

41.ª Reunión de la Sociedad de Neurofisiología Clínica de las Comunidades de Valencia y Murcia

Orihuela, Alicante, 3 de junio de 2016

1.

Retinopatía asociada a cáncer: un síndrome paraneoplásico visual poco frecuente

L. García Alonso, A. Miró Andreu, C. Gómez Cárdenas, R. López Bernabé, J. Moreno Candel, J.P. Cuadrado Arronis

Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

Introducción. Los síndromes neurológicos paraneoplásicos visuales son una entidad rara, siendo el más frecuente la retinopatía asociada a cáncer. **Caso clínico.** Varón de 75 años, con antecedentes de hipertensión arterial, enfisema pulmonar, hábito endólico moderado y exfumador desde hace 20 años de 45 paquetes/año, que ingresa en Neurología por alteración visual binocular subaguda, con mayor afectación periférica. Durante el ingreso se realizan diferentes exploraciones, sin hallazgos de relevancia. Se solicita electroretinograma, que muestra una retinopatía difusa grave. Ante los hallazgos se comenta con Neurología la posibilidad de una neoplasia subyacente, que se confirma posteriormente en estudio de TAC torácica y biopsia (carcinoma de pulmón de célula pequeña). **Conclusiones.** La retinopatía asociada a cáncer se cree que es debida a una respuesta inmunomediada, ya que se describen al menos 20 tipos de antígenos diferentes para los que se forman anticuerpos, siendo la recuperación el más estudiado. La recuperación se expresa en pacientes con neoplasias pulmonares, con o sin retinopatía asociada, e interviene en el proceso de transducción de la luz. Los pacientes afectados desarrollan clínica tanto de disfunción de conos como de bastones, siendo típica la tríada de foto-

sensibilidad, escotoma en anillo y arterias retinianas de calibre disminuido en fondo de ojo. Las neoplasias que se asocian con más frecuencia son las pulmonares y el cáncer de mama. En el diagnóstico es importante el estudio del líquido cefalorraquídeo, el electroretinograma y la determinación de anticuerpos antirrecoverina. Los tratamientos más usados son corticoides, inmunoglobulinas y plasmaféresis. La retinopatía asociada a cáncer es una entidad rara, de mal pronóstico, que se asocia con frecuencia a neoplasias pulmonares. En su tratamiento se usan corticoides e inmunoglobulinas. Es fundamental el electroretinograma y la determinación de anticuerpos para su diagnóstico (muy importantes los anticuerpos antirrecoverina).

2.

Diferentes evoluciones electroencefalográficas del síndrome de Panayiotopoulos con inicio de estado autonómico

A. Miró Andreu, D. de San Nicolás Fuertes, M. Martínez López, L. García Alonso, C. Gómez Cárdenas, S. Ortigosa Gómez

Servicio de Neurofisiología Clínica; Hospital Universitario General Reina Sofía; Murcia. Servicio de Neurofisiología Clínica; Hospital Universitario Clínico Virgen de la Arrixaca; Murcia. Centro de Salud Mario Spreefink; Archena, Murcia. Servicio de Neurofisiología Clínica; Hospital de Molina de Segura; Murcia.

Introducción. El síndrome de Panayiotopoulos, o epilepsia benigna occipital de la infancia de inicio precoz, es una de las principales entidades responsables de estado epiléptico en la edad pediátrica. El estado autonómico, término aún no aceptado por la Liga Internacional contra la Epilepsia

