seguido de febrero. En el 64% de los casos se afectó el nervio facial izquierdo. La etiología en el 73% de los casos fue idiopática. Un 68% de las lesiones fue de tipo axonotmesis parcial de grado grave. **Conclusiones.** Existe una gran parte de lesiones del nervio facial no cuantificada, ya que se recuperan a los pocos días (neuroapraxia) y no se llegan a realizar estudios neurofisiológicos. Únicamente acude a nuestra consulta un pequeño porcentaje con clínica persistente o paresia muy marcada. Destaca la gran sensibilidad de la EMG en cuanto al diagnóstico y pronóstico de las lesiones del nervio facial y su implicación en el manejo terapéutico, y una mayor incidencia en los meses más fríos del año.

ELECTROENCEFALOGRAFÍA

30.

EEG a través de los años

Santoveña González L, Villanueva Gómez F, González Rato J, Díaz Pérez R, Silva Ramos S

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Hemos revisado los datos de los pacientes pediátricos a los que se les realizaron EEG a lo largo del primer año de ejercicio de neurofisiología infantil en el Hospital Central de Asturias del Dr. Villanueva y los realizados durante el 2013 también por él. **Pacientes y métodos.** En total, casi 3.000 pacientes han sido revisados en estos dos años, concretamente, la edad, el diagnóstico de sospecha, el diagnóstico electroencefalográfico y la correlación entre ambos. Muchos de estos niños han seguido realizándose exploraciones en nuestro servicio hasta llegar a la pubertad. **Resultados.** Contrastar la variación de las sospechas diagnósticas entre los 33 años de diferencia de ambas series, realizadas en el mismo centro y por el mismo especialista,

con al menos curiosos resultados y de paso hacer un pequeño homenaje al trabajo de toda una vida del Dr. Villanueva al servicio del EEG infantil, que ha realizado más de 60.000 EEG pediátricos en este tiempo.

31.

Registros vídeo-EEG críticos en epilepsia focal idiopática con puntas centrotemporales y síndrome de Panayiotopoulos

Silva Ramos SP, González Rato J, Díaz Pérez R, Jiménez González A, Villanueva Gómez F, Roncero Sánchez-Cano I, Málaga Diéguez I

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La epilepsia focal idiopática con puntas centrotemporales (BECTS) y el síndrome de Panayiotopoulos (SP) son las epilepsias infantiles más frecuentes, constituyendo el 8-23% de todas las epilepsias en menores de 16 años. Si bien sus características electroclínicas están perfectamente definidas, los registros vídeo-EEG críticos son excepcionales dada la escasa frecuencia de las crisis en ambos síndromes. Presentamos un registro vídeo-EEG crítico de cada epilepsia obtenido en nuestro centro. **Casos clínicos.** Se revisaron las historias clínicas, los registros de vídeo-EEG crítico e intercrito de dos pacientes afectados de BECTS y SP, respectivamente. Caso 1: niña de 7 años, diagnosticada de BECTS, con clínica típica de dos crisis nocturnas hemifaciales y disartria. En el registro vídeo-EEG con privación de sueño presentaba una crisis simple hemiclónica facial izquierda de segundos de duración. En el EEG se registró un foco de puntas en la región rolándica del hemisferio derecho. Caso 2: niño de 1 año que ingresó en la UCI con estado de mal (desviación ocular, desconexión del medio y crisis hemiclónica). Presentaba vómitos y progresiva desconexión del medio desde una hora antes de su ingreso. Se registró vídeo-EEG, que mostró un estado focal motor complejo con inicio en la región occipital del hemisferio derecho, quedando yugulado con la administración de diazepam.

Posteriormente, el niño fue diagnosticado de SP, con registros vídeo-EEG compatibles con complejos punta-onda occipitales que se activaban con el cierre ocular. El cuadro se consideró como un estado de mal como forma de inicio de un SP. **Conclusiones.** Los registros críticos en las epilepsias focales idiopáticas infantiles son excepcionales, existiendo menos de una veintena de casos en la bibliografía. Esto se debe a la baja frecuencia de crisis en la mayoría de casos.

32.

Utilidad del EEG tras una parada cardiorrespiratoria

Oviedo Montés T, Giner Bayarri P, Quintero Hernández K, García Moreno S, Martínez Cutillas MJ, Chilet Chilet R, Zalve Plaza G

Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Introducción. La parada cardiorrespiratoria (PCR) engloba las situaciones de riesgo vital en las cuales existe una interrupción brusca, inesperada y potencialmente reversible de la respiración y de la función cardiocirculatoria. El cerebro es el órgano más vulnerable a la agresión isquémica. La recuperación de la conciencia tras una PCR es un signo de buen pronóstico, pero no recuperarla tras las primeras horas no es siempre indicativo de mal pronóstico. El trazado EEG puede ayudar a predecir su evolución. **Pacientes y métodos.** Se realiza un estudio descriptivo tras la revisión de 140 pacientes diagnosticados de PCR reanimadas, tanto hospitalarias como extrahospitalarias, entre enero de 2010 y marzo de 2014 y, las peticiones de EEG posteriores. **Resultados.** De los pacientes estudiados, al 72,1% no se le solicitó un EEG tras la PCR, por *exitus* previo o por carecer de clínica neurológica. Del 27,9% restante, el 10,3% tenían un EEG normal, el 15,4% presentaban brote-supresión y acabaron falleciendo, y otro 7,7% se hallaban en silencio eléctrico tras la primera exploración. En algunos casos precisaron EEG seriados para valorar su evolución. Del total de los pacientes a los que se les pidió la prueba, el 79,5% acabaron falleciendo. En la mayoría de casos, los pacien-

tes presentaban una tórpida evolución, sobre todo aquellos que habían sufrido una PCR de mayor duración o bien de duración indeterminada, y en los casos con paradas extrahospitalarias. **Conclusión.** El EEG puede ayudar a determinar las alteraciones neurológicas que se producen tras la anoxia cerebral. El patrón de brote-supresión es indicativo de pronóstico irreversible en casi el 100% de los casos. Es fundamental para valorar la gravedad y el pronóstico, debido a la evolución incierta tras una PCR.

33.

Aportación del EEG en pacientes sometidos a protocolo de hipotermia tras una parada cardiorrespiratoria

Dinca Avarvare I, Menéndez de León C, Gutiérrez Muñoz C, González Benítez J, García Rubira JC

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La monitorización electroencefalográfica (EEG) es una herramienta importante durante el protocolo de hipotermia tras parada cardiorrespiratoria (PCR), que proporciona información útil respecto al pronóstico de estos pacientes. Se recomienda la motorización EEG continua con EEG integrada en amplitud desde el momento del ingreso hasta por lo menos 24 horas de normotermia. Cuando no se dispone de este sistema, se realizan EEG estándares de 30 minutos de duración, durante el periodo de enfriamiento, el recalentamiento y las primeras 24 horas de normotermia. **Pacientes y métodos.** Desde noviembre de 2012 se ha realizado estudio EEG en 16 pacientes a los que se ha aplicado protocolo de hipotermia en la sección de Coronarias de nuestro hospital. Consideramos que el más importante es el EEG después del recalentamiento, que en nuestro caso se realizó en todos los pacientes. **Resultados.** Se analiza la actividad bioeléctrica cerebral de base (ABC), que se clasifica como normal, leve/moderadamente alterada (atenuación, lentificación) o gravemente alterada (brote-supresión); también se analizó la

reactividad ABC a los estímulos auditivos y nociceptivos y la presencia de descargas epilépticas interictales o crisis electrográficas. Uno de los pacientes presentó un estado parcial complejo en las primeras 24 horas y fue *exitus*; cuatro pacientes presentaron un trazado brote-supresión y tres de ellos fallecieron. Ocho pacientes presentaron ABC enlentecida o baja amplitud (seis EEG reactivo y dos EEG no reactivo; los dos últimos fueron *exitus*). Tres de los pacientes con actividad mínimamente enlentecida y reactividad normal tuvieron muy buena evolución. **Conclusiones.** Es indispensable al menos un estudio EEG posterior al recalentamiento. El patrón brote-supresión, el de mínima amplitud con ausencia de reactividad a los estímulos nociceptivos y el estado epiléptico en las primeras 24 horas son factores de mal pronóstico. El trazado moderadamente alterado tiene mejor pronóstico cuando se acompaña de reactividad. La ABC mínimamente enlentecida y de amplitud normal en el registro inicial, especialmente si se recoge durante el periodo de enfriamiento, implica un buen pronóstico.

34.

Utilidad pronóstica de los SIRPID en pacientes sometidos a hipotermia tras una parada cardiorrespiratoria. Análisis de cuatro casos

Sánchez Horvath M, Santos Sánchez C, Agúndez Sarasola M, Goiriena Seijo P, Mancidior Solaberrie X, Martín López A, Yurrebaso Santamaría I

Hospital Universitario de Cruces. Bilbao.

Introducción. Numerosos estudios han tratado de establecer predictores de mortalidad en pacientes sometidos a hipotermia terapéutica tras parada cardiorrespiratoria (PCR). Los marcadores EEG que han demostrado validez son la reactividad durante la hipotermia, el patrón discontinuo espontáneo (sin sedación) y la presencia de actividad epileptiforme. Los SIRPID (*stimulus induced rhythmic periodic or ictal discharges*) constituyen un patrón incierto que se ha asociado a mal pronóstico. **Pacientes y métodos.** Re-

