

53.^a Reunión de la Sociedad Española de Neurofisiología Clínica (II)

Madrid, 28-30 de octubre de 2015

62.

Síndrome de West. Serie de casos

Monge Márquez E, Díaz Cano G, Vázquez Rodríguez R, González-Moya Navarro I

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El síndrome de West es una encefalopatía epiléptica asociada a la edad y se caracteriza por la presencia de espasmos epilépticos, detención del desarrollo psicomotor e hipersarritmia interictal en el estudio electroencefalográfico. Sus causas son múltiples y diversas, y se dividen en: prenatal (disgenesia cerebral, trastornos genéticos, infección intrauterina), perinatal (lesiones por anoxia, traumatismo craneal, infección), y posnatal (trastornos metabólicos, traumatismo, infección). En hasta un 40% de los casos la etiología puede ser indefinida (criptogénica). **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo de las características clínicas y eléctricas en 46 niños (23 niños y 23 niñas) con diagnóstico de síndrome de West en nuestro hospital entre 2008 y 2012. Hemos analizado datos etiológicos, demográficos, características de EEG, tratamiento y evolución clínica. **Resultados.** La mayoría de los pacientes revisados (85%) son síndrome de West sintomáticos, mientras que el 15% son criptogénicos. El inicio clínico es la aparición de espasmos en el 85%, con una media de edad de 5 meses, episodios de caída de la cabeza en el 6,5%, y otros síntomas en el 8,5%. El EEG muestra una hipersarritmia bilateral en el 95,7% y unilateral en el 4,3%. El tratamiento utilizado es la vigabatrina en monoterapia en el 65% de los pacien-

tes, vigabatrina y corticosteroides en el 19,5%, y vigabatrina en combinación con ácido valproico en el 15%. El tiempo medio entre la aparición de la hipersarritmia en el EEG y su desaparición es de dos meses o menos. Tres pacientes fallecieron. Después del inicio del tratamiento, la hipersarritmia en el EEG desapareció completamente en el 28% de los casos, apareciendo un EEG normal, mientras que en el otro 72% persistió un EEG patológico (cuatro de los pacientes desarrollan un síndrome de Lennox-Gastaut). **Conclusiones.** El EEG es una herramienta indispensable para el diagnóstico de síndrome de West.

63.

Epilepsia centrot temporal y ausencias fotosensibles

Cortés Jiménez V, Martín Palomeque G, Pedrera Mazarro A, Aparicio Meix M

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. La epilepsia parcial benigna más frecuente durante la infancia y adolescencia es la epilepsia con puntas centrotemporales o epilepsia rolándica, y la epilepsia generalizada más frecuente en esta etapa es la epilepsia con ausencias. Ambas son las dos epilepsias infantiles más comunes y comparten numerosas similitudes: son las epilepsias más frecuentes en la infancia, tienen un buen pronóstico porque mejoran con la pubertad, presentan un marcado carácter genético, poseen un patrón electroencefalográfico típico y una buena respuesta al tratamiento. No obstante, también tienen diferencias: la epilepsia con ausencias es generalizada y es más fre-

cuente en niñas, mientras que la epilepsia rolándica es parcial y más frecuente en niños. Pero aun siendo ambas muy frecuentes, encontrarlas en un mismo paciente es poco habitual, y mucho más todavía hallarlas simultáneamente en la realización de un mismo electroencefalograma. **Caso clínico.** Presentamos el caso de una paciente que acude al hospital por sintomatología compatible con crisis de ausencia complejas (revulsión ocular, automatismos bucales). Durante la realización y revisión del electroencefalograma se evidenciaron puntas centrotemporales y descargas punta-onda a 3 Hz desencadenadas por la estimulación lumínica intermitente, clínicamente sugestivas de ausencias. **Conclusión.** Algunos autores especulan sobre un 'cruce de epilepsias' en la infancia; otros sólo han encontrado ambos tipos de epilepsia en el mismo paciente durante las maniobras de activación, y otros no comparten que ambas epilepsias puedan formar parte del mismo espectro continuo de epilepsias. Nosotros objetivamos la aparición de ambos patrones electroencefalográficos en una paciente, por lo que aunque sea excepcional, ambas epilepsias pueden aparecer simultáneamente.

64.

Pacientes con fluctuación del nivel de consciencia. Patrones periódicos en el EEG con caso clínico ilustrativo

Cortés Jiménez V, Martín Palomeque G, Pedrera Mazarro A

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. Los pacientes con bajo nivel de consciencia presentan una incapacidad para mantener un pensamiento o una actividad coherente, bien de manera fluctuante o bien de manera mantenida. En estos pacientes se pueden observar patrones periódicos en el EEG, es decir, una sucesión de grafoelementos paroxísticos estereotipados separados por intervalos casi idénticos. Gaches, en 1971, clasificó estos patrones dependiendo del intervalo de repetición y la clasificación sigue en uso en el momento actual. **Pacientes y métodos.** Siguiendo la clasificación de Gaches que clasifica estos patrones en tres grupos: 1. Actividades periódicas de intervalo corto (< 4 s) y de distribución simétrica y sincrónica en ondas trifásicas, que pueden aparecer en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, encefalopatías metabólicas, anóxicas y tóxicas, enfermedades infecciosas del sistema nervioso central y en los estados no convulsivos, y BIPLED, en encefalopatía postanóxica. 2. Actividades periódicas de intervalo corto (< 4 s) y distribución focal o local (PLED y ondas agudas trifásicas focales). 3. Actividades periódicas de intervalo largo (> 4 s) y distribución difusa y sincrónica (complejos de Radermecker en la panencefalitis esclerosante subaguda). Ilustramos cada patrón con un caso clínico. **Conclusión.** Dentro de las anomalías periódicas, la que más frecuentemente se registra es la presencia de ondas trifásicas. Las ondas trifásicas no son específicas de ninguna patología, siendo necesaria una correlación electroclínica para orientar el diagnóstico hacia una patología u otra. Cuando aparecen en pacientes con encefalopatía o enfermedad secundaria a infección,

inflamación o toxicidad, no indican por sí mismas peor pronóstico o mayor morbimortalidad. Dicha morbimortalidad viene determinada por la posibilidad de revertir la causa primaria.

65.

Síndrome MELAS y epilepsia parcial continua: ¿el EEG puede localizar el foco?

Cortés Jiménez V, Martín Palomeque G, Pedrera Mazarro A

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. El síndrome MELAS es un trastorno neurodegenerativo progresivo. Se estima una prevalencia en Europa de alrededor de 1 caso por 6.250. Causado por mutaciones en el ADN mitocondrial, se han descrito más de 10 mutaciones diferentes, pero la mayoría se deben a la mutación del gen del ARNt de la leucina. El consejo genético es difícil debido a la heretoplasmia. **Caso clínico.** Paciente con síndrome MELAS que ingresa por mioclonías continuas en hemicara derecha, incluyendo ojo, labio, músculos frontal y temporal, lengua, úvula y esternocleidomastoideo derecho, de días de evolución, que impiden la correcta masticación, habla y dificultan el sueño. Durante la realización del EEG se objetiva artefacto de movimiento por las clonías en los canales EEG, que dificulta la interpretación de la actividad cerebral, aunque se objetiva un enlentecimiento y aplanamiento difuso, algo más marcado en el hemisferio derecho. Ausencia de descargas epileptiformes coincidentes con las clonías. Ante la musculatura implicada y las características del registro, en el que se observa que primero se registra la mioclonía y posteriormente se modifica la actividad cerebral, se llegó a la conclusión de que podríamos encontrarnos ante una epilepsia parcial continua con clonías limitadas a la hemicara derecha, con foco en estructuras profundas (subcorticales), muy probablemente en el área opercular, y se recomienda la realización de prueba de imagen para descartar un proceso vascular intercurrente que finalmente corroboró dicha lesión. **Conclusión.** Aunque el EEG no muestre

descargas epileptógenas, puede ayudar a la localización y el diagnóstico cuando se hace una correlación electroclínica. De este modo es posible hacer un diagnóstico poco común, como es el caso de la epilepsia parcial continua que involucra al área opercular, un trastorno poco frecuente caracterizado por una disartria asociada a las mioclonías epilépticas que implican a la musculatura del glossofaríngeo.

66.

Ritmos mu: ¿ayudan en el diagnóstico?

Cortés Jiménez V, Martín Palomeque G, Pedrera Mazarro A

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. El ritmo mu fue descrito por Gastaut (1952) y Chatrian (1959). Se localiza en áreas centrales y suele ser bilateral, aunque a veces muestra independencia interhemisférica. Oscila en frecuencias de 7-12 Hz y se bloquea con el movimiento o con el pensamiento de la ejecución del mismo, y no se ve afectado por la apertura de párpados. **Caso clínico.** Niño de 9 años, con antecedentes de crisis focales con generalización secundaria, que ingresa en pediatría por episodios de movimientos anormales bilaterales de miembros superiores de segundos-minutos de duración, ocasionalmente precedidos de sudoración, palidez facial y visión borrosa. Asocia debilidad en miembros inferiores, pero conserva la marcha, sin pérdida de consciencia, sin poscrítico ni relajación de esfínteres, náuseas o vómitos. Se realiza EEG, que es acorde a la edad del paciente, exento de anomalías significativas. Se registran leves sacudidas mioclonicas de extremidades superiores, sin correlato EEG. Se repite en privación de sueño, en el que se registran varios episodios de movimiento anormales de todo el cuerpo de pequeña amplitud con un ritmo determinado (5-6 Hz), de comienzo y fin brusco, durante los que el paciente es capaz de hablar y abrir los ojos, que no se corresponden con ninguna anomalía del EEG. Durante ellos no se corrobora la sudoración ni la palidez. Segundos antes de cada uno de estos episodios se produ-

ce un bloqueo de los ritmos mu. **Conclusión.** Los ritmos mu son fisiológicos y pueden ayudar, como en el presente caso, a excluir patología orgánica, pues traducen un movimiento voluntario: el paciente piensa en sacudir los miembros superiores y el hecho de pensar en el movimiento hace que se bloqueen dichos ritmos antes del comienzo del movimiento, de modo que es importante su búsqueda e identificación en los pacientes en los que se realiza un EEG.

67.

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. A propósito de un caso

Lagoa Labrador I, Balugo Bengoechea P, Valdivia Almazán A, Magallón Gibert E, González Hidalgo M

Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una encefalopatía espongiiforme transmisible, por acúmulo de una isoforma alterada de la proteína priónica en el cerebro. La forma esporádica se caracteriza por presentar una demencia rápidamente progresiva, con síntomas y signos de afectación piramidal, extrapiramidal, cerebelosa, cortical y presencia de mioclonías. El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos en combinación con los resultados típicos del electroencefalograma (EEG), estudio de líquido cefalorraquídeo o la neuroimagen. **Caso clínico.** Mujer de 66 años, con pérdida de fuerza progresiva en las extremidades, cambio en su comportamiento con labilidad emotiva y tendencia al aislamiento. En los dos meses posteriores presentó una situación de inmovilidad absoluta, pérdida de control de esfínteres, mioclonías y demencia, con tendencia al mutismo. Ingresó a cargo del servicio de neurología durante 13 días, realizándose todos los estudios complementarios necesarios, para llegar al diagnóstico de ECJ. El EEG mostró un patrón típico con ondas agudas de aparición pseudoperiódica a 1-2 Hz lateralizadas sobre el hemisferio izquierdo (PLED), de predominio posterior, con correlato clínico mioclonico, y propagación a regiones homólogas contralaterales. **Con-**

clusión. El EEG constituye un método válido y de gran importancia en la ECJ. Los cambios evolutivos, vinculados con cada una de las diferentes fases clínicas de la enfermedad, obligan a considerar otros patrones de EEG básicos que pudieran presentarse. Además, conviene prestar atención a cambios poligráficos relacionados con las variaciones del grado de conciencia y la minuciosidad al efectuar las activaciones a través de distintos estímulos. Los estudios polisomnográficos, efectuados de forma precoz ante una sospecha clínica, pueden resultar también de gran ayuda.

68.

Caracterización electrofisiológica con registros invasivos de las displasias corticales focales y su relación con la resonancia magnética

De Abreu Arvelo A^b, Angarita Díaz J^a, Pastor Gómez J^b, Vega Zelaya L^b, Garnés Camarena-Estruch O^b, Pintor Zamora M^b, García de Sola R^c

^aNeurología. Cenes-Neiva. Colombia.

^bServicio de Neurofisiología Clínica.

^cServicio de Neurocirugía. Hospital Universitario La Princesa. Madrid.

Introducción. Las displasias corticales focales (DCF) con frecuencia se asocian a epilepsia refractaria. La resonancia magnética (RM) es negativa en el 30% de los casos, sobre todo en la DCF tipo I. El electroencefalograma de *scalp* se correlaciona con la zona de DCF en el 50-66% de los casos, siendo característica la presencia de polipuntas. En el 50% de los pacientes con DCF, la valoración preoperatoria será con registros invasivos, con un porcentaje libre de crisis en el postoperatorio del 62%. **Pacientes y métodos.** Se analizaron las características neurofisiológicas y clínicas de 25 pacientes evaluados con registros intracra-neales (EFO, subdurales, epidurales y profundos) entre los años 2001-2014. Todos fueron intervenidos de cirugía de epilepsia y tenían diagnóstico histológico de DCF. Se dividieron en dos grupos: RM- (normal o no específica) frente a RM+ (uno o más hallazgos de DCF). **Resultados.** De los 30 pacien-

tes, 13 eran hombres, con una media de edad de $37,8 \pm 2,2$ años. La edad media de inicio de las crisis fue de $13,1 \pm 2,4$ años. Tiempo de evolución: $24,6 \pm 2,4$ años. La localización más frecuente de displasia fue temporal (76%). Los estudios de RM fueron negativos en el 84% (temporales) y 67% (extratemporales). La DCF más frecuente fue la tipo I (92%). El hallazgo neurofisiológico predominante fue la presencia de actividad interictal diferente a polipuntas (64%). De éstos, 15 (94%) correspondían a RM-. El patrón ictal predominante también fue distinto a polipuntas en 19 pacientes (76%), de los cuales 15 (79%) correspondían a RM-. Al año de seguimiento, un 72% mantiene una escala de Engel tipo I-II, de los cuales un 83% tenía RM- (87% temporales y 13% extratemporales). **Conclusión.** La correcta identificación de la zona epileptógena mediante estudios neurofisiológicos intracraneales en pacientes con epilepsia refractaria y RM- permite la resección completa de lesiones displásicas y, por consiguiente, un buen pronóstico clínico postoperatorio.