(ILAE), se caracteriza por una intensa clínica autonómica/vegetativa, seguida de desconexión del medio/pérdida de consciencia, clonías de un hemicuerpo o generalización secundaria. Debido a su carácter benigno, el 90% desaparecen en la adolescencia, por lo que no obliga al uso de fármacos antiepilépticos, salvo en casos recurrentes o tras el estado. Su diagnóstico es clínico, aunque el electroencefalograma (EEG) constituye la prueba de referencia, que en la mayoría de los casos es anormal, pero con una elevada inespecificidad en sus grafoelementos y en su localización. Se presentan principalmente durante el sueño o en relación con él. **Casos clínicos.** Tres pacientes en edad pediátrica, que ingresan por episodio de pérdida de consciencia mantenida, precedido de síntomas autonómicos o vegetativos, con resonancia magnética, hemocultivo y punción lumbar normales. Tratados en la Unidad de Cuidados Intensivos con fármacos antiepilépticos, fenitoína y benzodiacepinas. Los EEG iniciales postictales mostraban brotes de ondas lentas de localización occipital. En el segundo EEG intercrisis realizado a estos pacientes se recoge una actividad bioeléctrica cerebral normal en el primero, actividad epileptiforme centroparietal en el segundo y una actividad epileptiforme asincrónica sobre la región temporal izquierda y frontotemporal derecha en el tercero. **Conclusiones.** El inicio del síndrome de Panayiotopoulos como estado autonómico es un hecho relativamente frecuente pero poco conocido, lo que genera errores diagnósticos y consecuentemente medidas terapéuticas innecesarias, pese a que no empeora el pronóstico ni produce daño neurológico. Desde el punto de vista neurofisiológico es

necesario conocer sus características clínicas y sus variantes EEG, pues hasta un 11% de los pacientes presentan un primer EEG interictal normal, y los anormales muestran puntas en el 90% de los casos, siendo sólo en el 68% de localización occipital.

3.

Síndrome de apneas complejas durante el sueño

A. Miró Andreu, R. López Bernabé, L. García Alonso, C.P. Cárdenas Gómez, J. Moreno Candel, M.C. Maeztu Sardiña

Servicio de Neurofisiología Clínica; Hospital Universitario General Reina Sofía; Murcia. Servicio de Neurofisiología Clínica; Hospital General Universitario Morales Meseguer; Murcia. Servicio de Neurofisiología Clínica; Hospital de Molina de Segura; Murcia.

Introducción. El síndrome de apneas complejas durante el sueño consiste en la aparición o aumento de las apneas centrales tras el inicio o la sobre-titulación del dispositivo de CPAP. La CPAP es el tratamiento de elección en el síndrome de apneas-hipopneas obstructivas del sueño (SAHOS), puesto que consigue evitar el colapso de la vía aérea superior a través de la introducción de un flujo de aire a una presión adecuada, impidiendo así la aparición de los eventos obstructivos. Cuando ese flujo de aire es excesivo, provoca hipocapnia e hiperoxemia, que genera, en aquellos pacientes con aumento de la sensibilidad del centro respiratorio, la aparición de apneas centrales y *arousals* asociados. Este síndrome se corrige mediante el descenso de la presión inspiratoria de la CPAP o mediante la utilización de servoventilación. **Caso clínico.** Varón de 53 años, diagnosticado de SAHOS mo-

derado mediante poligrafía respiratoria domiciliaria (índice apnea/hipopnea: 23 eventos/hora de sueño) y en tratamiento con CPAP. El paciente es remitido desde Neumología para la realización de una titulación manual de la presión del dispositivo de CPAP bajo control polisomnográfico, debido a la persistencia de excesiva somnolencia diurna a pesar de un adecuado cumplimiento y tolerancia al tratamiento. Tras el inicio del sueño, se aumenta de forma progresiva la presión siguiendo los criterios establecidos por la American Academy of Sleep Medicine. Se inicia a 4 cmH₂O, y cuando se alcanzan los 9 cmH₂O, comienza a aparecer un número llamativo de apneas centrales, que se incrementan progresivamente conforme se aumenta la presión. De forma que, al alcanzar 13 cmH₂O el paciente presenta apneas centrales prácticamente continuas con *arousals* asociados, que desaparecen al disminuir la presión del dispositivo. El paciente queda finalmente con el dispositivo a una presión de 8 cmH₂O. **Conclusión.** Se describe el caso de un paciente con un síndrome de apneas complejas durante el sueño como consecuencia de una sobretitulación del dispositivo de CPAP. Hay que resaltar la importancia de que tanto el personal facultativo como el de enfermería conozca la existencia de este síndrome para poder diagnosticarlo y prevenirlo.

4.