visión retrospectiva de las historias clínicas y los registros EEG realizados en pacientes sometidos a protocolo de hipotermia desde la instauración en nuestro hospital (desde enero de 2013 a mayo de 2014). **Resultados.** Se incluyeron 18 pacientes en el estudio. Cuatro (22%) presentaron SIRPID los días 4 y 5 de monitorización EEG. Se analizaron las siguientes variables: tipos de respuesta refleja (ictal, rítmica o periódica), duración y manifestaciones clínicas asociadas. Además se valoraron actividad de fondo, reactividad a estímulos (táctil, auditivo y nociceptivo) durante las primeras 12, 24, 48 y 72 horas tras la PCR, la exploración clínica a las 72 horas, las cifras de enolasa neuronal específica en las primeras horas y el pronóstico según la CPC (*Clinical Performance Category Score*). En nuestra pequeña serie, el 50% de los pacientes con SIRPID tuvieron mal pronóstico y el 50% sobrevivieron con buen pronóstico neurológico. **Conclusión.** La presencia de SIRPID en pacientes sometidos a hipotermia tras PCR en nuestra serie constituye un hallazgo relativamente frecuente. Estudios sobre SIRPID en pacientes tratados con hipotermia tras PCR concluyen que éstos constituyen un factor predictor de mortalidad. Ante resultados discordantes, como los observados en nuestra serie, su valor como marcador pronóstico debe seguir estudiándose.

35.

Estudio EEG de epilepsias generalizadas idiopáticas con mioclonías bilaterales de comienzo tardío. A propósito de dos casos

Picornell Darder M, Rodríguez Jiménez M, De la Rosa Fernández MA, Villar Villar ME
Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción. Janz y Christian describieron en 1957 la epilepsia mioclónica juvenil (EMJ). Se trata de una epilepsia generalizada idiopática con crisis de mioclonías bilaterales sin afectación de la conciencia preferentemente al despertar; suelen iniciarse a los 10-20 años. Las anomalías EEG intercríticas se caracterizan por paroxis-

mos punta-onda generalizados de breve duración, que pueden mostrar predominio hemisférico. Suelen asociarse otros tipos de crisis, como crisis complejas generalizadas tónico-clónicas, y menos frecuentemente, de ausencias. **Objetivo.** Estudiar las características electroclínicas y evolutivas de las crisis y de las anomalías EEG intercríticas en las epilepsias generalizadas idiopáticas con accesos de mioclonías bilaterales de comienzo tardío. **Casos clínicos.** Dos pacientes con su primera crisis de 'acceso de mioclonías bilaterales' con 43 y 49 años. En ambos se realizaron registros EEG de vigilia y sueño seriados. En ambos pacientes, el desencadenante de la primera crisis fue la privación de sueño. Las crisis consistían en accesos de mioclonías bilaterales, breves, con caída al suelo, sin afectación de la conciencia. Posteriormente, se asociaron crisis complejas generalizadas tónico-clónicas. Anomalías EEG intercríticas: durante la vigilia se registraban paroxismos punta-onda/polipunta-onda generalizados de breve duración y brotes paroxísticos de punta-onda irregular generalizados de hasta varios segundos de duración. Durante el sueño no REM se activaban los paroxismos punta-onda/polipunta-onda generalizados, que se hacían de mayor voltaje y duración. Durante el sueño REM, las descargas tendían a desaparecer. **Conclusiones.** Las anomalías EEG intercríticas descritas no son patognomónicas de la epilepsia mioclónica de Janz. En estas dos pacientes, el patrón EEG intercrítico mostraba algunas diferencias respecto al patrón habitual (presentaban paroxismos generalizados polipunta-onda y no se observaban asimetrías interhemisféricas).

36.

Paciente con crisis de ausencias mioclónicas atípicas. Análisis del registro poligráfico EEG-EMG

Guillén Sánchez MV
Hospital Don Benito-Villanueva. Badajoz.

Introducción. Las crisis de ausencias mioclónicas consisten en la asociación de ausencia, intensas mioclonías rítmicas de predominio en miembros

superiores y músculos cervicales, y un grado variable de hipertonia. El registro poligráfico EEG-EMG, fundamental para su diagnóstico, muestra descargas de complejos punta-onda a 3 Hz, bilaterales, síncronos y simétricos, correlacionados con las mioclonías y el componente tónico. Se han descrito crisis de ausencia mioclónica con hechos atípicos de distinto tipo. Los registros poligráficos EEG-EMG que se han publicado son escasos. **Caso clínico.** Niña de 9 años, con antecedentes de retraso de crecimiento intrauterino, que se siguió de retraso madurativo global, rasgos dismórficos leves y pubertad precoz. A los 8 años comenzó con episodios sugestivos de crisis clónicas generalizadas. Se realizó estudio EEG-EMG (músculos deltoideos), observándose numerosos episodios de 10-21 s de duración de ruptura del contacto, descargas de complejos punta-onda bilaterales y síncronos e intensas mioclonías en los miembros superiores en estricta correlación con las puntas de los complejos punta-onda, que se iniciaban un segundo después del inicio de la descarga. En ocasiones se asociaba un cierto grado de hipertonia o automatismos con el brazo derecho. La frecuencia de los complejos punta-onda estaba entre 2,5-3 Hz, no totalmente regular y con cierta variabilidad en la morfología y amplitud de las puntas, lo que se traducía en una variabilidad en la intensidad de las mioclonías. Las crisis se activaban por la hiperventilación. El EEG intercrítico mostró una actividad de base moderadamente enlentecida y breves descargas polipunta-polipunta-onda de predominio anterior frecuentemente asimétricas, ya evidenciadas en EEG previos. La RM y el estudio genético fueron normales. **Conclusión.** El análisis del registro poligráfico EEG-EMG de la paciente permitió su correcto diagnóstico, debiendo añadirse al estudio video-EEG.