69.

Epilepsia con sensibilidad a los patrones. A propósito de un caso

Ulloa Melo L, Dolz Zaera M,
De Francisco Moure J

Hospital Universitario Miguel Servet.
Zaragoza.

Introducción. Las crisis reflejas son aquellas desencadenadas por un estímulo específico, que pueden ser de distintos tipos: visuales, pensamiento, praxias, estímulos relacionados con la comida, música, somatosensoriales, propioceptivos, lectura, agua caliente y sobresalto. Las auténticas epilepsias reflejas, aquellas en las que todas las crisis están desencadenadas por un estímulo, son muy raras. **Caso clínico.** Niño de 3 años que, desde los 2 años, presenta crisis focales complejas desencadenadas al mirar una mosquitera, una rejilla o una cuadrícula. En el electroencefalograma en reposo se observan de forma aislada grafoelementos con morfología punta-onda y polipunta-onda generalizados sin un

correlato clínico evidente. Al colocar una rejilla delante del paciente se registran descargas de punta-onda generalizadas a 1-1,5 Hz a los 3-4 s de iniciar el estímulo. Con la estimulación luminosa intermitente no se objetiva una respuesta fotoparoxística. Los estudios de neuroimagen no muestran alteraciones significativas. Tras varios ensayos terapéuticos, actualmente el paciente realiza tratamiento con etosuximida y vigabatrina con una respuesta parcial. **Conclusión.** Se trata de un niño con una epilepsia generalizada idiopática con crisis reflejas ante estímulos visuales (sensibilidad a los patrones), pero sin respuesta fotoparoxística durante la estimulación luminosa intermitente.

70.

Patrón periódico de latencia corta de ondas trifásicas

Valera Dávila C, Cortés Jiménez V,
Higuera Lucas J, Pedrera Mazarro A,
Martín Palomeque G, Sáez Noguero S

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. Las ondas trifásicas en el EEG están ampliamente descritas en la bibliografía en múltiples patologías: encefalopatías hepáticas, renales, anóxicas, tóxicas, estados no convulsivos, enfermedades priónicas como Creutzfeldt-Jakob, pero también pueden aparecer en otras entidades en las que su descripción es anecdótica, como es el caso de la tuberculosis meníngea o el hipotiroidismo. **Caso clínico.** Varón de 57 años, diabético mal controlado, que acude a urgencias por un cuadro brusco de bajo nivel de consciencia. En urgencias del hospital entra en parada cardíaca, que se recupera en tres minutos con maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada. Ingresa en cuidados intensivos con fallo multiorgánico y cetoacidosis diabética, con mala perfusión periférica e infección de partes blandas que obliga a varias amputaciones de extremidades inferiores y dedos de las manos. Buena evolución hemodinámica, renal y respiratoria, pero una vez retirada la sedación, el paciente no contacta con el medio ni responde a estímulos. Una vez descar-

tadas patología hepática, renal e infecciosa se realiza EEG que muestra actividad de fondo globalmente lentificada a 3-4 Hz, sobre la cual, de manera continua, aparece actividad periódica generalizada de ondas bi y trifásicas, que no se modifica con diacepam intravenoso. Se realizó TAC craneal, que fue normal. El estudio de función tiroidea mostró: TSH $17,479 \mu\text{U/mL}$ (0,350-4,950), T4 libre $0,700 \text{ ng/dL}$ (0,700-1,600) y T3 libre $1,10 \text{ pg/mL}$ (1,71-4,53). Ante estos resultados se comienza tratamiento con hormona tiroidea, recuperando progresivamente el nivel de consciencia y normalizándose el trazado EEG. **Conclusión.** En situación de coma hipotiroideo está descrito un patrón EEG de ondas trifásicas periódicas de intervalo corto (similar al de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob). Pensar en el hipotiroidismo dentro del diagnóstico diferencial de este patrón EEG es importante porque constituye un proceso reversible con tratamiento adecuado.

71.

Enfermedad de Parkinson, hipotermia, coma, crisis tonicoclónicas generalizadas y estado no convulsivo. A propósito de un caso

Sánchez González MC, Martín Albarrán S,
Contreras Casanova JM, López Cantó O,
González Hidalgo MM

Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. En pacientes con bajo nivel de consciencia o estado de coma, sin antecedentes de crisis epilépticas previas, pueden aparecer crisis tonicoclónicas generalizadas (CTCG) y posteriormente estado epiléptico no convulsivo, secundarios tanto a patología del sistema nervioso central de diverso origen como a hipoxia/anoxia, alteraciones metabólicas, etc. La prevalencia del estado epiléptico no convulsivo es del 8-37%. **Caso clínico.** Mujer de 76 años, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipidemia y diabetes mellitus tipo 2, encontrada en su domicilio en decúbito supino izquierdo, con bajo nivel de consciencia, hipotermia e hipotensión gra-

ve. Presentó una CTCG, que cedió con diacepam pero volvió a repetirse al ingreso, al parecer desencadenada con el estímulo nociceptivo, cediendo con diacepam y levetiracetam. TC seriadas sin alteraciones significativas. Primer EEG, en normotermia, con antiepilepticos, sin crisis clínicas, sin sedación y en estado de coma. Se registra una grave lentificación de la actividad basal que, ante el estímulo nociceptivo y de forma refleja aparece, entremezclada con la actividad lenta, una actividad epileptiforme continua de predominio bifrontal, sin traducción clínica. Se realizan otras valoraciones EEG tras administración de medicación antiparkinsoniana (la familia informa días después de que la paciente padece enfermedad de Parkinson avanzada). Tanto en EEG como clínicamente se registra la recuperación progresiva de la paciente, que puede ser extubada. PESS tras la administración de levodopa. EMG y ENG fuera de cuidados intensivos.

Conclusión. El EEG seriado es una herramienta imprescindible en la evaluación del paciente en coma para descartar la presencia de estado epiléptico no convulsivo como causa o agravamiento del mismo, el seguimiento clínico y terapéutico, así como la explicación, al menos en parte, de su patogenia. En el presente caso no es fácil establecer el origen del coma y las convulsiones. En la actualidad, la paciente está ingresada en una clínica de rehabilitación.

72.

Síndrome de Rett. Análisis de las características electroclínicas de 19 pacientes

González Acosta A^a, Navas Sánchez P^a,
Rodríguez Santos L^a, Martínez Antón J^b,
Fernández Sánchez VE^a, Bauzano Poley E^a,
Barbancho Fernández MA^c

^aUnidad de Gestión Clínica de Neurociencias. Servicio de Neurofisiología Clínica.

Hospital Regional Universitario de Málaga.

^bDepartamento de Pediatría. Sección de Neuropediatría. Hospital Materno-Infantil de Málaga. ^cCentro de Investigaciones Médico-Sanitarias (CIMES). Departamento de Fisiología Humana. Universidad de Málaga.

Introducción. El síndrome de Rett es un trastorno neurológico de base genética. Afecta casi exclusivamente a niñas y mujeres. Los aspectos clínicos más representativos son: regresión psicomotora, movimientos estereotipados, microcefalia, marcha atáxica y conductas autísticas. Las crisis epilépticas pueden afectar al 50-90% de los pacientes. Pueden ser generalizadas o parciales complejas y a menudo son refractarias al tratamiento, requiriendo politerapia. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo de las características electroclínicas de 19 mujeres con síndrome de Rett diagnosticadas en el Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Materno-Infantil de Málaga. **Resultados.** La edad media de realización del primer estudio EEG fue de 5,32 años (rango: 1-14 años). Seis pacientes (31,6%) se encontraban en estadio 3, cinco en estadio 2 (26,3%), cuatro en estadio 1 (21,1%) y otros cuatro en estadio 4 (21,1%). En diez pacientes (52,63%) hubo sospecha de crisis epilépticas (pacientes en estadio 2, 3 y 4). Entre las crisis clínicas más frecuentes destacan las tonicoclónicas generalizadas (30%) y las crisis parciales complejas (30%). Desde el punto de vista de las características EEG, el 58% de los casos presentaron una actividad de base lentificada globalmente (estadios 2, 3 y 4), el 26,3% dentro de la normalidad (estadio 1) y el 15,8 % desincronizada (estadios 1, 2 y 4). Ninguna paciente en estadio 1 presentó anomalías paroxísticas epileptiformes. En siete casos, los paroxismos fueron focales, destacando la localización centrot temporal bilateral ($n = 4$; 57,14%). Aparecieron paroxismos generalizados en tres pacientes (42,85%). Sólo se registraron dos EEG críticos (una crisis de ausencia y una crisis de apnea). En los EEG evolutivos, la totalidad de las pacientes presentaron una actividad bioeléctrica cerebral de base globalmente lentificada, destacando la presencia de una disminución marcada en la amplitud de la actividad basal en regiones posteriores ($n = 8$; 42%).

73.

Importancia del diagnóstico precoz del estado de mal epiléptico mioclónico en pacientes con síndrome de Angelman

Marín Serrano ME, López Pájaro LU, Ebrat Mancilla EE, Vaquero Martínez M, Pérez de Vargas Martínez AI, Canales López D, Domingo Fernández F
Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid.

Introducción. El estado de mal epiléptico de tipo mioclónico es muy frecuente en pacientes diagnosticados de síndrome de Angelman y en ocasiones puede incluso ser el tipo de crisis de inicio en estos pacientes, pero a veces puede pasar desapercibido en pacientes adultos. **Caso clínico.** Varón de 50 años, diagnosticado de síndrome de Angelman, que ingresa en medicina interna por neumonía, suboclusión intestinal y un incremento de las crisis que, en los últimos meses, parece que eran mensuales. El paciente presentaba habitualmente crisis de difícil control en tratamiento con ácido valproico, levetiracetam, clonazepam y lacosamida. A pesar del tratamiento antibiótico para la neumonía, el paciente continuaba con mal estado general y su hermana decía que no estaba bien, que estaba como 'ausente'. Se sugirió que en este caso podía ser muy útil la realización de un estudio vídeo-EEG poligráfico, que demostró que el paciente se encontraba en estado de mal epiléptico mioclónico, que se pudo controlar con aumento de dosis de ácido valproico y el paciente fue evolucionando mucho mejor. Medio año después volvió a ingresar con un cuadro similar y se solicitó el estudio vídeo-EEG poligráfico desde el inicio. En este nuevo ingreso, el paciente no presentaba crisis y falleció por numerosas broncoaspiraciones a pesar de una dieta absoluta. **Conclusión.** Se presenta este caso con registros vídeo-EEG para insistir en la importancia de pensar siempre en el estado de mal epiléptico mioclónico en pacientes con síndrome de Angelman, tanto en edad pediátrica como en adultos, para su diagnóstico precoz y la importancia, especialmente en es-

tos pacientes, de la realización de vídeo-EEG con registro poligráfico añadiendo registro muscular para facilitar y mejorar el diagnóstico.

74.

Epilepsia mioclónica juvenil con crisis mioclónicas y ausencias asociadas: a propósito de un caso

Martínez Medina OF,
Cano del Pozo M, Cancho Candela R
Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La epilepsia mioclónica juvenil suele comenzar en la adolescencia y cursar con crisis mioclónicas, aunque puede asociar crisis tonicoclónicas generalizadas y en menor frecuencia crisis de ausencias. La combinación de mioclonías, crisis tonicoclónicas y ausencias sucede en un 30% de los pacientes, pero la asociación de mioclonías y ausencias, sin crisis tonicoclónicas generalizadas, es rara y se presenta sólo en el 2% de los pacientes. **Caso clínico.** Niña de 9 años, con antecedente familiar de crisis de tipo ausencias y de epilepsia generalizada en abuela materna y primo en rama materna con crisis febriles. Sin antecedentes personales de interés y adecuado nivel cognitivo. Inicia hace un año episodios de sacudidas de manos, a veces en rachas, sin horario definido, pero en probable relación con días en que ha dormido mal. También refiere episodios de desconexión breve, de 4-5 s, no acompañados de automatismos ni de otros movimientos. El registro vídeo-EEG de vigilia inicial objetiva actividad paroxística generalizada en forma de descargas de punta-onda y polipunta-onda a 2-3 Hz de frecuencia y elevada amplitud, con gran persistencia durante todo el estudio. Durante la hiperventilación se observa la persistencia de dichas anomalías y un episodio clínico de desconexión con el medio de breve duración. Con la estimulación luminosa intermitente se registran dos sacudidas breves de ambas extremidades superiores de características mioclónicas, sin afectación del nivel de conciencia. El registro vídeo-EEG de vigilia de control posterior al inicio de tratamiento fue normal. **Conclusión.** El diagnósti-

co de epilepsia mioclónica juvenil puede plantear dudas por no reconocimiento de la semiología o normalidad del EEG intercrítico y cabe plantear el diagnóstico diferencial con otros síndromes epilépticos cuando se asocian crisis de semiología diferente a las mioclonías. En nuestro caso, el registro vídeo-EEG con registro de crisis clínicas y correlato en el EEG han sido claves para el diagnóstico y tratamiento.

75.

Utilidad del sueño para valoración de anomalías EEG epileptiformes subclínicas en pacientes sin crisis epilépticas

Picornell Darder MM, Rodríguez Jiménez M, De la Rosa Fernández MA, Hernández Hernández P

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción. El hallazgo de anomalías electroencefalográficas epileptiformes subclínicas (AES) en pacientes con crisis no epilépticas o con otras patologías es frecuente, pero en ocasiones se plantean dudas sobre su significado. ¿Qué puede aportar el sueño? **Objetivo.** Establecer criterios orientativos de la utilidad del sueño en los pacientes que presentan crisis no epilépticas y AES. **Pacientes y métodos.** Se han seleccionado 112 pacientes con AES y sin crisis epilépticas. Requisito: mínimo, dos estudios de sueño evolutivos. Se analizan las AES: morfología, localización, frecuencia y reactividad durante la vigilia, así como sus variaciones y modificaciones morfológicas durante el sueño. **Resultados.** Los pacientes estudiados según los tipos de AES que presentaban son: 1. Con AES focales: 28 con paroxismos punta-onda en áreas centrales, 21 con descargas rítmicas epileptiformes subclínicas en áreas temporales, 17 con descargas rítmicas epileptiformes subclínicas en áreas P-O-T, 10 con puntas temporales, 5 con ritmos a 6/14 Hz en áreas temporales, 6 con ritmos a 3 Hz parietooccipitales y 4 con ritmos a 4 Hz posteriores. 2. Con AES generalizadas: 7 con paroxismos de punta-onda generalizada, 5 con paroxismos de punta-onda 'fantasma' y 13 con respu-

tas fotoparoxísticas subclínicas. Las AES durante la vigilia no se activan durante el sueño, desaparecen o persisten algunos esbozos de las mismas en el sueño no REM I-II y no muestran modificaciones morfológicas significativas.