Monitorización neurofisiológica intraoperatoria durante la cirugía de cadera

A. Gracia, B. García, N. Álvarez López, A. León, A. León

Servicio de Neurología (Laboratorio de Neurofisiología). Servicio de Traumatología. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción. La cirugía de cadera conlleva un riesgo de lesión nerviosa del 0,28-3%, llegando a un 7,6-15% en cirugías de revisión y complejas. Las lesiones del nervio ciático y nervio femoral son las más comunicadas. La monitorización neurofisiológica intraoperatoria (MNIO) permite la monitorización continua de la integridad del

nervio durante toda la cirugía. Los potenciales evocados motores (PEM), los potenciales evocados somatosensoriales (PESS) y el barrido libre electromiográfico (EMG) han demostrado la capacidad de detectar un daño precoz del nervio, modificando las maniobras quirúrgicas y, así, previniendo una lesión permanente. **Pacientes y métodos.** Se describen 11 casos operados de cadera con MNIO (siete revisiones de artroplastia de cadera y cuatro de displasia con osteotomía periacetabular de Ganz) mediante anestesia total intravenosa. Los PEM se registraron mediante estimulación eléctrica transcraneal con electrodos colocados en C1/C2 y registro con electrodos de agujas estériles ubicados en los músculos iliopsoas, adductor mayor, vasto medial, vasto lateral, peroneo largo, tibial anterior, gastrocnemio medial y abductor *hallucis* en la extremidad involucrada. La otra extremidad se usó como control. Además, se registraron PESS de nervio tibial posterior de forma bilateral. Se realizó un examen neurológico inmediatamente antes y 24 horas después de la cirugía. **Resultados.** En seis casos, las respuestas se mantuvieron estables durante toda la cirugía. En cinco, hubo cambios en los PEM y PESS. En cuatro, se objetivó una disminución de amplitud de los PEM y PESS del nervio ciático minutos después de la rotación interna, aducción de la pierna, flexión de la rodilla y del posicionamiento del retractor del isquion. Las respuestas se recuperaron completamente al cambiar la maniobra. El EMG no mostró descargas neurotónicas y el examen neurológico fue normal después de la cirugía. En un caso, se objetivó una disminución de los PEM del nervio obturador, con mínima recuperación al cierre de la cirugía, sin descargas en el EMG. **Conclusiones.** La MNIO es una herramienta útil durante la cirugía de cadera. Puede detectar una lesión inminente del nervio, permitiendo el cambio de las maniobras quirúrgicas, añadiendo información funcional en tiempo real y previniendo así su posible lesión.

5.

Utilidad de los estudios neurofisiológicos en el diagnóstico diferencial de la hipotonía del lactante a través de tres casos

P. Vázquez Alarcón, S. Ortigosa Gómez, C. Garnés Sánchez, M.V. Sáez Gallego, D. de San Nicolás Fuertes, P. de Mingo Casado

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. Durante el primer año de vida, el niño hipotónico constituye un reto diagnóstico. Son múltiples las causas que pueden originarlo, pudiendo afectar a distintas áreas del sistema nervioso, tanto central como periférico, y pueden ser expresión de patologías benignas o de pronóstico incierto o fatal. La hipotonía generalizada es el signo de disfunción neurológica más frecuente en el recién nacido y el lactante, y resulta imprescindible un enfoque diagnóstico ordenado y sistemático en su evaluación. **Casos clínicos.** Se exponen tres casos que fueron remitidos a Neurofisiología para la realización de una electromiografía por síndrome hipotónico neonatal en estudio. Se realizaron estudios de conducción nerviosa y electromiografía con diferente diagnóstico etiológico. Caso 1: un lactante de 3 meses que presentaba signos de denervación grave en músculos, conservando las velocidades de conducción y amplitud de los potenciales sensitivos evocados; fue diagnosticado de atrofia espinal tipo I. Caso 2: una lactante de 3 meses que presentaba alteraciones electromiográficas de tipo miopático. Caso 3: un lactante de 11 meses, en el que se observó una caída del voltaje en la estimulación repetitiva, lo que sugería la existencia de una miastenia congénita. **Conclusiones.** La electromiografía es una herramienta útil para el estudio del origen de una hipotonía en el lactante; constituye una prolongación de la exploración neurológica que puede orientar en el enfoque diagnóstico y pronóstico del síndrome hipotónico neonatal según su origen.