37.

Mioclonías palpebrales, luz y oscuridad

Colmenárez Sayago P, Santos Sánchez C, Valle Quevedo E, Maestro Saiz I, García Ribes A, Martínez González MJ, Yurrebaso Santamaría I
Hospital Universitario de Cruces. Bilbao.

Introducción. Las mioclonías palpebrales con o sin desconexión del medio constituyen un tipo de crisis que suelen inducirse por el cierre de ojos o la fotoestimulación, y se acompañan de un patrón electrográfico de complejos punta y polipunta-onda generalizados. Existe cierta controversia en cuanto a si este cuadro electroclínico constituye un síndrome en sí o es simplemente un tipo de crisis en distintas epilepsias generalizadas. **Objetivo.** Revisar las características electroclínicas de pacientes con mioclonías palpebrales. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de 10 pacientes en edad infantil, con epilepsia, que presentaron mioclonías palpebrales como una de sus manifestaciones clínicas. Nuestro único criterio de inclusión fue tener mioclonías palpebrales registradas en al menos un video-EEG. Se revisó la historia clínica y los trazados video-EEG de estos pacientes y se recogieron datos en relación a edad de inicio, patología asociada, hallazgos en EEG, tratamiento y evolución. **Resultados.** La edad media de inicio fue a los 4 años (rango: 1-7 años). El sexo predominante fue el femenino (80%). El 80% de los pacientes presentaron como manifestación clínica concomitante episodios de desconexión. En siete casos se asociaron trastornos psicomotores y del aprendizaje, la mayoría en seguimiento por el Servicio de Psiquiatría, algunos de ellos en tratamiento farmacológico adicional. La mitad de la muestra presentó refractariedad a la terapia con fármacos antiepilépticos. Todos los pacientes con crisis refractarias asociaban trastornos motores y cognitivos de base. **Conclusión.** Las mioclonías palpebrales suelen acompañarse de ausencias y son características de edades preescolares y escolares, predominando en el sexo femenino. Se asocian con frecuencia

a trastornos cognitivos y del aprendizaje, y cuando lo hacen, presentan mala respuesta a fármacos antiepilépticos.

38.

Utilidad del EEG en la encefalitis por anticuerpos antirreceptor de NMDA: presentación de dos casos

Astudillo Rodríguez I, Saez Ansótegui A, Prieto Montalvo J, Martín Miguel C, Martín Barriga ML, Martínez Ginés ML

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

La encefalitis por anticuerpos antirreceptor de NMDA es una entidad recientemente descrita, caracterizada por síntomas psiquiátricos, alteraciones cognitivas, trastornos del movimiento, crisis epilépticas y disautonomía. Afecta en especial a mujeres jóvenes con patología tumoral, destacando el teratoma de ovario. La presencia de anticuerpos antirreceptor de NMDA en el líquido cefalorraquídeo es diagnóstica. El EEG es una herramienta importante en la evaluación de estos pacientes. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 17 años, ingresada por episodios de hemidistonia izquierda de menos de un mes de evolución y asociación progresiva de síntomas psicóticos, lenguaje incoherente, labilidad emocional, desconexión del medio y agitación psicomotriz. Los estudios EEG repetidos mostraban actividad lenta bihemisférica con predominio derecho. Durante su ingreso recibió tratamiento con corticoides, inmunoglobulinas y plasmátesis, sin mejoría significativa. Hallazgo radiológico de teratomas ováricos bilaterales con clara mejoría clínica y normalización del EEG tras su exéresis. Caso 2: mujer de 24 años, epiléptica con múltiples ingresos, el último por insomnio, inquietud, lenguaje incomprensible, mutismo, movimientos orofaciales y bajo nivel de conciencia de tres semanas de evolución. El EEG de ingreso mostró actividad delta rítmica bilateral, sincrónica e invariable, compatible con estado epiléptico no convulsivo. Ausencia de respuesta a antiepilépticos. Estudio radiológico con único hallazgo de quiste ovárico derecho. Tras tratamiento su-

cesivo con corticoides, inmunoglobulinas y plasmátesis presentó una evolución clínica satisfactoria. El EEG de control realizado al año mostró normalización de la actividad de fondo. **Conclusión.** La encefalitis por anticuerpos antirreceptor de NMDA es una entidad clínica recientemente descrita y probablemente infradiagnosticada; son características la encefalopatía y las crisis epilépticas, por lo que el EEG es una herramienta de gran utilidad en el diagnóstico y tratamiento del paciente.

39.