Conclusiones. Cuando se plantean dudas sobre el significado de AES en pacientes sin crisis epilépticas el sueño puede ayudar a dilucidar dicho significado porque en la epilepsia las AES se activan durante el sueño y muestran cambios morfológicos significativos.

76.

Estado epiléptico convulsivo refractario en un cuadro de encefalitis vírica

Villalobos López P, Lardelli García M, Lardelli Claret A

Hospital Torrecárdenas. Almería.

El estado epiléptico convulsivo se puede dar en numerosas entidades, entre ellas las encefalitis de origen vírico, con una evolución y pronóstico variables en función de diversos factores, entre los cuales principalmente la causa etiológica. **Caso clínico.** Mujer de 24 años, de origen chino, sin antecedentes personales de interés, con dificultad para la anamnesis por la barrera idiomática y ausencia de familiares, que comienza con un cuadro de trastorno del comportamiento, trastornos del movimiento (corea, temblor) y estado convulsivo refractario a todos los tratamientos (incluido el pentotal) de muy larga evolución (80 días), con crisis clínicas y subclínicas (observadas en el EEG). Ante el cuadro clínico se hizo diagnóstico diferencial entre encefalitis límbica y encefalitis vírica, con diagnóstico final de encefalitis vírica (se realizaron serologías a distintos virus, incluyendo aquellos pocos prevalentes en nuestro medio y más frecuentes en el país de origen de la paciente). Secundario al tratamiento para el estado epiléptico, la paciente presentó un fallo hepático, por lo que el ajuste del tratamiento se realizó con controles seriados y continuos de video-EEG. **Conclusiones.** El video-EEG es una herramienta imprescindible en las unidades de cuidados intensivos para el control de los esta-

dos epilépticos, para el ajuste del tratamiento farmacológico y para el diagnóstico de crisis subclínicas imposibles de detectar de otro modo.

ELECTROMIOGRAFÍA

77.

Neuropatía del nervio radial. Características neurofisiológicas en un análisis retrospectivo

Ausín Morales N, Lambarri San Martín I, Martínez Zuluaga A, Vicario Elorduy T, Urroz Díez MJ, Avellanal Salas MS, Yurrebaso Santamaría I

Hospital Universitario de Cruces. Bilbao.

Objetivo. Estudiar el perfil clínico y neurofisiológico de los pacientes remitidos con sospecha de neuropatía radial. **Pacientes y métodos.** De la base de datos del Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Universitario de Cruces (los ficheros constan de motivo de consulta, exploración efectuada y el diagnóstico realizado) se obtiene una muestra de pacientes remitidos con sospecha de lesión del nervio radial; se describe la presentación clínica, hallazgos electromiográficos y evolución. **Resultados.** Entre los 69 pacientes que acudieron con clínica de afectación en territorio radial, un total de 20 (29%) fueron diagnosticados de neuropatía radial, 25 pacientes presentaron un estudio electromiográfico normal y 14 mostraron signos de neuropatía del nervio mediano. El 50% de los pacientes se presentan con debilidad en la musculatura extensora de antebrazo, habiéndose realizado TAC craneal urgente en el 35% de los casos. Entre las causas observadas, la más frecuente es el traumatismo (sobre todo asociado a fractura humeral), junto a la 'parálisis del sábado noche'. Electromiográficamente se observa una axonotmesis aguda del nervio radial en la mitad de los casos, siendo el músculo extensor común de los dedos el más afectado en nuestra serie. **Conclusión.** La electromiografía resulta fundamental para establecer el diagnóstico en un pa-

ciente que se presenta con mano péndula, con o sin traumatismo previo. La información que aporta permite establecer la localización y gravedad de la lesión, así como definir su fisiopatología y establecer un pronóstico.

78.

Mononeuritis múltiple en un paciente con reactivación de lepra

Pardal Fernández JM, Ezsol Lendvai S, Godes Medrano B, Rodríguez Vázquez M
Hospital General de Albacete.

Introducción. La lepra es una infección extendida y endémica de regiones en vías de desarrollo. El agente causal, *Mycobacterium leprae*, es una bacteria que crece en ambientes con temperatura baja, lo que condiciona que tejidos acros y fríos como piel y nervios sean sus preferidos. La respuesta inmunitaria, a su vez determinada genéticamente, es la que establece el tipo de expresión clínica en cada individuo y, como resultado, el específico tratamiento recomendado (Organización Mundial de la Salud). La neuropatía leprosa por lo general se expresa como una polineuropatía, una mononeuritis múltiple en la forma tuberculoides con respuesta inmune intensa, y una afectación más difusa, extensa y simétrica en la forma lepromatosa con característica inmunidad baja o incluso ausente. **Caso clínico.** Varón de 40 años, inmigrante paraguayo, que presentó un cuadro agudo en las últimas dos semanas caracterizado por parestesias y disestesias dolorosas en manos y región lateral de piernas y pies. Había sido diagnosticado de lepra 20 años antes y tratado de manera adecuada. En la situación actual, la enfermedad mostraba criterios de lepra tuberculoides, con baciloscopias y PCR positivas, y tan sólo una lesión en la piel. Las evaluaciones clínica, electrofisiológica y sonográfica demostraron una mononeuritis múltiple con afectación importante y subaguda de ambos nervios cubitales, y moderada y también subaguda de los peroneales. Se determinó que el paciente sufría una reactivación de su enfermedad y se trató como tal. En tres meses, la re-

evaluación del paciente demostró una notoria mejoría de su enfermedad, en especial del principal componente sintomático, la neuropatía. **Conclusión.** Describimos un paciente inmigrante con reactivación de la lepra, actualmente en forma tuberculoides, y multineuritis subaguda, con criterios clínicos, neurofisiológicos y ecográficos, y que tras tratamiento específico mejoró de manera notoria.

79.

Aportación de la reflexología troncoencefálica en mononeuropatías craneales

Pardal Fernández JM, Godes Medrano B, Sánchez Honrubia RM

Hospital General de Albacete.

Introducción. La reflexología troncoencefálica es un instrumento que, con la indicación adecuada, presenta un buen rendimiento. La presión asistencial creciente en nuestro sistema sanitario puede suponer una dificultad por el tiempo que se necesita para realizar estos procedimientos, pero no cabe duda de que, en ocasiones, pueden facilitar hallazgos diagnósticos valiosos. Son metodologías sencillas, tediosas, baratas y poco traumáticas. **Casos clínicos.** Presentamos varios pacientes con neuropatías craneales, en especial implicando al V par, con criterios diagnósticos poco rotundos, y en los que algunos reflejos troncoencefálicos como el de parpadeo, el inhibitorio maseterino, el de estiramiento mandibular, junto a exploraciones rutinarias como la electromiografía de musculatura facial y mandibular, el estudio de conducción motora con estimulación magnética de la vía corticonuclear y la evaluación con potenciales evocados somatosensoriales del nervio trigémino, permitieron determinar disfunción de grado variable en el trayecto nervioso craneal implicado, y con ello adecuar el manejo terapéutico. **Conclusión.** La reflexología troncoencefálica es un procedimiento sencillo, económico, aunque por sí solo poco específico. Implementándola junto a estudios neurofisiológicos amplios aporta información, en ocasiones de gran va-

lor. Presentamos varios casos en los que la clínica y las pruebas complementarias convencionales no determinaron un diagnóstico rotundo, y fueron los hallazgos neurofisiológicos, con protagonismo de la reflexología, los que orientaron y precisaron las neuropatías craneales específicas.

80.

Utilidad de los estudios neurofisiológicos seriados en la neuropatía axonal mediada por anticuerpos antigangliósido

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

^aServicio de Neurología-Neurofisiología.

^bServicio de Rehabilitación. ^cServicio de Pediatría-Neuropediatría. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción. Se ha asociado la neuropatía axonal motora aguda (AMAN) a la presencia de anticuerpos antigangliósido en plasma. La AMAN, dentro del espectro del síndrome de Guillain-Barré (SGB), suele manifestarse con debilidad muscular progresiva y ausencia de reflejos. Se han reportado casos de SGB con clínica atípica, más frecuentemente en edad infantil. **Caso clínico.** Varón de 7 años, que cursó con debilidad muscular ascendente e hiperreflexia y al que se le realizaron estudios de neurografía, onda F y electromiografía seriados al inicio de los síntomas y tras 10 y 20 días de evolución. El estudio inicial permitió el diagnóstico de AMAN, apoyado con antecedente de gastroenteritis por *Campylobacter jejuni*, la detección de IgG anti-GD1a y RM con signos de radiculitis inespecífica en la cola de caballo. Sucesivamente, se detectaron bloqueos de conducción con signos incipientes de denervación y normalización de los parámetros neurográficos y de onda F, junto con evolución clínica favorable. **Conclusión.** Se han reportado casos de SGB con reflejos osteotendinosos normales o con hiperreflexia, siempre coincidentes con formas de AMAN mediada por anticuerpos antigangliósido. Si bien las formas con afectación axonal suelen asociarse con peor pronóstico, el mecanismo patogénico de reversibilidad

con afectación del nodo de Ranvier explicaría una mejor recuperación. En este contexto, los estudios neurofisiológicos seriados adquieren mayor relevancia para un primer enfoque diagnóstico, la consecuente clasificación fisiopatológica y una adecuada orientación pronóstica.

81.

Síndrome de Barth: una causa rara de hipotonía neonatal

Velasco González R^a, Catalán Bernardos B^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Lucas Augusti. Lugo. ^bServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El síndrome de Barth es una entidad poco frecuente de causa genética con herencia autosómica recesiva, que asocia hipoplasia pontocerebelosa tipo 1 junto con pérdida de motoneuronas del asta anterior de la médula espinal. **Caso clínico.** Recién nacido con hipotonía axial grave, hiperreflexia generalizada, microcefalia, reflejo de Moro incompleto y posibles fasciculaciones linguales. Como antecedentes familiares presenta padres sanos consanguíneos, de etnia gitana rumana, con otro hijo fallecido, con la sospecha de posible síndrome de Barth (sin confirmar genéticamente ni mediante ENMG) y otra hermana sana. El estudio de conducción nerviosa mostró potenciales motores de baja amplitud en todos los nervios explorados, con conducciones sensitivas antidrómicas dentro de la normalidad. El estudio electromiográfico de aguja mostró actividad espontánea difusa, de intensidad profusa (fibrilaciones y ondas positivas) y de predominio en extremidades inferiores. La RM cerebral era sugestiva de ligera hipoplasia del vérmix inferior, con leve atrofia de los hemisferios cerebelosos, que en el contexto clínico era compatible con hipoplasia pontocerebelosa tipo 1. Finalmente, el estudio genético confirmó la mutación heterocigótica en el gen *EXOSC-3* (mutación pG31A), frecuente en etnia gitana de origen rumano. La paciente falleció a los 6 meses de edad por complicaciones respiratorias, al presentar esta forma

especialmente agresiva de hipoplasia pontocerebelosa tipo 1. **Conclusiones.** Es importante el estudio neurofisiológico en el diagnóstico diferencial del recién nacido hipotónico para orientar el diagnóstico precoz del síndrome de Barth con vistas a un posible consejo genético.

82.

Infiltración de toxina botulínica guiada por EMG en distonía ocupacional tipo calambre del escribiente

Azcona Ganuza G, Gila Useros L, Erro Aguirre E, Olaziregi Zabaleta O

Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

Introducción. La infiltración de toxina botulínica es un recurso terapéutico indicado en distintos trastornos distónicos, como el calambre del escribiente (CE). La complejidad de los movimientos anormales y la precisión en la localización de los músculos a infiltrar hacen necesario el uso del EMG como guía. **Pacientes y métodos.** Presentamos nuestra experiencia en siete casos de CE: cuatro mujeres y tres varones (edad media: 36 años) remitidos a nuestro servicio para infiltración de toxina botulínica guiada con EMG por CE localizado: seis simples y uno distónico (con distonía también al comer). Uno con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo 1A. El patrón distónico era predominantemente flexor en tres pacientes, infiltrándose en ellos los músculos flexores radial y cubital del carpo, supinador y flexores comunes superficial y profundo de los dedos en distintas combinaciones. Cuatro pacientes mostraban un patrón predominantemente extensor, en los que se infiltraron el extensor común de los dedos y los extensores cubital y radial corto del carpo. Se administraron entre 25 y 100 U de toxina tipo A (Dysport[®]) por músculo en un solo punto y entre 25 y 200 dosis totales por sesión. **Resultados.** En un paciente se efectuó una única infiltración, sin resultado, y rehusó nuevos intentos. Un paciente obtuvo respuesta favorable parcial con la primera infiltración, pero tras la segunda trasladó su residencia a otra comunidad. Una pa-

ciente respondió favorablemente desde la primera infiltración. Cuatro pacientes no respondieron en la primera infiltración, pero mejoraron tras modificar dosis o músculos en ensayos posteriores. En los cinco que continuaban en tratamiento, el intervalo entre sucesivas infiltraciones es de 1-11 meses (media: 3 meses). Del total de 26 sesiones, seis se siguieron de efectos secundarios en forma de paresia para la extensión de uno o varios dedos, que desapareció entre una semana y dos meses. **Conclusiones.** La infiltración de toxina botulínica guiada con EMG ofrece beneficio significativo en la mayoría de los pacientes con CE. En general se obtienen mejores resultados en quienes muestran un patrón distónico predominantemente en extensión.

83.

Protocolo de estudios neurofisiológicos del suelo pélvico en la disfunción anorrectal de la esclerosis múltiple

Álvarez Guerrero I^a, Royo de Mingo I^a, Andreu M^b, Roquer J^a, Munteis E^a

^aServicio de Neurología-Neurofisiología.