6.

Utilidad de la electromiografía en el diagnóstico de botulismo: a propósito de un caso

A.V. Arciniegas Villanueva, E. González García, M. Tárrega Martí

Servicio de Neurofisiología. Hospital de Manises.

Introducción. El botulismo es una enfermedad poco frecuente de la unión neuromuscular presináptica, causado por la toxina del *Clostridium botulinum*, que inhibe la liberación del neurotransmisor (ACh) dependiente del calcio. La ingestión de alimentos contaminados es la primera vía de adquisición, seguida del botulismo por heridas y el botulismo intestinal o del lactante. Las manifestaciones gastrointestinales pueden aparecer en las 8-36 horas posteriores a la ingesta, seguido de parálisis craneocaudal descendente y fallo respiratorio en muchos casos. Su diagnóstico es clínico, microbiológico y neurofisiológico, y su adecuado tratamiento con antitoxina botulínica revierte la entidad. **Caso clínico.** Mujer de 65 años, con un cuadro clínico de 24 horas de evolución consistente en disartria, oftalmoparesia, diplopía, disfagia y 48 horas de emesis tras la ingesta de setas recogidas directamente del campo. Se realiza inicialmente un estudio de estimulación repetitiva a bajas frecuencias en los nervios cubital y facial, que se encuentra dentro de límites normales. Tras recibir IgG empeora, con insuficiencia respiratoria aguda y debilidad muscular descendente. Se realiza un control de valoración del potencial motor evocado en nervios cubital y peroneal a músculo tibial anterior tras potenciación, que muestra aumento de la amplitud de la respuesta en más de un 100%. Tras el diagnóstico de alteración presináptica de la transmisión neuromuscular se decide tratamiento con antitoxina botulínica, con la mejoría subsecuente de la paciente, a pesar de que no se llega al diagnóstico microbiológico probablemente por la recogida tardía de la muestra. **Conclusiones.** Si bien el botulismo es una entidad poco frecuente, siendo su incidencia en el mundo

de unos 1.000 casos anuales, debe tenerse en cuenta con una clínica tan particular como el caso presentado. En esta paciente, la valoración neurofisiológica aportó el diagnóstico de un trastorno presináptico visto en fase aguda. Considerando que el diagnóstico diferencial es con el síndrome de Lambert-Eaton, la clínica craneocaudal descendente orienta al primer diagnóstico, revirtiendo el cuadro clínico con suero antitoxina botulínica. En este caso cabe destacar, como en algunas series, que no todos los casos de botulismo tienen confirmación microbiológica probablemente en relación con el tiempo de evolución y la recogida de las muestras. La aportación neurofisiológica fue clave en este caso.

7.

Dropped head syndrome: caso clínico y revisión del tema

I. Barreda Altaba, S. Parra Escorihuela, J.V. Orenga Orenga, M.J. Estarellles Marc, A.D. Ghinea, D.E. Leal Galicia

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario de Castellón.

Introducción. El síndrome de la cabeza caída (*dropped head syndrome*) es una entidad poco frecuente que puede darse de forma aislada o constituir una manifestación acompañante de una gran variedad de patologías. **Caso clínico.** Varón de 70 años, sin antecedentes personales de interés, que ingresó en la Sección de Neurología por notar desde hacía pocos días dificultad para mantener la cabeza erguida cuando caminaba unos minutos, asociado a dificultad respiratoria, que mejoraba al parar. No presentaba ptosis, diplopía ni clínica bulbar. Se solicitó estudio EMG sin una clara sospecha diagnóstica. La exploración física en la consulta mostró una leve debilidad en la flexión del cuello, resto normal, no desencadenándose los síntomas con la marcha durante unos minutos en nuestro servicio. El estudio neurofisiológico mediante la estimulación repetitiva a 3 Hz de los nervios espinal y axilar derechos mostró una caída del 30% del área entre el primer y el cuarto potencial en situación basal, tras la potenciación y ex-