Encefalitis antirreceptor de NMDA en niños: dos casos con hallazgos EEG únicos

Santoveña González L

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La encefalitis antirreceptor de NMDA es una patología de reciente aparición con escasos casos descritos, especialmente en niños, que en ocasiones puede ser precedida de una encefalitis vírica, con signos clínicos comunes pero con hallazgos EEG no definidos, aunque según la bibliografía, la actividad delta en cepillo parece ser típica de esta patología. Es potencialmente grave porque un porcentaje de pacientes termina con déficits neurológicos importantes y su tratamiento precoz se relaciona con mejores resultados. **Casos clínicos.** Se presentan dos casos de encefalitis antirreceptor de NMDA en niños, con diferente curso clínico y EEG, uno de ellos sin precedentes en la bibliografía. Caso 1: niña de 2 años que ingresó por convulsiones y fiebre, se diagnosticó encefalitis vírica y posteriormente encefalitis autoinmune. El EEG mostró una lentificación con leve predominio temporal. Fue dada de alta a los siete días, pero reingresó 14 días después por agitación motora, movimientos coreicos y alteraciones del comportamiento con agresividad. Continuó con tratamiento inmunosupresor, ahora con tratamiento logopédico por trastorno del habla y la deglución, y con EEG que mantienen dicho enlentecimiento, más difuso. Caso 2: niño de 11 meses que, tras encefalitis

vírica y mejoría clínica con tratamiento durante dos semanas, comenzó un progresivo deterioro neurológico. Los hallazgos en el EEG variaron desde lentificación focal a estado eléctrico, pasando por hipsarritmia incompleta con espasmos en salvas. Continúa en estudio hasta el momento. **Conclusión.** Los hallazgos EEG en los casos de encefalitis antirreceptor de NMDA obtenidos en el caso 2 son únicos, no descritos anteriormente en la bibliografía, y pueden correlacionarse con la forma de presentación del caso, lo que ayudaría a un diagnóstico más precoz mejorando por tanto el tratamiento y posibles déficits neuropsíquicos posteriores.

40.

Semiología EEG en encefalitis autoinmunes

Azcona Ganuza G, Olaskoaga Caballer A, Gila Useros L, Erro Aguirre E, Ayuso Blanco T, Olaziregi Zabaleta O

Complejo Hospitalario de Navarra.

Introducción. Frente a la infección por el virus herpes simple como causa más característica de encefalitis aguda, en los últimos años se está delimitando una serie de procesos autoinmunes definidos por la presencia de anticuerpos específicos. Presentamos un caso de encefalitis de Hashimoto y otro de encefalitis autoinmune por anticuerpos antirreceptor de NMDA, destacando los hallazgos EEG en estas entidades. **Caso clínico.** Mujer de 22 años, que comenzó con un cuadro encefalítico agudo grave que incluía estado convulsivo y alteración de la conciencia. En la analítica se objetivaron anticuerpos antitiroideos (antitiroglobulina y antiperoxidasa) positivos con función tiroidea normal. Tratada con plasmátesis y corticoides, mejoró del cuadro encefalopático (encefalitis de Hashimoto), recuperando su rendimiento académico, pero persisten crisis temporales resistentes a politerapia. Los EEG mostraron cambios lentos inespecíficos, inicialmente generalizados y después bitemporales de predominio izquierdo. Caso 2: mujer de 27 años, que inició un cuadro psicótico agudo acompañado de crisis

convulsivas. El EEG mostraba actividad delta rítmica a 1 Hz sincrónica en ambas regiones frontotemporales con actividad rápida (beta) superpuesta, atribuida al uso de benzodiazepinas. Ante la presencia de anticuerpos antirreceptor de NMDA, se realizó un rastreo oncológico, detectándose un teratoma ovárico. Tras su extirpación más el tratamiento con corticoides, inmunoglobulinas y antiepilépticos, experimentó una mejoría progresiva en los cinco meses siguientes. **Conclusiones.** Las alteraciones EEG descritas en diferentes encefalitis autoinmunes son, en general, inespecíficas. Únicamente la presencia de cepillos-delta continuos (*extreme delta brush*) se ha descrito como semiología característica en la encefalitis autoinmune por anticuerpos antirreceptor de NMDA. Los hallazgos en el caso 2 son congruentes con este patrón y cabe destacar su valor para establecer una orientación diagnóstica.

41.

Estado epiléptico no convulsivo en un niño con encefalitis herpética. Importancia de la monitorización EEG

Grande Martín A, Pardo Fernández JM, Godes Medrano B

Hospital General Universitario de Albacete.

Introducción. La causa más frecuente en nuestro medio de encefalitis esporádica es la causada por el virus herpes simple. Origina lesiones necrohemorrágicas que provocan la muerte en la mitad de los casos y secuelas graves en la mayor parte de los supervivientes. Tanto la expresión clínica (fiebre, disminución de conciencia, crisis epilépticas, déficits focales) como las características del líquido cefalorraquídeo son poco útiles para diferenciar esta patología de otros tipos de encefalitis, e incluso la neuroimagen tampoco es definitiva en ese sentido. Es la detección del material genético del virus mediante la reacción en cadena de la polimerasa el hallazgo específico, aunque con el inconveniente de la demora en su resultado, lo que la hace poco práctica en el diagnóstico temprano. Por lo general se dispone del EEG, método muy sensi-