^bServicio de Aparato Digestivo. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción. El control neurológico de la función anorrectal se lleva a cabo por estructuras de los sistemas somático, simpático y parasimpático que involucran estructuras neuromusculares y del sistema nervioso central a lo largo de todo el neuroeje. Los pacientes con esclerosis múltiple (EM) pueden desarrollar disfunción anorrectal por alteraciones de las estructuras neuromusculares del suelo pélvico y los mecanismos de control voluntario de la defecación. Estudios neurofisiológicos del suelo pélvico que valoran la función del sistema nervioso central y periférico resultan útiles para la comprensión de la fisiopatología subyacente de la disfunción anorrectal. **Pacientes y métodos.** Se realizó un estudio neurofisiológico protocolizado en 16 pacientes con diagnóstico establecido de EM y con criterios de estreñimiento, incontinencia fecal o ambos. Se registraron los parámetros de

electromiografía de esfínter anal externo (EMG-EAE), potenciales somes-tésicos del nervio pudendo (PESSP), reflejo bulbocavernoso y pudendorrectal, y electroneurografía del nervio pudendo (ENGP). **Resultados.** La EMG-EAE detectó signos de denervación en 3 pacientes (19%), patrones deficitarios al máximo esfuerzo en 8 (50%) y contracción paradójica en 11 (69%). Los PESSP mostraron alteraciones en 12 casos (75%). Reflejos bulbocavernoso o pudendorrectal aparecieron con latencia retrasada o se consideraron abolidos en 6 pacientes (38%). Se objetivó retraso de la latencia motora distal unilateralmente en la ENGP de 3 casos (19%). Todos los parámetros de los tests neurofisiológicos fueron normales en 3 pacientes (19%). **Conclusión.** La correlación y concordancia de los parámetros neurofisiológicos y la clínica de cada caso permitieron establecer la implicación predominantemente del sistema nervioso central, periférico, de ambos o descartó implicación neurológica. La comprensión de la fisiopatología de la disfunción anorrectal en la EM permitirá plantear alternativas terapéuticas eficaces y mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

84.

Características clínicas y neurofisiológicas en ocho familias con neuropatía hereditaria sensible a la presión

Azcona Ganuza G, Pabón Meneses R, Urriza Mena J, Ibricu Yanguas A, Users Gila L, Martín Bujanda B, Arcocha Aguirrezábal J

Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

Introducción. La neuropatía hereditaria con parálisis sensible a la presión (NHPP) suele iniciarse en la segunda o tercera décadas, siendo rara en la infancia. Típicamente hay mononeuropatías recurrentes en nervios susceptibles de compresión, principalmente el nervio ciático poplíteo externo (CPE), el cubital y el plexo braquial, además de cuadros atípicos. Neurofisiológicamente, el aumento de la latencia distal motora (LDM) y la disminución de la velocidad de conducción sensitiva

(VCS) en el segmento palma muñeca bilateral del mediano, asociado al aumento de LDM o disminución de la VCM de uno de los CPE son los criterios principales. **Pacientes y métodos.** Análisis retrospectivo de criterios clínicos y neurofisiológicos en la NHPP en 20 pacientes con afectación del gen *PMP22*. **Resultados.** De 14 pacientes, cuatro con cuadros atípicos de síntomas sensitivos recurrentes posicionales a corto plazo, dos de ellos con polineuropatía sensitivomotora desmielinizante crónica y uno con mononeuropatía no progresiva. Edad de inicio en la segunda y tercera décadas en el 70%, dos de inicio temprano, uno a los 7 años con un CPE y otro al nacer, el único con plexo braquial. Los nervios más afectados fueron el CPE (40%), cubital (25%) y radial (15%). Se realizó estudio neurofisiológico en 16 pacientes, dos de ellos asintomáticos, obteniéndose resultados patológicos como el aumento de la LDM bilateral en el nervio mediano y en uno de los CPE en un 72%, reducción de la VCM del cubital sobre codo en el 94% y la reducción general de la VCS en el 90%. **Conclusión.** Aunque rara, la NHPP puede presentarse al nacimiento. Clínicamente, además del CPE y el cubital, el radial puede afectarse más que el plexo braquial. Neurofisiológicamente, la alteración de la VCM del cubital y la VCS generalizada son igual de importantes a otros criterios ya descritos, identificando casos asintomáticos y atípicos que permiten un diagnóstico genético con posterior prevención de parálisis nerviosas.

85.

Electromiografía de músculos laríngeos. Diagnóstico y tratamiento de la patología de los movimientos laríngeos

Santiago Pérez S^a, García López I^b, Martínez García L^c, Cortés Velarde M^c

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Otorrinolaringología. ^cServicio de Neurofisiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción. La EMG laríngea se emplea en el diagnóstico de lesiones de los nervios laríngeos y de trastornos

de la voz (disfonía, temblor) y para control de la inyección de toxina botulínica en las cuerdas vocales. **Pacientes y métodos.** Se diseñó un protocolo de valoración laríngea, que incluyó escalas de voz, laringoscopia y EMG laríngea. Se realizó EMG laríngea en 238 pacientes, 166 con sospecha de lesión de los nervios laríngeos (107 mujeres) y 72 para tratamiento con toxina botulínica (46 mujeres). Se exploraron ambos músculos cricotiroides y tiroaritenoides en todos los pacientes y el cricoaritenoides posterior en algunos casos. La prueba se realizó e interpretó de forma conjunta por un especialista en otorrinolaringología y un especialista en neurofisiología clínica. **Resultados.** El síntoma de presentación más frecuente fue la disfonía. En los pacientes con sospecha de lesión de nervios laríngeos, 108 tenían parálisis de las cuerdas vocales en la laringoscopia y la EMG fue patológica en 97 casos de este grupo (89,8%). El EMG fue normal en todos los casos sin parálisis de cuerdas vocales, excepto en dos pacientes con lesión aislada del nervio laríngeo superior. En los pacientes con trastornos de la voz, la EMG realizó el diagnóstico entre disfonía espasmódica y temblor, y permitió un ajuste más preciso de la dosis de toxina botulínica inyectada en las cuerdas vocales. **Conclusiones.** La EMG laríngea es una herramienta muy útil en el diagnóstico y tratamiento de las alteraciones del movimiento laríngeo que cursan habitualmente con disfonía.

86.

Miopatía tóxica por cloroquina. Caso clínico

González Acosta A, Fernández Sánchez V, Postigo Pozo MJ, López I, De Ramón E, Fernández O

Servicio de Neurofisiología. Hospital Regional Universitario de Málaga.

Introducción. La cloroquina es un antipalúdico que se utiliza en el tratamiento del lupus eritematoso sistémico (LES) para las afecciones de piel y articulares. Es un medicamento bien tolerado y seguro. El efecto adverso más grave es la toxicidad retiniana,

aunque también se han descrito alteraciones gastrointestinales, dermatológicas y neurológicas (polineuropatías, debilidad muscular...). **Caso clínico.** Mujer de 47 años, con antecedente de LES de 27 años de evolución, con afectación articular y cutánea. Intervenido de mioma uterino, apendicectomía, sinovitis de muñeca y prótesis bilateral de rodillas y caderas. Estaba en tratamiento con lormetacepam, sertralina, calcio y cloroquina. Ingresó por disnea, ortopnea y edemas y refería debilidad muscular proximal de meses de evolución, sin alteraciones visuales subjetivas. Los estudios electroneurográficos fueron normales. El estudio electromiográfico fue compatible con actividad espontánea profusa (fibrilaciones, ondas positivas y descargas repetitivas complejas) con trazados miopáticos en todos los músculos examinados, con predominio proximal. Los estudios cardiológicos mostraron una miocardiopatía hipertrófica. Se realizaron estudios con potenciales evocados visuales y electroretinograma, que fueron patológicos. La biopsia de músculo estriado mostró inclusiones vacuolares sin componente inflamatorio. Tras la retirada del tratamiento con cloroquina, la paciente mejoró clínicamente, así como en los estudios electromiográficos de control. **Conclusión.** Los estudios electromiográficos son de utilidad en los casos de sospecha miopática, pudiendo orientar hacia la causa. La presencia de actividad espontánea de denervación inclina el diagnóstico hacia un posible origen inflamatorio, tóxico, metabólico o algunas distrofias musculares. Sirve así mismo como control evolutivo en las etiologías tóxicas, ante la retirada de la noxa.

87.

Reinervación contralateral aberrante en pacientes con lesión del nervio pudendo

Barón Sánchez J^a, Arca R^b, Cabib C^b, Morales M^b, Valls Solé J^b

^aHospital Clínico de Valladolid.

^bHospital Clínic. Barcelona.

Objetivos. La reinervación que ocurre después de lesiones nerviosas perifé-

ricas implica ramificación anormal de los axones regenerados, modificación de la distribución original de la inervación muscular y actividad compensatoria de los nervios de la proximidad. Esto puede llevar a una función anormal en los músculos que requieren un control motor fino, como los esfínteres. Hemos investigado si la disfunción del esfínter anal externo (EAE) que lleva a incontinencia se relaciona con anomalías de reinervación del nervio pudiendo. **Sujetos y métodos.** En 11 pacientes con incontinencia fecal y cuatro controles aplicamos un estímulo eléctrico focal en el EAE, con una aguja monopolar insertada en un lado y otra registrando las repuestas en el lado contrario. Nuestra hipótesis fue que el tamaño de las respuestas contralaterales podrían ser una medida indirecta de la cantidad de reinervación contralateral anormal. También registramos la actividad EMG con aguja del EAE y la latencia del nervio pudiendo. **Resultados.** Ocho pacientes presentaron hallazgos anormales en la EMG de aguja (denervación o *jitter*/bloqueo significativo). La media de latencia del nervio pudiendo fue de 2,9 ms, con ausencia de respuestas en dos casos. En 10 pacientes se obtuvieron respuestas contralaterales con amplitud significativamente mayor y latencia menor que en los controles (área de respuesta de 625 μ V/ms en pacientes frente a 14 μ V/ms en controles; media de latencia de respuesta de 14,3 ms en pacientes y 19,5 ms en controles). **Conclusión.** La reinervación anormal de los músculos esfinterianos después de una lesión del nervio pudiendo puede ser una causa de la disfunción del esfínter anal en pacientes con incontinencia fecal.

88.

Hallazgos electromiográficos en el síndrome de Allgrove

Torres Aznar T, Millet Sancho E, Cortés Doñate V, Chumillas Luján M, Bataller Alberola L, Díaz Román M, Ciopat O
Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Introducción. El síndrome de Allgrove, o 'síndrome de la triple A', es un trastorno multisistémico, autosómico re-

cesivo, que se caracteriza por la tríada de acalasia, alacrimia e insuficiencia adrenocortical. Además, puede asociar afectación neurológica, estando implicados el sistema nervioso central, periférico y autónomo. Las manifestaciones neurológicas pueden ser muy heterogéneas y variadas, y en los casos de inicio tardío constituyen el rasgo principal del cuadro clínico. Está causado por mutaciones en el gen *AAAS* (*Achalasia-Addisonianism-Alacrima Syndrome*), el cual codifica la proteína ALADIN. **Caso clínico.** Varón de 56 años, hijo de padres no consanguíneos, intervenido a los 14 años de acalasia, con una clínica lentamente progresiva, consistente en alteración de la marcha, adormecimiento en manos y pies, urgencia miccional, impotencia sexual y sequedad ocular y de boca. En la exploración neurológica mostraba debilidad facial leve, debilidad distal en miembros superiores e inferiores, hipoestesia en calcetín bajo y guante en mano derecha, reflejos muy vivos en miembros inferiores, pies cavos, dedos en martillo y espasticidad. Ante la sospecha de una atrofia bulboespinal familiar con patrón autosómico recesivo, se solicitó genética de enfermedad de Kennedy, que resultó negativa. La EMG objetivó una polineuropatía crónica sensitivomotora tipo axonal en gradiente distal y la estimulación magnética transcraneal reveló un defecto de la conducción de la vía corticoespinal en los miembros inferiores. Asimismo, se solicitó estudio genético de 'síndrome de la triple A', que resultó positivo al mostrar un cambio nucleotídico c.43C>A en homocigosis en el gen *AAA*, confirmando el diagnóstico de síndrome de Allgrove. **Conclusión.** Debería considerarse este síndrome en el diagnóstico diferencial cuando el estudio electromiográfico presente hallazgos de afectación de motoneurona asociados a polineuropatía.

89.

Temblores ortostáticos y otros temblores de miembros inferiores

Monge Márquez E, González-Moya Navarro I, Cáceres Redondo MT, Jesús Maestre S, Carrillo García F, Mir Rivera P, Palomar Simón FJ

Servicio de Neurología y Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El temblor ortostático es un trastorno del movimiento raro que se caracteriza por temblores de alta frecuencia en miembros inferiores, produciendo una sensación importante de inestabilidad e incluso caídas cuando el paciente está en bipedestación, y desaparece al sentarse. Para su diagnóstico es importante la realización de un estudio electromiográfico de temblor, en el que aparecerán descargas de alta frecuencia (13-18 Hz) en los músculos de miembros inferiores afectos, a veces acompañado de un temblor postural de similares características en los miembros superiores. Además, el estudio ayudará a realizar el diagnóstico diferencial con otras causas de temblores, como lesiones y atrofia cerebrales, enfermedad de Parkinson o parkinsonismo y temblor de origen psicógeno. **Pacientes y métodos.** Pacientes con sospecha de temblor ortostático en el Hospital Universitario Virgen del Rocío desde el año 2013 hasta junio de 2015. Se han estudiado un total de 30 pacientes con sospecha de temblor ortostático, los cuales se han sometido a un estudio neurofisiológico de temblor. **Resultados.** Doce pacientes con temblor ortostático, dos con mioclonías ortostáticas, uno con temblor farmacológico, dos con temblor distónico, uno con temblor esencial, cinco con temblor de origen no orgánico, seis con estudio normal y uno con estudio inespecífico. **Conclusión.** El temblor ortostático es una causa rara y tratable de temblor, y su estudio neurofisiológico es muy importante para diferenciarlo de otros tipos de temblor.

90.