haustión postetánica. La estimulación repetitiva sobre la musculatura distal y las conducciones nerviosas periféricas fue normal. Tras el resultado se solicitó estudio de anticuerpos, resultando positivos: anti-Musk 1/64 y antiacetilcolina > 20 nmol/L (normal: < 0,5 nmol/L). El paciente mejoró clínicamente tras la terapia combinada con corticoides y piridostigmina. **Conclusiones.** El síndrome de la cabeza caída supone un reto diagnóstico para los profesionales médicos por su amplio diagnóstico diferencial. El estudio neurofisiológico en este tipo de casos es crucial para orientar el diagnóstico y posibles tratamientos.

8.

Parálisis de sueño y síndrome de descompresión neurológico

D. Leal, J.J. Ortega, I. Barreda, S. Carratalá, J.V. Orenga M.J. Estarellles

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

Introducción. La atonía muscular característica del sueño REM es desencadenada por la inhibición glicinérgica de las motoneuronas del asta anterior de la médula espinal. La parálisis de sueño aislada es una parasomnia REM frecuente y generalmente benigna, que se produce durante la transición de sueño REM a vigilia, y aunque la persona presenta parálisis motora, puede mover los ojos y emitir algunos sonidos guturales. **Caso clínico.** Varón de 38 años, sin antecedentes de interés, que practicaba buceo esporádicamente. Acudió a urgencias por presentar disestesias en tronco y paraparesia de predominio crural derecho de 24 horas de evolución, después de una inmersión de 15 minutos. Las pruebas complementarias fueron normales, excepto por el Doppler de troncos supraaórticos y el ecocardiograma, en donde se objetivó un foramen oval permeable. Recibió tratamiento en la cámara hiperbárica y a los cuatro días fue dado de alta asintomático. Una semana después presentó parálisis de sueño de unos 45 minutos de duración, con recuperación progresiva en sentido pro-

ximodistal. No refería alucinaciones ni somnolencia diurna excesiva. **Conclusiones.** El síndrome de descompresión es una enfermedad aguda producida por una disminución brusca de la presión atmosférica y la gran mayoría de estos pacientes tienen foramen oval permeable. El síndrome de descompresión neurológico representa un 50-60% de todos los casos y puede relacionarse con afectación de la circulación venosa y arterial de la médula espinal. El caso clínico presentado sugiere un doble nivel de afectación: torácico (paraparesia, nivel sensitivo tactoalgésico D3 bilateral y simétrico) y disfunción del bulbo raquídeo (parálisis de sueño). Es el primer caso descrito de parálisis de sueño secundario a síndrome de descompresión neurológico.

9.

Síndrome de Ohtahara o encefalopatía epiléptica infantil precoz: a propósito de un caso

Y. Muñoz Alarcón, A. Rodrigo Sesma, T. Gavila Lattur

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. El síndrome de Ohtahara es una patología poco frecuente que afecta a los recién nacidos dentro de los tres primeros meses de vida con crisis tónicas y, en ocasiones, mioclónicas erráticas, y se asocia a retraso mental, psicomotor y dificultades en el aprendizaje. El EEG muestra un patrón morfológico de brote-supresión. El tratamiento antiepiléptico suele ser ineficaz y en ocasiones se intenta con hormona adrenocorticotropa, dieta cetógena y, si existe lesión cerebral focal, se puede recurrir a la hemisferectomía. El pronóstico es malo, con crisis convulsivas cada vez más frecuentes y refractarias al tratamiento, además de recurrentes ingresos en cuidados intensivos. Algunos niños mueren en la infancia, otros sobreviven con un grado de discapacidad alto y en algunos casos puede progresar a otros tipos de síndromes epilépticos, como los síndromes de West o Lennox-Gastaut. **Caso clínico.** Recién nacido a término el cual, durante el