ble, a veces desde las primeras horas; es capaz de demostrar signos lesivos estructurales y actividad epiléptica, que si es crítica con semiología focal compleja, suele tener una expresión clínica pobre, de muy difícil reconocimiento. **Caso clínico.** Paciente de 2 años con fiebre, hemiparesia derecha y disminución marcada del nivel de conciencia, en el cual se demostró en las 24 primeras horas, mediante EEG, un estado de mal epiléptico de crisis focales complejas; poco después se confirmó el origen herpético. **Conclusiones.** El reconocimiento temprano permitió un manejo óptimo que, con probabilidad, ayudó a la excelente recuperación posterior. La realización de EEG en niños con fiebre y alteración de la conciencia debería incorporarse a los protocolos habituales en unidades de críticos por ser inocuo y de alta sensibilidad. Puede orientar la etiología y detectar complicaciones epilépticas en encefalopatías, clásicamente relacionadas con un incremento notable de la morbilidad.

42.

Trastorno de dolor extremo paroxístico frente a epilepsia secundaria a alteraciones cerebrales profundas

Velandia Villa J, Galindo Lozano C, De Francisco Moure J, Sáenz de Cabezón A
Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Caso clínico. Varón de 18 meses, con episodios desde los 15 días de vida, caracterizados por crisis paroxísticas acompañadas de llanto súbito e incontrolable, con aumento generalizado del tono muscular de segundos de duración, bradicardia, broncoespasmo y fenómenos vasomotores complejos. Lo anterior se presentaba con una frecuencia de 2-5 días a la semana varias veces al día. Sin antecedentes de interés. Examen físico anodino. Análisis normales. Pruebas genéticas negativas. *Holter* ECG, TAC, RM y polisomnografía normales. En sólo uno de los múltiples EEG realizados se observaron grafoelementos anómalos que podrían corresponder a actividad epiléptica originada en estructuras encefálicas profundas. Los diagnósticos

considerados fueron epilepsia de inicio neonatal (incluida aquella originada en estructuras profundas), hipereplexia, patología del sistema cardiorregulatorio, tumores neurosecretores con capacidad de producir alteraciones vegetativas, y canalopatías, entre ellas el trastorno de dolor extremo paroxístico. Los hallazgos clínicos y paraclínicos no fueron concluyentes etiológicamente y los EEG seriados no registraron nuevos paroxismos epiléptiformes. Los tratamientos empíricos instaurados con diacepam, fenobarbital, valproato parenteral y topiramato oral no demostraron eficacia terapéutica. Sólo la carbamacepina oral redujo la frecuencia de los eventos y prolongó los periodos intercríticos, siendo el tratamiento de elección para el trastorno de dolor extremo paroxístico, sin olvidar que también puede ser efectivo, aunque en menor medida, en la epilepsia de origen subcortical. Lo antes expuesto obliga a realizar un diagnóstico de descarte en el cual cobran protagonismo el trastorno de dolor extremo paroxístico y la epilepsia originada en estructuras profundas, que constituyen el diagnóstico diferencial más plausible.

43.

Automatismos motores contralaterales en la epilepsia del lóbulo temporal

Díaz Cano G, Caballero Martínez M, Ghazizadeh-Monfared Z, Monge Márquez E
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La semiología ictal puede ser útil en la localización del foco epileptógeno, especialmente en la epilepsia del lóbulo temporal. En la práctica clínica, la asociación de postura distónica contralateral a la zona epileptógena y automatismos ipsilaterales constituye un signo lateralizador fiable en la epilepsia del lóbulo temporal, y además tiene un excelente valor localizador en el lóbulo temporal. En ocasiones, no obstante, la presentación clínica consiste en automatismos motores aislados, habitualmente ipsilaterales o bilaterales. Se presenta un caso clínico de epilepsia del lóbulo temporal con automatismos

motores unilaterales contralaterales. **Caso clínico.** Varón de 26 años, diestro, sin antecedentes de riesgo para epilepsia, que presentaba desde los 14 años episodios de desconexión del medio y movimientos automáticos en el miembro superior izquierdo. No refería auras. No lenguaje ictal. Cumplía criterios de refractariedad. Se realizaron EEG basales, que fueron normales, y RM, con protocolo de epilepsia normal. Ingresó para monitorización prolongada con video-EEG para evaluación prequirúrgica, con sospecha de epilepsia del lóbulo temporal izquierdo. El video-EEG mostraba una actividad basal con signos de disfunción cerebral focal en la región temporal derecha, descargas epiléptiformes interictales en la región temporal derecha, y una crisis parcial compleja con automatismos en la mano izquierda, seguido de versión cefálica a la izquierda y generalización secundaria tonicoclónica con 'signo de 4' con el miembro superior izquierdo en extensión. El EEG ictal mostraba un inicio en la región temporal derecha. **Conclusión.** Los automatismos motores unilaterales aislados no constituyen un signo lateralizador fiable, pudiendo ser ipsilateral o contralateral a la zona epileptógena. El video-EEG constituye una prueba fundamental para el diagnóstico del foco epileptógeno.