Evolución neurofisiológica en un paciente con adrenoleucodistrofia en tratamiento con aceite de Lorenzo

Álvarez López M, Gutiérrez Muñoz C

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La adrenoleucodistrofia es una enfermedad genética ligada al cromosoma X, caracterizada por el acumulo de ácidos grasos de cadena muy larga en el sistema nervioso central, testículos y glándulas suprarrenales. Puede aparecer en edad infantil con afectación cerebral, en adultos jóvenes con afectación medular o como síndrome de Addison por afectación suprarrenal. La forma infantil evoluciona en pocos años al coma y fallecimiento del paciente. En 1986, la investigación, impulsada por los padres de un niño afecto, de un compuesto para tratar la enfermedad dio lugar al llamado 'aceite de Lorenzo', una mezcla de ácido oleico y ácido erúico, que demostró frenar la enfermedad en casos presintomáticos. **Caso clínico.** Varón con forma de inicio en la infancia, confinado en silla de ruedas desde los 12 años, con deterioro progresivo y diagnóstico genético confirmado de adrenoleucodistrofia. En diciembre de 2012, con 22 años, inició tratamiento con aceite de Lorenzo. Se realizó una evaluación inicial en marzo de 2013 con estudio electromiográfico y electroneurográfico, y potenciales evocados somatosensoriales, y se siguió su evolución a lo largo de dos años. Al inicio, el paciente presentaba ausencia de respuestas motoras en piernas, sin activación voluntaria, y con respuestas sensitivas de baja amplitud y enlentecidas, en menor medida en brazos, aunque con clara afectación somestésica. A lo largo de la evolución se comprobó la aparición de respuestas motoras en las piernas, con activación voluntaria, y clara mejoría de las conducciones sensitivas en los miembros inferiores, así como una progresiva normalización somestésica de los miembros superiores, apareciendo respuestas, antes ausentes, en los miembros inferio-

res. **Conclusión.** Este caso abre el debate sobre la utilidad del aceite de Lorenzo, hasta ahora denostado, en estos pacientes, demostrando no sólo la evolución clínica, sino también la mejoría en los parámetros neurofisiológicos.

91.

Fallo en la conducción reversible de las fibras sensitivas en un caso de neuropatía atáxica sensitiva aguda

López Delgado A^a, Oliva Navarro J^a, Orizaola Balaguer P^a, López García S^b, Quintana Cabieces S^c

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. ^cServicio de Rehabilitación. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivo. Exposición de un fallo en la conducción reversible como probable mecanismo de afectación de las fibras sensitivas, en un paciente con neuropatía atáxica sensitiva aguda (ASAN). **Caso clínico.** Varón de 55 años que, cuatro días antes del ingreso, presentó de forma aguda acroparestias de predominio en pies y marcha inestable, que progresó hasta imposibilitar la deambulación. Diez días antes del comienzo de los síntomas, episodio diarreico no filiado etiológicamente. En la exploración, apalestesia hasta maléolos, hipoestesia táctil en calcetín y arreflexia generalizada. El balance muscular, la exploración de pares craneales y la sensibilidad en miembros superiores fueron normales. Las pruebas complementarias (análisis de rutina, líquido cefalorraquídeo, inmunoglobulinas, RM craneal y TC toracoabdominal) fueron normales. Como único hallazgo destacó la presencia de anticuerpos anti-GM1 IgG a título elevado. El estudio neurofisiológico realizado el día del ingreso evidenció una polineuropatía sensitiva pura (ausencia de respuesta en nervio sural y potenciales de acción nervioso sensitivos de amplitud muy reducida en el resto de nervios estudiados en miembros superiores e inferiores, parámetros de conducción motora normales, así como la conducción mixta del nervio mediano, y ausencia de re-

flejo H del nervio tibial posterior). Tres estudios neurofisiológicos consecutivos mostraron mejoría progresiva precoz de los parámetros de conducción sensitiva, hasta su normalización, sin evidencia de datos neurofisiológicos de remielinización; el paciente quedó asintomático. **Conclusiones.** La evolución clínica y neurofisiológica favorable en un período breve, así como la normalidad de los potenciales motores y de conducción mixta, y la ausencia de datos compatibles con remielinización, permiten inferir un fallo reversible en la conducción de las fibras sensitivas a nivel distal, en un paciente con ASAN, asociado a anticuerpos antigangliósido anti-GM1.

92.

Implementación de criterios de derivación en electromiografía

García García A, Álvarez Paradelo S, Orizaola Balaguer P, Ocón Quintal R, Gómez Raba L, Rojo Roldán F, Dueñas Puebla JC

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Dado el creciente número de solicitudes de electromiografía (EMG) se hizo necesario evaluar y gestionar la demanda existente para corregir desviaciones, en particular las solicitudes inadecuadas o de dudoso valor añadido. **Materiales y métodos.** Se elaboraron y consensuaron dos documentos: uno con requisitos genéricos para peticiones de EMG y otro con indicaciones para solicitar EMG en sospecha de radiculopatías: déficit motor y/o disminución o abolición de los reflejos osteotendinosos, discrepancia entre hallazgos clínicos y la neuroimagen, descartar afectación nerviosa periférica, o cuando se precise estudio previo a la monitorización intraoperatoria. Dichos documentos fueron aprobados por la Dirección Médica del hospital y la Subdirección de Asistencia Sanitaria del Servicio Cántabro de Salud. En el Servicio de Admisión se generó un nuevo código (H) para identificar electrónicamente las solicitudes en las que se solicitaba su adecuación. **Resultados.** En 2014 hubo 535 solicitudes inadecuadas (11,4% de

4.692), el 45% procedía de atención primaria y el resto de atención especializada. Los motivos fueron: radiculalgias inespecíficas (58%), solicitudes sin impresión diagnóstica o con datos clínicos insuficientes (33%), EMG previo diagnóstico (5%) y otros motivos (4%). En dicho año, la lista de espera se redujo un 51,3%. El número de solicitudes inadecuadas fue inferior a la reducción de la lista de espera (1.234) debido a un efecto de 'retracción de la demanda'. Con una ponderación de un EMG estándar en el hospital de 1,0699 URV (unidad relativa de valor 116,9 €), el gasto evitado fue de 66.913 €, duplicándose al contar con la retracción de la demanda. **Conclusiones.** Esta iniciativa ha evitado molestias innecesarias al paciente/usuario, ha mejorado la accesibilidad a estas pruebas agilizando los procesos diagnósticos, ha mentalizado más a los facultativos sobre el uso responsable de estas técnicas diagnósticas y además, internamente, ha permitido redistribuir recursos a otras áreas.

93.

Miopatía aguda en un caso de síndrome de hiperpermeabilidad capilar

García Alonso L^a, Gómez Cárdenas CP^a, Miró Andreu A^a, Moreno Candel J^b, López Bernabé R^b, Cuadrado Arronis JP^a, Maeztu Sardiña MC^a

^aHospital General Universitario Reina Sofía.

^bHospital Universitario Morales Meseguer. Murcia.

Introducción. El síndrome de hiperpermeabilidad capilar es una enfermedad rara que se caracteriza por episodios de hipotensión grave, hipoalbuminemia y hemoconcentración. Los episodios varían en gravedad y frecuencia, pudiendo llegar a ser mortales. Aproximadamente en todo el mundo hay 150 casos descritos y la patogenia se desconoce. Las complicaciones más frecuentes son el edema pulmonar, el síndrome compartimental y el fallo multiorgánico. **Caso clínico.** Mujer de 47 años, que ingresa por un cuadro de malestar generalizado de 3-4 días de evolución, coincidiendo con una infección respiratoria

de las vías altas y posterior debilidad generalizada. En urgencias destaca hipotensión, taquicardia y hemoconcentración. Durante el ingreso, existe una elevación progresiva de la enzima muscular CPK, con un descenso paulatino de ésta hasta valores normales. La paciente había estado ingresada en 2011 por una sepsis de origen no filiado y fallo multiorgánico, con síntomas similares a los del ingreso actual. De nuevo en 2013 presenta un síndrome similar, pero de menor gravedad, con lo que se piensa en un probable síndrome de hiperpermeabilidad capilar. Se le realiza electromiografía (EMG) por una clínica de debilidad, encontrando leves cambios miopáticos en la musculatura proximal de la extremidad superior, y biopsia muscular sin alteraciones. En el estudio EMG realizado se aprecian marcados cambios miopáticos en la musculatura proximal y distal de extremidades superiores e inferiores, sin observarse signos de irritabilidad de la membrana muscular. **Conclusión.** En el síndrome de hiperpermeabilidad capilar podemos encontrar como complicación un síndrome compartimental, que se produce por extravasación de fluidos al tejido muscular, pudiendo afectar la viabilidad de los músculos. El estudio EMG en esta paciente confirmó la afectación muscular, mostrando marcados cambios miopáticos, que se correlacionan con la referida clínica de debilidad muscular y mialgias.

94.

Nuevo fenotipo de forma dominante intermedia de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth asociada a mutación del gen NEFL

García García A^a, Berciano Blanco J^a, Álvarez Paradelo S^a, Infante Ceberio J^a, Pelayo Negro A^a, Gallardo Agromayor E^a, Jordanova A^b

^aHospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ^bDepartamento de Genética Molecular. Universidad de Amberes. Bélgica.

Introducción. En la reunión de la SENFC de 1993 se presentó una estirpe con la discutida forma dominante 'intermedia' de la enfermedad de Charcot-

Marie-Tooth (DI-CMT). El objetivo actual es actualizar los hallazgos clínicos, electrofisiológicos, de neuroimagen y ofrecer el resultado del estudio molecular. **Pacientes y métodos.** Estirpe formada por cuatro pacientes afectos en dos generaciones. Además de los datos clínicos se realizó electromiografía, electroneurografía (ENG), *blink-reflex*, *T-reflex*, potenciales evocados multimodales y neuroimagen de la musculatura. **Resultados.** El cuadro clínico consistió en pie cavo, polineuropatía sensitivomotora, marcha espástica y signo de Babinski; en los pacientes de mayor edad se asoció debilidad pélvica. El estudio ENG de los nervios mediano y cubital reveló una velocidad de conducción motora en el rango intermedio (34-42 m/s), incluso en segmentos nerviosos proximales. En el *blink-reflex* existía un retraso de R2 con R1 normal. El *T-reflex* podía obtenerse, a pesar de la arreflexia miotática, pero con latencias aumentadas. Se detectó asimismo un retraso en la conducción central de las vías somatosensorial y motora, e incremento de las latencias interpicos de los potenciales evocados troncoencefálicos. El electrorretinograma y los potenciales visuales fueron normales. La neuroimagen mostró atrofia de la musculatura de los pies y piernas, predominando en el compartimento posterior, así como de los músculos pélvicos. El estudio molecular evidenció una mutación heterocigota *NEFL* E396K. **Conclusión.** Esta estirpe, inicialmente descrita en 1993, resultó ser efectivamente una DI-CMT, exhibiendo un fenotipo inédito asociado a mutación en *NEFL*, con afectación tanto del sistema nervioso periférico como del central. La observación de velocidad de conducción motora en rango intermedio en fenotipos CMT debe completarse con el estudio de potenciales evocados multimodales para detectar posibles alteraciones centrales y orientar el diagnóstico.

95.

Neuropatía periférica en el síndrome de Churg-Strauss

Velasco González R^a, Catalán Bernardos B^b

^aHospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

^bHospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La enfermedad de Churg-Strauss es una vasculitis sistémica primaria de vasos de pequeño y mediano calibre, que se observa en pacientes con historia de asma bronquial, atopia y eosinofilia periférica. **Caso clínico.** Mujer asmática que acude a urgencias refiriendo dolor y sensación de 'mármol frío' en planta y dorso de ambos pies desde hace una semana, así como hormigueos en ambas manos desde hace tres días, sin pérdida de fuerza asociada ni otra clínica acompañante. En la exploración presenta disestesia táctil en guante y calcetín, bilateral, simétrica y dolorosa, con sospecha de polineuropatía en paciente diabética. Sin embargo, el estudio de conducción nerviosa muestra una afectación bilateral y asimétrica de troncos nerviosos periféricos, sensitivomotora de predominio axonal y de predominio en miembros inferiores, compatible con una mononeuritis múltiple. Otras pruebas diagnósticas muestran: leucocitosis con eosinofilia, p-ANCA positivos y biopsia de nervio sural compatible con neuropatía vasculítica con pérdida moderada-grave de fibras mielinizadas. Se instaura tratamiento con corticoides orales, con moderada respuesta. Posteriormente desarrolla lesiones maculares eritematosas diseminadas. En controles posteriores presenta mejoría leve, con desaparición de las lesiones cutáneas y del dolor, manteniendo las disestesias en manos y pies y la normalización de los p-ANCA. **Conclusión.** Ante la sospecha de vasculitis consideramos indispensable la realización de la exploración ENMG para establecer la existencia de neuropatía periférica asociada, el grado de afectación inicial y como control evolutivo de la respuesta al tratamiento, ya que su aparición implica una mayor discapacidad que requiere un tratamiento más agresivo.

96.

Síndrome de Guillain-Barré en la infancia temprana: a propósito de un caso

López Viñas L, Moreno Galera M, Martín Palomeque G, Cabañes Martínez L, Buenache Espartosa R, Lorenzo Sanz G, De Blas Beorlegui G

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía autoinmune, caracterizada clásicamente por parálisis flácida simétrica rápidamente progresiva y ausencia de reflejos miotáticos. En la infancia, donde su incidencia es baja, hay que tener en cuenta otros hallazgos como alteraciones conductuales y retroceso en el desarrollo motor. **Caso clínico.** Niña de 2 años y medio, sin antecedentes de interés, que presenta un único pico febril de 38 °C y, durante los 10 días posteriores, asocia cambios en el comportamiento (autoagresión, irritabilidad, anorexia) y alteraciones en la marcha con caídas frecuentes. En la exploración: marcha con aumento de la base de sustentación y signos meníngeos positivos. Las pruebas analíticas y radiológicas (TC y RM craneal) iniciales, así como el EEG, no mostraron hallazgos significativos. Se sospechó encefalitis y fue tratada con aciclovir, con mejoría parcial del cuadro (persistiendo déficit motor). Se realizó punción lumbar y el análisis del líquido cefalorraquídeo mostró disociación albuminocitológica. Ante la sospecha de SGB se decidió realizar un electroneurograma, que mostró signos de una polineuropatía desmielinizante de intensidad grave y se pautó inmunoglobulina intravenosa durante cinco días. La paciente evolucionó favorablemente, siendo dada de alta con tratamiento rehabilitador. **Conclusión.** El SGB en la infancia temprana, al contrario de lo que sucede en adultos, en los que la presentación clínica suele ser más clara, es de difícil diagnóstico por la inespecificidad de las primeras manifestaciones y la incapacidad del niño para comunicar sus síntomas, lo que implica un amplio diagnóstico diferencial. Un diagnóstico y tratamiento precoces son

esenciales para lograr una mejor evolución del cuadro.

97.