período neonatal inmediato, presenta crisis tónicas con duración de estado epiléptico clínico, requiriendo fenobarbital intravenosa, pero persisten las crisis. Se realizan EEG seriados durante su ingreso en cuidados intensivos, en los que destaca la presencia de brotes de ondas lentas de elevado voltaje, con frecuente morfología aguda de breve duración y períodos de atenuación de la actividad. Persisten manifestaciones clínicas y eléctricas a pesar de la asociación de otros fármacos, con un evidente estancamiento madurativo. **Conclusión.** Se presenta un caso clínico de síndrome de Ohtahara con el objetivo de, dada la escasa incidencia de esta patología en nuestro medio, destacar la importancia de su conocimiento a la hora de la interpretación correcta del EEG para contribuir a un diagnóstico clínico certero.

10.

Actividad asistencial en electroencefalografía de los residentes del Hospital Universitario Reina Sofía durante cuatro años

A. Miró Andreu, L. García Alonso, C.P. Gómez Cárdenas, R. López Bernabé, J. Moreno Candel, M.C. Maeztu Sardiña

Servicio de Neurofisiología Clínica; Hospital Universitario General Reina Sofía; Murcia. Servicio de Neurofisiología Clínica; Hospital de Molina de Segura; Murcia. Servicio de Neurofisiología Clínica; Hospital Universitario Morales Meseguer; Murcia.

Introducción. El electroencefalograma (EEG) es una prueba funcional en la que se estudia la actividad eléctrica cortical a través de la diferencia de potencial de las neuronas piramidales; es prueba de gran utilidad en el diagnóstico de patologías neurológicas. Desde hace cinco años, el Hospital Universitario Reina Sofía (HURS) ha contado con tres residentes en Neurofisiología Clínica. **Objetivo.** Analizar la actividad asistencial de los tres primeros residentes de Neurofisiología Clínica del HURS a través de un estudio retrospectivo y descriptivo de la actividad diaria realizada por ellos en EEG. **Pacientes y métodos.** Durante cinco años, se recogieron de forma

prospectiva y consecutiva todos los historiales, datos clínicos de los pacientes, grado de responsabilidad del residente en su interpretación y resultado de los EEG informados por los residentes. **Resultados.** Se recogieron un total de 1.590 EEG informados por los residentes: el 90,44% ($n = 1.438$) se realizaron durante el segundo año de residencia; solamente un 9,3% ($n = 148$) durante el tercer año, y el 0,26% ($n = 4$), en el cuarto. Sólo un 3,3% fueron informados con un nivel de responsabilidad 1 (sin supervisión), un 89,8% con un grado 2 (se realiza sin supervisión, pero el adjunto corrige) y un 6,9% con un grado 3 (lo realiza el adjunto y el residente observa). El 50,4% ($n = 801$) eran normales, y el 49,6% ($n = 789$), anormales. De éstos, el 13,66% ($n = 101$) presentó ondas lentas (generalizadas, focales o difusas), y el 6,09% ($n = 45$), actividad epileptiforme. El grafoelemento más frecuente de actividad epileptiforme o potencialmente epileptiforme fueron las ondas agudas intercaladas con ondas lentas, con un 4,43% ($n = 35$) de los EEG anormales, seguido del 1,64% ($n = 13$) de las ondas agudas aisladas. De los pacientes vistos en la Unidad de Cuidados Intensivos con EEG portátil, siete fueron diagnosticados de muerte cerebral; tres presentaron un estado epiléptico convulsivo; ocho, estado epiléptico no convulsivo, y tres, paroxismo-supresión. **Conclusión.** La actividad asistencial de los residentes de Neurofisiología Clínica del HURS es elevada, presentado un amplio abanico de pacientes y resultados de sus estudios, lo que apoya su correcta formación en la interpretación del EEG.

11.