44.

Patrón característico de EEG en el síndrome de Wolf-Hirschhorn

Díaz Cano G^a, Caballero Martínez M^a, Vázquez Rodríguez R^a, Ghazizadeh-Monfared Z^a, Monge Márquez E^a, Mora Granizo F^b

^aHospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. ^bNeurotóc.

Introducción. El síndrome de Wolf-Hirschhorn (SWH) se debe a deleciones variables en el brazo corto del cromosoma 4 y se caracteriza por rasgos faciales dismórficos, retraso psicomotor y en aproximadamente el 90% de los casos, crisis epilépticas. Los estudios demuestran que los pacientes con SWH tienen patrones de EEG característicos, incluso en ausencia de crisis. Se presentan los resulta-

dos de EEG en pacientes con SWH en el Hospital Virgen del Rocío. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de una cohorte consecutiva de pacientes diagnosticados de SWH en los últimos 12 años mediante estudio genético. Se analizan los datos de EEG, la presencia de crisis epilépticas, el tipo de crisis y el sexo. **Resultados.** Cuatro pacientes fueron diagnosticados de SWH, el 100% mujeres. Tres pacientes (75%) tenían crisis epilépticas. En los casos con crisis, el 100% eran generalizadas tonicoclónicas y se controlaron con ácido valproico. Se dispuso de EEG en tres pacientes, que mostró en el 100% un patrón característico con ondas lentas y punta-onda rítmicas difusas. **Conclusión.** El SWH tiene un patrón de EEG característico, por lo que constituye una herramienta diagnóstica eficaz ante la sospecha de este síndrome y puede ser útil para orientar el diagnóstico genético.

45.

Síndrome de Menkes: evolución electroencefalográfica. A propósito de un caso

Vázquez Casares G^a, Alejos Herrera MV^a, Soto Álvarez I^a, Barón Sánchez J^b

^aHospital Universitario de Salamanca. ^bHospital Clínico de Valladolid.

Introducción. El síndrome de Menkes es una enfermedad genética en la que se produce una mala absorción del cobre y un transporte defectuoso hacia los diferentes órganos. Se clasifica dentro del grupo de enfermedades raras y los niños afectados fallecen antes de los 3 años de vida. Entre sus múltiples manifestaciones clínicas se encuentran las crisis epilépticas generalizadas, que requieren con frecuencia estudios EEG. **Caso clínico.** Varón que, a los 3 meses, comenzó con rechazo de las tomas e irritabilidad. Presentaba al ingreso movimientos mioclónicos de extremidades, desviación ocular y desconexión del medio. El EEG mostraba frecuentes paroxismos de punta-onda de predominio occipital bilateral. Seis meses después, presentó un empeoramiento neurológico, con disminución del nivel de conciencia, hipertonía de extremida-

des y movimientos incoordinados. El EEG mostraba signos de grave encefalopatía generalizada con abundante actividad epiléptica, más frecuente en áreas posteriores del hemisferio izquierdo. El trazado finalizaba con un patrón de salva-supresión. Falleció pocos meses después. **Conclusión.** La evolución EEG en el síndrome de Menkes es hacia una lentificación de la actividad eléctrica cerebral que progresa con rapidez hacia el patrón de salva-supresión. La actividad epiléptica más frecuente es la punta-onda multifocal. Estos hallazgos coinciden con los descritos por otros autores.

46.

Síndrome de Panayiotopoulos

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

Hospital San Pedro. Logroño.

Introducción. El síndrome de Panayiotopoulos es un trastorno epiléptico focal benigno relacionado con la edad. Las crisis autonómicas y el estado autonómico son sus manifestaciones cardinales (vómito ictal, 74-82%, y síncope ictal, 20% de las crisis). Un 40% finaliza con convulsiones, pudiendo ser infradiagnosticado y confundido con trastornos no epilépticos. Las alteraciones EEG interictales presentan gran variabilidad y aunque muestran un predominio occipital, éstas pueden no estar presentes (1/3 de los casos) o mostrar un carácter multifocal/cambiante (90%), con gran activación durante el sueño. En un 9%, el EEG es normal. Las crisis autonómicas en niños también están presentes en epilepsias sintomáticas (especialmente temporal). Los hallazgos EEG y la presencia de otro tipos de crisis orientarán la diferenciación diagnóstica. **Paciente y métodos.** Se estudian las características clínicas y EEG en 13 pacientes (ocho mujeres y cinco varones, de 3-10 años) con síndrome de Panayiotopoulos. **Resultados.** Edad media de inicio: 5,6 años. Número medio de crisis: 4,5 (rango: 1-8 crisis). Dos pacientes sólo sufrieron una crisis. El 76,9%, de predominio nocturno y larga duración (8-50 min). To-

dos tuvieron al inicio o en su evolución crisis autonómicas, incluyendo náuseas o vómitos, y seis pacientes, síncope ictal. Desviación ocular y cefálica, 46%; hemiconvulsiones, 30,7%; alucinaciones visuales o visión borrosa, 23%; cefalea, 46%; nistagmo, 10%. El EEG interictal mostró en 10 casos descargas occipitales o P-T-O, bien unilaterales o bilaterales, asimétricas, independientes o cambiantes, con activación significativa durante el sueño. En seis de éstos se asociaron puntas centrotemporales, puntas frontales o temporales, descargas de punta-onda generalizada y punta-onda a 3 Hz o paroxismos frontooccipitales. En dos casos, sólo puntas centrotemporales. Todos con actividad bioeléctrica cerebral normal. RM: normal. **Conclusión.** La presencia de alteraciones multifocales en el vídeo-EEG de estos pacientes debe orientar hacia este síndrome, de pronóstico benigno y frecuentemente infradiagnosticado.