Estudio comparativo de los resultados de la cirugía frente a infiltración local en el síndrome del túnel del carpo

Moreno Galera MM, López Viñas L, Andreu JL, Ly Pen D, Milán I, Sánchez Oloaso A, De Blas G

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. El síndrome del túnel carpiano (STC) es la neuropatía por atrapamiento más común y cursa con un cuadro clínico relativamente típico, más o menos florido, que puede llegar a ser incapacitante. Existen varias opciones terapéuticas, pero no un consenso claro acerca de su indicación exacta. Nuestro objetivo es comparar mediante técnicas neurofisiológicas la efectividad de la infiltración de corticosteroides y de la liberación quirúrgica del nervio. **Pacientes y métodos.** Se han estudiado 163 muñecas procedentes de 101 pacientes. Se han realizado estudios de conducción nerviosa analizando los siguientes parámetros: latencia motora distal, amplitud del potencial de acción motor compuesto, velocidad de conducción sensitiva y amplitud del potencial evocado sensitivo. Se realizó un electroneurograma basal y otro un año después de la intervención terapéutica (infiltración frente a descompresión). **Resultados.** Muñecas operadas: 45; muñecas infiltradas: 50. El resto de los pacientes se perdieron para el seguimiento por diferentes motivos. Se observó una diferencia estadísticamente significativa en tres de los cuatro parámetros electrofisiológicos analizados (latencia motora distal, velocidad de conducción sensitiva y amplitud del potencial evocado sensitivo) a favor de la cirugía descompresiva, a pesar de constatar que tanto esta técnica como la infiltración de corticosteroides producen una mejora clínica similar al año. **Conclusión.** Un año después del tratamiento, tanto la infiltración como la descompresión quirúrgica producen un beneficio clínico similar. Sin embargo, sólo la ci-

rugía se acompaña de una mejora de los parámetros neurofisiológicos alterados. En nuestra opinión, esto sugeriría un mejor pronóstico funcional a largo plazo con el tratamiento quirúrgico.

98.

Síndromes de actividad muscular continua. Descripción de una serie de casos y revisión de la bibliografía

Moreno Galera MM^a, López Viñas L^a, Rivas Navas E^b, Martín Palomeque G^a, Cabañes Martínez L^a, De Blas Beorlegui G^a

^aHospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.
^bHospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. Los síndromes de actividad muscular continua (SAMC) son un grupo heterogéneo de entidades caracterizadas por la existencia de una actividad muscular continua involuntaria originada a distintos niveles de la unidad motora. Su espectro clínico es muy diverso y los estudios neurofisiológicos resultan imprescindibles para su diagnóstico. La prevalencia descrita en estos síndromes es muy baja. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de los últimos tres años de aquellos pacientes diagnosticados en nuestro servicio mediante exploración electroneurográfica/electromiográfica como SAMC en alguna de sus variantes. **Resultados.** Un total de 34 pacientes (23 hombres y 11 mujeres), de 14-79 años (edad media: 51,03 ± 14,49 años), cumplían criterios neurofisiológicos de SAMC de origen en nervio periférico. Tras la exploración neurofisiológica, la mayoría fueron diagnosticados de hiperactividad del nervio periférico ($n = 23$; 67,65%), aislada en 17 pacientes y asociada a polineuropatía (de tipo desmielinizante, multineuropatía o axonal sensitiva de intensidad leve) en seis (17,65% del total). El resto fueron informados como: fasciculaciones 'aisladas' ($n = 4$; 11,76%), síndrome de calambres-fasciculaciones ($n = 2$; 5,88%), SAMC localizado ($n = 2$; 5,88%) o generalizado ($n = 2$; 5,88%) y mioquimias localizadas ($n = 1$; 2,94%). **Conclusión.** Los SAMC son una entidad heterogénea y no tan infrecuen-

te como se describe en la bibliografía. Las clasificaciones y los criterios para diagnosticar cada una de las entidades englobadas no están bien establecidos. Consideramos importante resaltar en los informes que, independientemente de la forma que adopten, se trata de cuadros de hiperactividad neuronal en los que no existen signos de alteración de la estructura de la unidad motora subyacente.

99.

Valor del estudio electromiográfico en el diagnóstico de las miopatías en edad pediátrica. Revisión de 150 casos

González Acosta A^a, Navas Sánchez P^a, Rodríguez Santos L^a, Martínez Antón J^b, Fernández Sánchez VE^a, Núñez Castañá MJ^a, Barbancho Fernández MA^c

^aUnidad de Gestión Clínica de Neurociencias. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Regional Universitario de Málaga.
^bDepartamento de Pediatría. Sección de Neuropediatría. Hospital Materno-Infantil de Málaga.
^cCentro de Investigaciones Médico-Sanitarias (CIMES). Departamento de Fisiología Humana. Universidad de Málaga.

Introducción. La biopsia muscular es la técnica de referencia en el diagnóstico de las miopatías, pero es un estudio invasivo en relación a otros como los tests genéticos o los estudios electromiográficos (EMG). La EMG aporta una información muy útil sobre la posible etiología, gravedad y distribución de la afectación muscular y permite la selección de candidatos a biopsia muscular. Sin embargo, en población pediátrica, ofrece dificultades (inmadurez muscular, errores en la interpretación, escasa colaboración de los pacientes) que hacen que su sensibilidad sea menor. **Objetivo.** Determinar el valor diagnóstico de la EMG en las enfermedades musculares en pacientes pediátricos. **Pacientes y métodos.** Análisis descriptivo y retrospectivo de 150 pacientes con sospecha clínica de miopatía derivados a la consulta de Neurofisiología Clínica del Hospital Materno-Infantil de Málaga para estudio EMG-ENG entre 2005 y 2014. Se recogen datos EMG (actividad espon-

tánea, características de los potenciales de unidad motora, patrón a la contracción provocada), electroneurográficos (conducciones nerviosas motoras y sensitivas, ER), clínicos, demográficos, estudios genéticos y de biopsia muscular. **Resultados.** El 64% eran varones. La edad media de realización del estudio EMG fue de 4,4 años. En el 62% de los casos, el motivo de sospecha de miopatía fue la presencia de hipotonía muscular. En el 97% y 99% de los casos, el ENG motor y sensitivo, respectivamente, fue normal. En el estudio EMG, el 29,3% ($n = 44$) presentó un patrón miopático, de los cuales en el 59% de los casos se detectó actividad espontánea en reposo (predominio de las ondas positivas y fibrilaciones). Se realizó confirmación mediante biopsia muscular o estudio genético en el 38,6% ($n = 17$) de los casos con patrón miopático, destacando las miopatías congénitas (25%) y las distrofinopatías (25%), y en el 13,5% de los pacientes con estudio EMG normal (congénitas, 13%; mitocondriales, 13%).

100.

Neuropatía del nervio frénico. A propósito de un caso

Montilla Izquierdo S, Blanco Martín AB, Fernández García C, Díaz Montoya BP

Hospital Universitario La Moraleja. Madrid.

Introducción. El nervio frénico, que inerva al diafragma, puede lesionarse por patologías que afecten al cuello, tórax o en diversas enfermedades neurológicas. Las técnicas más utilizadas para su estudio electromiográfico son dos: la técnica de Davis y la de MacLean y Mittioni. En ambas se precisa la valoración bilateral para establecer una comparación. **Caso clínico.** Mujer de 55 años, hipertensa, que sufre un golpe cervical por una ola. A los 15 días comienza con disnea, plenitud gástrica y distensión abdominal, que ceden con la expulsión de gases, y ligero cambio en la voz. En la radiografía de tórax se observa una elevación del hemidiafragma derecho con atelectasia pasiva del lóbulo inferior derecho. El especialista en digestivo remite a la paciente para valoración del

nervio vago y frénico. En una TAC de cuello y opérculo torácico no se observa afectación del vago, del frénico ni de las raíces del plexo braquial. Le realizamos electromiograma para valoración del plexo braquial derecho y del nervio frénico y explicamos que en consulta no podemos realizar estudio del nervio vago. El estudio del plexo braquial es normal. Utilizamos la técnica de Davis mediante estímulo en el borde posterior del esternocleidomastoideo, a nivel del borde superior del cartílago tiroideo en el octavo espacio intercostal, en la línea axilar anterior, para valoración de ambos frénicos, encontrando una diferencia significativa de la latencia: 4,6 ms en el lado izquierdo y 7,6 ms en el lado patológico. Concluimos que nuestro resultado era congruente con los resultados de la radiografía de tórax y con la clínica de la paciente. **Conclusiones.** Aunque el estudio electroneurográfico del nervio frénico muestra dificultades técnicas por su compleja accesibilidad, cuando la clínica es sugestiva y se ayuda con estudios de imagen, el electromiograma puede tener valor para apoyar el diagnóstico y en el seguimiento del paciente.

101.

Síndrome de Guillain-Barré. A propósito de un caso

Lagoa Labrador I, Martín Albarrán S, González Martínez L, Fraile Pereda A, González Hidalgo M

Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. En el diagnóstico diferencial de paraparesia flácida aguda se incluyen enfermedades del sistema nervioso periférico como el síndrome de Guillain-Barré (SGB), patologías medulares e incluso de placa motora. Los estudios neurofisiológicos precoces en estos pacientes suponen un reto para intentar conseguir un diagnóstico más certero, siendo uno de los de mayor rendimiento la electroneurografía. **Caso clínico.** Mujer de 42 años, ingresada por un episodio de tres días de evolución de debilidad progresiva en extremidades superiores e inferiores de predominio distal, con antecedente previo de infección

respiratoria leve. Los estudios neurofisiológicos realizados a los cinco días del comienzo de cuadro sugieren una polirradiculoneuritis sensitivomotora de intensidad moderada-grave y predominio en las extremidades inferiores, compatible con un SGB. Posteriormente, la paciente requiere ingreso en cuidados intensivos por dificultad respiratoria y en la deglución, pautándose tratamiento con plasmáferesis y sedación durante casi dos meses. El segundo estudio neurofisiológico, realizado a los 45 días, objetiva un claro empeoramiento, con actividad espontánea (ondas positivas y fibrilaciones) en todos los puntos de inserción y polineuropatía periférica sensitivomotora muy grave. **Conclusión.** En estadios precoces del SGB, los estudios neurofisiológicos de mayor rendimiento son las evaluaciones de conducción nerviosa, sensitiva y motora que incluyan estudios de respuestas tardías (onda F y reflejo H) y, a partir de la tercera semana, los datos relevantes nuevos son los relacionados con el diagnóstico de afectación axonal objetivados en la electromiografía.

102.

Lesión de tipo aferente en blink reflex en un paciente con carcinoma de parótida

Blanco Martín AB, Fernández García C, Arias Gallo LJ, Montilla Izquierdo S

Hospital Universitario La Moraleja. Madrid.

Introducción. El *blink reflex*, o reflejo de parpadeo (RP), es el reflejo de tronco cerebral más ampliamente usado en la práctica clínica, siendo de gran utilidad en distintas entidades patológicas, entre ellas la neuropatía trigeminal secundaria. **Caso clínico.** Varón de 78 años, que consulta por malestar general y dolor en el oído derecho de 1,5 años de evolución, en tratamiento desde entonces con gabapentina por neuralgia del trigémino. Cuatro meses antes del estudio neurofisiológico, comienza con dolor irradiado e hipoestesia en la mejilla y el lateral derecho de la lengua, siendo entonces valorado por Cirugía Maxilofacial y Neurología en nuestro

centro. Se inicia estudio mediante pruebas complementarias: TAC y RM de macizo facial, TAC craneal y de cuello, PAAF y estudio neurofisiológico mediante RP. **Resultados.** La RM concluye la existencia de tumoración parotídea derecha, con afectación del espacio parafaríngeo y masticador y signos de diseminación perineural a través de la rama V3 derecha, así como adenopatía necrótica laterocervical. Se realiza RP con estimulación del nervio supraorbitario y detección en el músculo orbicular de los párpados bilateral. Con estimulación en el lado derecho se obtienen respuestas R1, R2 ipsilateral y R2 contralateral de latencias prolongadas y amplitud disminuida. Con estimulación en lado izquierdo, las respuestas son normales. El estudio inmunohistoquímico mediante PAAF muestra carcinoma de probable tipo ductal. Discutido en el comité de tumores, se decide la realización de PET/TAC para confirmar tratamiento quimioterápico frente a cirugía. El paciente es intervenido quirúrgicamente y tratado posteriormente con radioterapia, presentando secuelas de parálisis facial derecha y anestesia en rama V3. **Conclusión.** La exploración mediante RP permitió objetivar la neuropatía secundaria implicada en este caso, formando parte del estudio del proceso y confirmando el daño axonal trigeminal que fue etiológicamente catalogado mediante pruebas de imagen.

103.

Utilidad del EMG del músculo levator palpebrae en el diagnóstico diferencial de la oclusión palpebral involuntaria

Sáez Ansotegui A^a, Astudillo Rodríguez I^a, Urbina Duralde L^a, Catalina Álvarez I^b, Muñoz Blanco JL^b, Grandas Pérez F^b, Traba López A^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La oclusión palpebral involuntaria es un cuadro clínico que afecta a un heterogéneo grupo de pacientes y cuyo diagnóstico diferencial exige descartar, además de distonías

focales como el blefaroespasma, trastornos como la apraxia de la apertura ocular, la miastenia o miopatías. **Casos clínicos.** Cuatro mujeres con oclusión palpebral involuntaria remitidas para estudio neurofisiológico. Se realizó registro simultáneo de los músculos *orbicularis oculi* (OO) y *levator palpebrae* (LP) en todos los casos. Dos de las pacientes, que presentaban distonía cervicofacial asociada, mostraban datos característicos de blefaroespasma consistentes en aumento de la frecuencia y duración del parpadeo con características 'distónicas', en las que había mayor duración del fenómeno activo en OO que negativo en LP y espasmos de OO. La tercera paciente tenía ptosis palpebral bilateral completa y el EMG mostraba pérdida de unidades motoras en LP, sin datos de actividad anormal en OO, en probable relación con miopatía en estudio. La cuarta paciente presentaba un cuadro combinado de miastenia grave, con estudio de fibra aislada muy patológico, y EMG compatible con blefaroespasma con parpadeo distónico y espasmos de OO. **Conclusión.** El registro EMG de LP es una exploración útil en el diagnóstico diferencial de la oclusión palpebral involuntaria, pues pueden encontrarse patrones EMG diferentes que orientan hacia procesos patológicos específicos.

104.

Aportación de los estudios neurofisiológicos en el diagnóstico diferencial del síndrome stiff-person

Sáez Ansotegui A^a, Astudillo Rodríguez I^a, Royo Martínez MV^a, Velázquez Pérez JM^b, Contreras Chicote A^b, Grandas Pérez F^b, Traba López A^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. El síndrome *stiff-person* (SSP) es un trastorno raro e inmunomediado del sistema nervioso central caracterizado por un cuadro progresivo de rigidez muscular, espasmos dolorosos de predominio axial y proximal de extremidades, que se asocia a la presencia de anticuerpos anti-GAD,

otras enfermedades autoinmunes y síndrome paraneoplásico. Entre los estudios neurofisiológicos, es característica la presencia de actividad muscular continua en la EMG en reposo, que cede con el sueño y benzodiacepinas, junto con espasmos y cocontracción de músculos antagonistas. **Caso clínico.** Mujer de 33 años, con cuadro clínico atípico y sospecha de SSP, remitida para estudio neurofisiológico. Se realizó registro EMG simultáneo de músculos *biceps brachii*, *triceps brachii*, primer *interosseus dorsalis* (PID), *transversus abdominis*, *rectus femoris*, *biceps femoris*, *tibialis anterior* (TA) y *gastrocnemius medialis* derechos y musculatura paravertebral cervical, dorsal y lumbar derecha. Se observa un patrón EMG de gran variabilidad e irregularidad, con agrupación en forma de temblor y sin datos de actividad continua de potenciales de unidad motora salvo en PID. Se realizó reflejo de retirada con estímulo plantar y registro en TA, normal tras la estimulación en el lado derecho, con dudosa respuesta contralateral tras estimulación en el izquierdo. Las conducciones nerviosas periféricas, potenciales evocados somatosensoriales y conducción motora central fueron normales. Los estudios neurofisiológicos, junto con la clínica atípica y la ausencia de alteraciones inmunológicas, descartaron el diagnóstico de SSP. **Conclusión.** Las pruebas neurofisiológicas aportan información valiosa en el diagnóstico diferencial del SSP, permitiendo descartarlo frente a otros trastornos de características clínicas similares pero con un manejo y actitud terapéutica dispares.

105.

Síndrome de Guillain-Barré recurrente. Presentación de un caso

Díaz Pérez RA, Carvajal García P, Moris de la Tassa G, Ramón Carbajo C, Silva Ramos SP, Pérez-Morala Díaz AB, Valles Antuña C

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, Asturias.

Introducción. El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía aguda de patogenia autoin-

mune, que suele tener un curso monofásico progresivo de unas tres semanas. Las recurrencias son raras, apareciendo en el 1-6% de los pacientes con SGB después de un intervalo asintomático de varios meses o años. Nuestro objetivo es describir las características cliniconeurofisiológicas de un caso de SGB recurrente. **Caso clínico.** Mujer de 68 años, con antecedentes de SGB ocho años antes, desencadenado por un cuadro de gastroenteritis, consistente en debilidad, hipoestesia y arreflexia en miembros inferiores, más alteración de la marcha, con recuperación completa. El segundo episodio aparece una semana después de una vacunación antigripal. La paciente comienza con parestesias en miembros, alteración de la marcha y síntomas catarrales. La exploración mostró pérdida de fuerza, hipoestesia leve y arreflexia en miembros inferiores. Los estudios de imagen mostraron una bronconeumonía bilateral. El estudio neurofisiológico fue compatible con una polineuropatía desmielinizante sensitivomotora, con afectación asimétrica, proximal y distal, de predominio motor, con bloqueos de conducción. Recibió tratamiento con inmunoglobulinas durante cinco días, con recuperación completa en dos meses. **Conclusiones.** El SGB recurrente es una entidad infrecuente, con una presentación clínica similar en diferentes episodios, que suele tener una buena recuperación funcional entre ellos, lo que lo diferencia de una polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. El estudio neurofisiológico es esencial para su diagnóstico.

106.

MUNE y MUNIX en el tibial anterior de pacientes diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica. Seguimiento evolutivo

De Mingo Casado P^a, Geijo E^b, Vázquez P^a, Ortigosa S^a, Sáez V^a, Barnes C^a, Pastore C^b

^aHospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. ^bDepartamento de Neurociencias. Universidad Miguel Hernández. Alicante.

Existe un creciente interés en desarrollar métodos que permitan moni-

zar la progresión de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Encontrar un método sensible y reproducible es relevante en ensayos terapéuticos. En nuestro centro estamos llevando a cabo un ensayo clínico para evaluar la utilidad del implante de células madre en el músculo de pacientes afectados de ELA. Con este motivo utilizamos técnicas de estimación del número de unidades motoras (MUNE) y de cálculo del índice de número de unidades motoras (MUNIX) que no son invasivas y no son influidas por la reinervación compensatoria que sigue a la denervación provocada por la pérdida progresiva de motoneuronas del asta anterior medular. Hemos explorado el músculo tibial anterior de ambos lados en una serie de 10 pacientes diagnosticados previamente de ELA y seleccionados con el criterio, entre otros, de mantener un balance muscular en dichos músculos de 4 o 5/5 (escala del Medical Research Council) en el estudio basal. Entre otras técnicas electromiográficas hemos realizado la determinación de MUNE y MUNIX para la estimación del número de unidades motoras en cada músculo explorado. Para valorar la evolución de la enfermedad se ha realizado un estudio control de cada caso a los 30 y 90 días, repitiéndose la misma exploración en cada uno de ellos. Presentamos el análisis de los datos obtenidos, comparando los resultados con otros parámetros clínicos (escala del Medical Research Council) y dinamometría, así como la congruencia entre las dos técnicas MUNE y MUNIX empleadas para la estimación del número de unidades motoras en los músculos estudiados.

107.

Indicaciones y procedimientos en la exploración neurofisiológica del suelo pélvico. Revisión de casos

Ruiz García J, Iznaola Muñoz MC, Ortega León T, Paniagua Soto J

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

Introducción. La patología del suelo pélvico suele presentar un abordaje multidisciplinar, con dificultades en la

exploración clínica y diagnóstico. La exploración neurofisiológica puede confirmar el origen neurológico del trastorno y contribuir de forma relevante al manejo de estos pacientes. Existen distintas técnicas neurofisiológicas descritas, de electroneurografía (ENG), electromiografía (EMG) y potenciales evocados, más o menos utilizadas. **Objetivo.** Revisión de las indicaciones, utilidad y procedimientos en la exploración neurofisiológica del suelo pélvico. **Pacientes y métodos.** Revisión de 27 pacientes (16 varones y 11 mujeres), de 27-74 años, a los que realizamos exploración neurofisiológica del suelo pélvico. **Resultados.** Especialidades peticionarias: principalmente Urología (40,8%), seguida de Rehabilitación y Traumatología (18,5% cada una), y el resto corresponden a Neurología, Neurocirugía, Ginecología y Cirugía General. Indicaciones: las más frecuentes son incontinencia urinaria o fecal (33,3%), dolor pélvico crónico (25,9%) e impotencia sexual (22,2%). Tests neurofisiológicos realizados: potenciales evocados del nervio pudendo (100%), ENG/EMG del suelo pélvico (88,9%), tres pacientes rehusaron la prueba. Técnicas ENG/EMG (realizadas en 24 pacientes): conducción motora terminal del nervio pudendo –electrodo de St. Mark– (75%), EMG del esfínter anal y músculo bulbocavernoso (75%), EMG sólo del esfínter anal (25%), reflejo bulbocavernoso (75%). Exploraciones neurofisiológicas patológicas: 51,9%. **Conclusiones.** La exploración neurofisiológica del suelo pélvico es de gran utilidad para confirmar el posible origen neurológico del trastorno y aportar datos para su manejo. La aplicación de una técnica u otra está en función del diagnóstico de sospecha, los hallazgos de la exploración y la experiencia del explorador; así como del consentimiento del paciente.

108.

Síndrome antisintetasa con anti-PL7 y anti-PL12 positivos. Estudio neurofisiológico en dos casos

Dieguez Varela C, González Uriel P, Rodríguez Sáez E, Argibay Filgueira A, Freire Dapena M, Val Domínguez N, Baroja Basanta AL.

Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Introducción. El síndrome antisintetasa pertenece al grupo de las miopatías inflamatorias autoinmunes, caracterizado por miositis simétrica de predominio proximal, poliartritis inflamatoria, afectación pulmonar intersticial, fenómeno de Raynaud y ‘manos de mecánico’. Los anticuerpos específicos de miositis aparecen en el 20-30% de los casos. Los anticuerpos antisintetasa anti-Jo-1 son los más frecuentes (aprox. 50%) y los anticuerpos anti-PL7 y anti-PL12 les siguen en frecuencia. **Objetivo.** Describir clínica, morfológica y neurofisiológicamente dos casos clínicos con anticuerpos anti-Jo-1 negativo y anti-PL7 y anti-PL12 positivos. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 55 años, con debilidad muscular progresiva, disnea de mínimos esfuerzos, dolor de características inflamatorias en articulaciones interfalángicas y ‘manos de mecánico’. Creatinina y aldolasa elevadas. Patrón intersticial bilateral centrolobulillar con alteración de la difusión moderada en TAC. Biopsia de músculo deltoides compatible con dermatomiositis. Caso 2: mujer de 66 años, con debilidad de la musculatura deglutoria y fonatoria y progresivamente generalizada de predominio proximal, que requirió ingreso en cuidados intensivos. Enfermedad intersticial pulmonar bilateral con alteración moderada de la difusión. Creatinina y aldolasa elevadas. La biopsia del músculo deltoides tras 45 días en tratamiento esteroideo mostró atrofia de fibras musculares tipo II. Estudio neurofisiológico al ingreso: prominentes fibrilaciones y ondas positivas en músculos proximales. potenciales de unidad motora polifásicos, de baja amplitud y breve duración con reclutamiento precoz. **Conclusión.** El electrodiagnóstico tie-

ne un papel muy importante en el estudio de las miopatías. Confirma la presencia de enfermedad muscular, la caracteriza y excluye otros diagnósticos alternativos y sirve de guía para identificar el músculo más apropiado para la biopsia. El síndrome antisintetasa es un síndrome heterogéneo, por lo que debe completarse el estudio de autoinmunidad en pacientes con alta sospecha.

109.

Utilidad de la exploración neurofisiológica en el estudio de movimientos anormales

Astudillo Rodríguez I, Sáez Ansotegui A, Traba López A, Arranz Arranz B, Massot Tarrús A, Muñoz González A

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. El límite entre movimientos anormales patológicos y funcionales puede ser en ocasiones muy difícil de establecer. En estos casos, el estudio neurofisiológico puede aportar datos definitivos para su correcta caracterización. **Caso clínico.** Mujer de 16 años, diagnosticada de leucemia linfoblástica aguda B en tratamiento con quimioterapia, la cual es remitida a nuestro servicio por presentar un cuadro de instauración aguda de movimientos paroxísticos que afectan principalmente al miembro inferior derecho y de forma ocasional se propagaban al resto de las extremidades, planteándose el diagnóstico diferencial entre mioclonías de origen cortical o proceso funcional. Se realiza exploración neurofisiológica mediante estudio EMG simultáneo en músculos *adductor longus*, *quadriceps* y *tibialis anterior* derechos que presentan una actividad muy irregular en sus características de duración, intensidad, frecuencia y distribución temporal y espacial, de modo que no se registra un patrón repetitivo en ningún momento. El estudio se completa mediante un promedio retrógrado de la actividad EEG en relación con los movimientos, comprobándose que no existe a nivel cortical ninguna actividad aguda en los 30 ms previos al inicio de los movimientos y sí un poten-

cial premovimiento (*Bereitschaftspotential*) a 500 ms previos a la contracción muscular, característico de la actividad cortical que precede a los movimientos iniciados de forma voluntaria. De esta forma, el estudio neurofisiológico confirma el origen funcional del proceso.

110.

Mononeuropatía del nervio recurrente laríngeo en un paciente con sarcoidosis

Silva Ramos S, Pérez-Morala Díaz A, Díaz Pérez R, Valles Antuña C, Carvajal García P, Lozano Aragonés B, Moris de la Tassa G

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, Asturias.

Introducción. La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica de etiología desconocida cuyas manifestaciones clínicas pueden ser generalizadas o localizadas, incluyendo casi siempre la afectación pulmonar. El 2-15% de las sarcoidosis sistémicas presentan manifestaciones otorrinolaringológicas, afectando a la laringe hasta en el 5% de los casos, con predominio supraglótico y menos frecuente subglótico. Sin embargo, se han descrito parálisis de cuerdas vocales secundarias a neuropatía periférica por afectación del nervio recurrente laríngeo. **Caso clínico.** Mujer de 57 años, hipertensa, sin otros antecedentes médicos de interés, diagnosticada de sarcoidosis en febrero de 2010 con afectación pulmonar. Fue remitida a nuestro centro por presentar, desde noviembre de dicho año, un cuadro clínico de disfagia de predominio para líquidos y disfonía. En la exploración física se evidenció una ligera caída del velo palatino izquierdo. Una laringoscopia mostró un repliegue vocal izquierdo paralizado en posición paramedia. El estudio neurofisiológico incluyó conducción nerviosa, *blink reflex*, BAER y electromiografía de los grupos musculares relacionados con los pares craneales V, VII, X y XI, mostrando signos de una neuropatía tipo axonotmesis del nervio recurrente laríngeo izquierdo. **Conclusión.** Ante un paciente con antecedente de sarcoidosis sistémica y

manifestaciones neurológicas dentro de los dos primeros años del diagnóstico, debemos sospechar una neurosarcoidosis, cuyo par craneal más afectado suele ser el nervio facial en hasta un 20% de los casos. Se presenta un caso clínico con afectación del nervio recurrente laríngeo, una entidad poco frecuente, donde el estudio neurofisiológico dirigido fue determinante para llegar al diagnóstico.

111.

Insomnio secundario a mioclonía propioespinal: estudio mediante videopolisomnografía con multielectromiografía

Ortega León MT, Galdón Castillo A, Iznola Muñoz MC, Ruiz Sánchez J, Sánchez González Y, Piñero Benítez M, Paniagua Soto J

Centro Hospitalario Universitario de Granada.

Introducción. La mioclonía propioespinal se trata de un tipo de mioclonía espinal con un generador espinal torácico, con propagación al cordón medular, provocando movimientos repetitivos y asimétricos del tronco. **Caso clínico.** Mujer de 64 años, remitida a la consulta de sueño desde el Servicio de Neurología por insomnio debidos a movimientos axiales incontrolables nocturnos. Es estudiada ampliamente con pruebas de neuroimagen (cerebral y cordón medular completo), EEG normal y estudio de video-PSG en el que aparecen movimientos abdominales y de miembros inferiores, influenciados con la sugestión, por lo que se consideraron funcionales. A pesar de este diagnóstico, la paciente es valorada por Salud Mental, que no consideran este diagnóstico y los movimientos no ceden con diferentes tratamientos hipnóticos. Se realiza video-EEG normal, en el que aparecen movimientos registrados en tibiales anteriores bajo sugestión, pero también en sueño, por lo que se decide realizar video-PSG con multi-EMG en el que se aprecian, en posición supina, contracciones abdominales que se transmiten a tibiales e incluso a miembros superiores, y que desaparecen al sentarse o incorporarse, por lo que se plantea un diagnóstico de posible mio-

clonía propioespinal más un posible componente psicógeno sobreañadido. **Conclusión.** Ante un paciente que refiere movimientos tronculares, en decúbito sin afectación facial, hay que considerar el diagnóstico de mioclonía propioespinal, por lo que hay que plantearse el estudio multi-PSG con multi-EMG.