47.

Estudio de paroxismos punta-onda generalizados en la epilepsia parcial idiopática con puntas centrotemporales: a propósito de 11 casos

Picornell Darder M, Rodríguez Jiménez M, De la Rosa Fernández MA, Villar Villar ME

Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción. La existencia de anomalías EEG generalizadas en pacientes con epilepsia parcial idiopática con paroxismos centrotemporales fue descrita por Beaussat en 1972. Se trata de paroxismos punta-onda generalizados, de breve duración, que suelen evidenciarse durante la vigilia y el adormecimiento. Según la bibliografía, la incidencia es muy variable (7-55%) y hay autores que consideran que las epilepsias parciales idiopáticas con paroxismos centrotemporales son una forma particular de epilepsia generalizada idiopática. **Objetivo.** Analizar los paroxismos punta-onda generalizada, durante la vigilia y el sueño, así como su evolución. **Pacientes y métodos.** Revisión de 260 casos de epilepsia parcial idiopática con pa-

roxismos centrotemporales. Se seleccionaron 11 pacientes (seis varones y cinco mujeres) que presentaban paroxismos punta-onda generalizados. Criterios de selección: registros EEG de vigilia y sueño evolutivos (mínimo dos estudios). **Resultados.** Durante la vigilia se registraron paroxismos punta-onda generalizados, aislados o de breves brotes, de hasta 1,5 s de duración, que estaban presentes en todos los casos y aparecían de forma esporádica. Durante el sueño, en tres casos persistían los paroxismos punta-onda durante el adormecimiento y eran de características similares. Durante el sueño REM, en dos casos se registraron algunos paroxismos punta-onda de menor duración. **Conclusiones.** La muestra estudiada evidencia que los paroxismos punta-onda generalizados no se activan durante el sueño no REM, al contrario de lo que ocurre con los paroxismos punta centrotemporales. Sin embargo, las epilepsias generalizadas idiopáticas muestran una marcada activación de los paroxismos punta-onda generalizados durante el sueño. Estos resultados van a favor de la hipótesis de que la epilepsia parcial idiopática con paroxismos centrotemporales no es una variante de la epilepsia generalizada idiopática.

48.

Epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales. Hallazgos típicos y atípicos

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

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Pediatría. Hospital San Pedro. Logroño.

Introducción. La epilepsia rolándica es el síndrome epiléptico parcial más frecuente de la infancia. Su pronóstico es bueno, pero pueden coexistir dificultades cognitivas y del comportamiento y, en menor grado, presentar formas de evolución atípica. **Objetivos.** Describir la semiología clínica y hallazgos EEG en una serie de pacientes con epilepsia rolándica y analizar las alteraciones EEG atípicas y su co-

relación clínica. **Pacientes y métodos.** Revisión retrospectiva de 29 pacientes con criterios de epilepsia rolándica. Se analizan los aspectos clínicos y los EEG basales y de sueño seriales. **Resultados.** Hubo predominio masculino (1,9 a 1) y una edad media de inicio de 5,6 años (rango: 3-12 años). La frecuencia de las crisis fue baja en el 68% (crisis única: 27%). La crisis más habitual fue nocturna y focal, con semiología motora y afectación de hemifacias, músculos orofaríngeos y extremidad superior. La duración media de la epilepsia en los casos con remisión completa fue de 2,2 años, seguidos de 2,8 años hasta la normalización del EEG. El 17% de los pacientes asociaron leves alteraciones cognitivas como déficit de atención, inmadurez del lenguaje y bajo rendimiento escolar. Otras manifestaciones, como estado epiléptico parcial, parálisis de Todd o brotes con crisis muy persistentes, las presentaron un 20%. No se evidenciaron evoluciones atípicas con déficits cognitivos graves. Todos los pacientes mostraron los hallazgos EEG habituales, pero en el 24%, además, se identificaron en algún momento evolutivo varias de las siguientes alteraciones: descargas multifocales, descargas centrotemporales casi continuas durante el sueño y descargas generalizadas de punta-onda. La mitad de estos pacientes presentaron dificultades cognitivas, y un 70%, crisis resistentes o más complicadas. **Conclusión.** Los hallazgos EEG atípicos no son raros en la epilepsia rolándica y no excluyen el diagnóstico. Estos pacientes pueden tener más probabilidad de asociar leves alteraciones cognitivas y una mayor morbilidad de su epilepsia.