112.

Un reto diagnóstico: disociación clinicoradiológica neurofisiológica. A propósito de dos casos

Ortega León MT, Iznola Muñoz MC, Ruiz García J, Sánchez González Y, Galdón Castillo A, Piñero Benítez M, Paniagua Soto J

Centro Hospitalario Universitario de Granada.

Introducción. Es bien conocida en la práctica médica la aparición de una disparidad entre la clínica del paciente, la exploración y el resultado de las pruebas complementarias. En esta presentación ponemos de manifiesto esta disociación clinicoradiológica neurofisiológica en dos pacientes. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 33 años, que acude con clínica de parestias y desviación bucal hacia la derecha junto a cefalea de cinco días de evolución, que ingresa con la sospecha de parálisis facial izquierda. Durante la evolución la clínica fluctúa y aparece afectación facial bilateral, con exploración inicialmente dudosa, por lo que se plantea el diagnóstico de un posible origen funcional. Se realiza RM craneal normal y punción lumbar en la que sólo destaca una leve pleocitosis linfocitaria. En el estudio neurofisiológico se pone de manifiesto una intensa afectación trigeminofacial bilateral junto a signos de denervación de los músculos de la hemifara derecha. Se realiza una nueva RM craneal, sin alteraciones. Se realiza un nuevo estudio *blink reflex* a los 13 días, que muestra los mismos hallazgos. Caso 2: mujer de 51 años, que presenta clínica progresiva de dos años de evolución de alteraciones sensitivas en los miembros inferiores (de predominio derecho con ascenso hacia la zona perineal), con afectación esfín-

teriana dual. Se realizan múltiples estudios de neuroimagen craneal y del neuroeje, sin alteraciones, incluyendo angiorresonancia completa (para descartar una posible fístula arteriovenosa). El estudio neurofisiológico de ambos miembros inferiores y suelo pélvico (ENG/EMG, potenciales evocados sensitivos y motores del nervio pudendo) mostró signos de afectación en las metámeras S1 y S2, más pronunciadas las derechas, y más leves en las metámeras S3, S4 y S5 derechas. **Conclusión.** El estudio mediante pruebas complementarias de diferentes patologías puede mostrar hallazgos normales, por lo que deben conocerse las limitaciones de las técnicas diagnósticas en la práctica clínica.

113.

Diagnóstico diferencial de la miastenia ocular

Oviedo Montés T, Chilet Chilet R, Moliner Ibáñez J, García Moreno S, Luján Bonete M, Giner Bayarri P, Zalve Plaza G

Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Introducción. La miastenia grave es un trastorno autoinmune que afecta a la transmisión neuromuscular, disminuyendo el número de receptores de acetilcolina en la placa motora. Se caracteriza por debilidad y fatiga muscular fluctuante. Mejora tras el reposo y la administración de anticolinérgicos. El 50% de los pacientes comienzan con síntomas oculares: ptosis o diplopía. El 15% presentarán formas oculares como única manifestación.

Caso clínico. Mujer de 63 años, remitida por neurología por presentar ptosis palpebral en el ojo izquierdo. No presenta diplopía ni debilidad o fatiga en otros grupos musculares. Se realiza estimulación repetitiva de nervio espinal, dentro de la normalidad, y electromiografía de fibra aislada, que muestra, para fibras motoras de músculo frontal y orbicular izquierdo, un *jitter* medio ligeramente superior a la normalidad, no registrando en ninguna fibra aislada valores superiores al MCD individual normal. Tras ampliar la anamnesis, la paciente refiere que ha recibido tratamiento estético con toxina botulínica. El uso de toxina en

la región periorbitaria puede producir la afectación no intencional del músculo elevador del párpado superior, generando ptosis palpebral por afectación de la transmisión neuromuscular. **Conclusiones.** La inyección de toxina botulínica puede presentar efectos secundarios, aunque son poco frecuentes y habitualmente reversibles. Las dosis terapéuticas hacen efecto dentro de las 24-72 horas tras la inyección, causando un bloqueo sináptico irreversible. La remisión ocurre debido al crecimiento colateral de nuevos axones motores. Entre los efectos secundarios encontramos la ptosis palpebral, muy infrecuente pero molesto para el paciente. En algunas ocasiones también se han visto casos de diplopía debido a la migración de la toxina a músculos extraoculares. Es importante tenerlo en cuenta para un correcto diagnóstico diferencial.

114.

Espasmo hemifacial desencadenado tras manipulación dentaria. Estudios neurofisiológicos

Corral Pérez F, Luengo Solano S, García de la Rocha ML, Colás Rubio J

Hospital Nuestra Señora del Prado. Talavera de la Reina, Toledo.

Introducción. El espasmo hemifacial se caracteriza por contracciones clónicas o tónicas, sincrónicas e involuntarias, que afectan a la musculatura facial de un lado. Presentamos el caso de una paciente que desarrolló un espasmo hemifacial después de una endodoncia. **Caso clínico.** Mujer de 39 años que, siete días después del empaste de un molar maxilar izquierdo, desarrolló un espasmo hemifacial con contracciones clónicas y tónicas de la hemicara. El movimiento voluntario del cierre palpebral llevaba asociada la cocontracción de la comisura bucal y viceversa. Se apreciaba una ligera debilidad facial inferior, con escape de líquidos por la comisura, y persistencia del dolor local dentario y otro nuevo facial, sin inflamación. La RM encefálica y la analítica no mostraban anomalías. En la conducción motora de la rama inferior del nervio facial iz-

quierdo destacaba una disminución de amplitud del 25% respecto del contralateral, con cambios neurógenos crónicos en la electromiografía del músculo *orbicularis oris*, y actividad muscular sincrónica con el músculo *orbicularis oculi*, con salvas breves y otras sostenidas. En el estudio del reflejo de parpadeo por estimulación del nervio supraorbitario aparecía un leve incremento de latencia de las respuestas R1 y R2 en el lado izquierdo, así como de la respuesta R2 en el lado derecho cuando se estimulaba en el lado izquierdo, con valores normales de todas las latencias con estímulo derecho. La curva de recuperación del reflejo de parpadeo con estímulo en el lado izquierdo indicaba una inhibición normal. **Conclusión.** La fisiopatología del espasmo hemifacial no es bien conocida. Puede ser diferente según los casos. En éste se postula que el daño en una rama distal del nervio facial sea capaz, por medio de aferencias aberrantes al núcleo, de conllevar su hiperexcitabilidad, sin descartar una implicación del nervio trigémino.

115.

Enfermedad de Kennedy: revisión de la casuística de nuestro hospital

Ciopat OG, Chumillas MJ, Urdanibia O, Díaz M, Torres T, Millet E, Cortés V

Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Introducción. La enfermedad de Kennedy (amiotrofia bulboespinal) es un trastorno neurodegenerativo hereditario recesivo ligado al cromosoma X, causado por la expansión del triplete CAG del exón 1 del receptor androgénico. **Objetivo.** Describir hallazgos clínicoelectrofisiológicos en estos pacientes dada la variabilidad diagnóstica, a pesar de la accesibilidad al marcador genético. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo, descriptivo, clínico y electrofisiológico de pacientes con diagnóstico genético de enfermedad de Kennedy, valorados en nuestro laboratorio tras cruce de diferentes archivos del hospital. Se evalúa historia clínica, exploración neuroló-

gica, laboratorio y estudios electrofisiológicos, con valoración de conducciones sensitivas y motoras, estimulación repetitiva y electromiografía de músculos proximales y distales. **Resultados.** El motivo de consulta fue: canalopatía en tres pacientes, miopatía metabólica en uno y esclerosis lateral amiotrófica en otro. La queja inicial fue en todos una clínica de larga evolución, de calambres y fasciculaciones, junto a debilidad muscular de predominio proximal, asociando fatiga en cuatro de ellos. Sin síntomas sensitivos. La exploración neurológica valoró: debilidad, fasciculaciones y mioquimias en cinco pacientes, arreflexia en cuatro y alteración sensitiva en un caso. Los hallazgos electrofisiológicos fueron compatibles con polineuropatía de predominio sensitivo axonal no longitud-dependiente, cambios neurógenos crónicos generalizados y signos de hiperexcitabilidad axonal en todos. De cuatro pacientes estudiados con estimulación repetitiva, tres mostraron alteración. En nuestra muestra, el retraso entre la edad de inicio de los síntomas y la confirmación genética fue de 15 años de mediana. **Conclusión.** La enfermedad de Kennedy es de difícil reconocimiento; sus características clínicas y los hallazgos electrofisiológicos homogéneos podrían facilitar su diagnóstico más temprano.

116.

Neuralgia amiotrófica tras tratamiento con toxina botulínica. Presentación de un caso

Díaz Pérez RA, Lozano Aragoneses B, Sánchez Lozano P, Ribacoba Montero R, Silva Ramos SP, Pérez-Morala Díaz AB, Santoveña González L

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, Asturias.

Introducción. Las infiltraciones con toxina botulínica tienen una indicación importante en el tratamiento de las distonías focales y la espasticidad. Es un tratamiento efectivo y bien tolerado. Las reacciones adversas más frecuentes son debilidad y dolor local, malestar general y disfagia. Se han descrito algunos casos de lesiones de nervios periféricos más distantes. El

objetivo de este caso es describir las características cliniconeurofisiológicas de un caso de neuralgia amiotrófica tras la administración de toxina botulínica. **Caso clínico.** Mujer de 33 años, con antecedentes de distonía cervical de dos años de evolución, en tratamiento con infiltraciones de toxina botulínica de modo periódico en el esternocleidomastoideo izquierdo, el esplenio derecho y el trapecio. Una semana después de la última infiltración, comienza con dolor en el hombro derecho, seguido de debilidad en la separación del brazo. En la exploración se observa debilidad y ligera atrofia proximal del miembro superior derecho. El estudio neurofisiológico realizado un mes más tarde muestra signos de axonotmesis aguda de los músculos proximales del miembro superior derecho e incipientes signos de reinervación, compatible con una plexopatía del tronco superior. Mejora posteriormente con tratamiento rehabilitador. **Conclusiones.** La neuralgia amiotrófica asociada a infiltración de toxina botulínica en los músculos cervicales es una entidad muy poco frecuente. La relación temporal entre los síntomas y la infiltración, la ausencia de otra enfermedad intercurrente y la distancia entre el sitio de inyección y los nervios y músculos afectados apoyan la hipótesis de una causa inmunológica de plexopatía braquial. El estudio neurofisiológico es determinante para confirmar el diagnóstico.

117.

Síndrome de Lambert-Eaton asociado a degeneración cerebelosa subaguda: a propósito de un caso

Grande Martín A, Pardal Fernández JM, Sánchez Honrubia RM

Hospital General Universitario de Albacete.

Introducción. El síndrome miasténico de Lambert-Eaton (SMLE) es un infrecuente trastorno de la unión neuromuscular; está causado por la presencia de autoanticuerpos dirigidos contra los canales de calcio dependientes de voltaje situados en la terminal presináptica de la placa motora, y suele asociarse a tumores, en especial al carcinoma microcítico de pulmón. Más rara aún es su coexistencia en un mismo paciente junto a otros síndromes paraneoplásicos, como la degeneración cerebelosa subaguda.

Caso clínico. Varón de 88 años, exfumador importante, que ingresó por clínica de inestabilidad, caídas de repetición y síndrome constitucional de tres meses de evolución. En la exploración destacaba disartria moderada (habla escandida), ataxia de tronco, de la marcha y, sobre todo, apendicular; además, había una leve debilidad proximal en ambos miembros inferiores e hiporreflexia, que parecían mejorar tras el esfuerzo. Los hallazgos

electrofisiológicos permitieron realizar el diagnóstico de SMLE. La RM cerebral puso de manifiesto una marcada atrofia cerebelosa y en la analítica se detectaron títulos bajos de anticuerpos anti-Hu. En la búsqueda del tumor primario, la PET-TC mostró una masa paraesofágica sospechosa de malignidad, pero el paciente declinó continuar con el estudio y falleció dos meses después. **Conclusión.** Los síndromes paraneoplásicos son infrecuentes y exigen una alta sospecha clínica en su reconocimiento, el cual es fundamental para iniciar la búsqueda del tumor causante, a menudo en fase precoz de crecimiento. Además, varios síndromes paraneoplásicos pueden coexistir generando cuadros clínicos confusos y difíciles de interpretar, por lo que es necesario el conocimiento de este hecho para indicar las pruebas diagnósticas más adecuadas. Así, en este caso, aunque la manifestación clínica era sutil, los hallazgos electrofisiológicos fueron definitorios de SMLE.

118.

Polineuropatía secundaria a sarcoidosis: a propósito de un caso

Soria Bretones C

Clínica Ruber. Madrid.

Introducción. La neuropatía periférica se asocia con frecuencia a la sarcoidosis. **Caso clínico.** Varón de 73 años,

con el único antecedente de epitelio-ma basocelular nasal y diagnóstico de sarcoidosis diez años atrás, con parestias distales en las cuatro extremidades y en la mano izquierda, de predominio nocturno, debilidad y sensación de fasciculaciones en miembros inferiores y clínica sugestiva de síndrome de piernas inquietas. Se realizó un estudio ENG y EMG, que mostraba datos de polineuropatía sensitivomotora en las extremidades inferiores, mixta de predominio axonal, de grado moderado-importante. No se observaron signos de mononeuropatía focal en las extremidades superiores e inferiores, ni en ambos nervios medianos. Tampoco se observaron signos de radiculopatía en territorios L4 a S1 y C7 a D1 izquierdos. **Conclusión.** La polineuropatía axonal sensitivomotora es una entidad poco frecuente como entidad asociada a sarcoidosis, siendo más comunes otros síndromes de neuropatía periférica (de predominio desmielinizante o motor, mononeuritis múltiple). No se descartó seguir estudiando el caso atentamente para buscar otros síndromes sistémicos que puedan ocasionar este tipo de polineuropatía, aunque hasta la fecha no se ha determinado.