Mielitis transversa como presentación de un caso de sarcoidosis

M. Luján Bonete, T. Oviedo Montés, J. Gómez Martínez, P. Giner Bayarri

Servicio de Neurofisiología Clínica. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Introducción. La mielitis transversa es un trastorno neurológico causado por

un proceso inflamatorio de la sustancia blanca de la médula espinal que puede causar desmielinización axonal. En ocasiones pueden verse afectados otros territorios, que enmascaran el diagnóstico. **Caso clínico.** Varón de 38 años, ingresado en neurología por febrícula, malestar general y tumefacción de ambos tobillos. Asociaba sensación de parestesias en ambas manos e hiperalgesia cuadristal con cervicalgia, con rigidez matutina y pérdida de sensibilidad en la región perianal. Potenciales evocados visuales: ligera afectación del nervio óptico izquierdo. Estudio electromiográfico en territorio radicular C6-D1 izquierdo: sin alteraciones significativas. Potenciales evocados somatosensoriales y estimulación magnética transcraneal: mielopatía al menos por encima de C5 y afectación de la vía piramidal y cordonal posterior. Se presentó un diagnóstico diferencial entre sarcoidosis, proceso linfoproliferativo y neuromielitis óptica. La neurofisiología clínica ayudó a determinar alteraciones funcionales y a cuantificar y localizar las lesiones en el sistema nervioso del paciente, arrojando valores útiles también para su seguimiento. La afectación del nervio óptico no se descubrió más que con la realización de potenciales evocados visuales. Se diagnosticó de sarcoidosis. Se inició tratamiento con megadosis de corticoides durante cinco días, con mejoría progresiva de la sintomatología. **Conclusión.** La exploración en los laboratorios de neurofisiología clínica del sistema nervioso central y periférico de pacientes con ciertas enfermedades autoinmunes contribuye a la detección precoz, localización y seguimiento de alteraciones neurológicas.

12.

Síndrome de Parsonage-Turner o neuralgia amiotrófica: a propósito de tres casos

C. Gómez Cárdenas, L. García Alonso, A. Miró Andreu, R. López Bernabé, F. Biec Alemán, M.C. Maeztu Sardiña

Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

Introducción. El síndrome de Parsona-

ge-Turner es una rara entidad neuromuscular de etiología desconocida, caracterizada por un conjunto de síntomas de inicio súbito, comenzando con un dolor de gran intensidad en el hombro, usualmente unilateral, seguido de un déficit neurológico progresivo, debilidad muscular proximal en la extremidad afectada y alteraciones sensitivas ocasionales. Fue descrito por primera vez en 1943 por Turner y Parsonage, quienes dieron nombre a dicho síndrome, con una incidencia de 1,64/100.000 personas y ligero predominio masculino. El diagnóstico suele ser clínico y electromiográfico, este último de gran importancia para confirmar la sospecha clínica, valorar los músculos y nervios afectados, su gravedad y evolución. **Casos clínicos.** Se presentan tres casos, cuya clínica y hallazgos neurofisiológicos eran sugestivos de neuralgia amiotrófica. Los tres pacientes, hombres de entre 20 y 35 años, coincidían con un cuadro clínico de inicio súbito, definido como dolor en el hombro, intenso, unilateral, que cedió en un máximo de siete días, dando lugar a debilidad y limitación funcional para la movilidad del hombro, con hipotrofia de su musculatura intrínseca. En dos de ellos se observó escápula alada, con signos electromiográficos de neuropatía del nervio torácico largo unilateral en uno de ellos y afectación de varios nervios del plexo braquial en el otro (torácico largo, axilar, radial y musculocutáneo). En el tercer paciente se objetivó neuropatía de los nervios axilar, musculocutáneo y supraescapular. Mediante resonancia magnética cervical y de hombro se descartó patología en la columna cervical, masas, gangliones u otras lesiones ocupantes de espacio. Los pacientes recibieron tratamiento analgésico/antiinflamatorio al comienzo del cuadro y posterior rehabilitación. La evolución fue variable, lenta, con recuperación progresiva e incompleta de la funcionalidad del hombro. **Conclusiones.** El síndrome de Parsonage-Turner es una entidad clínica a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de hombro doloroso, que puede pasar desapercibida y cuyo diagnóstico es de exclusión. Afecta de forma predominante a los músculos proximales de la cintura escapular, con

una primera fase álgica, que da paso a una paresia de los músculos afectados. El diagnóstico temprano mediante la detección clínica y el apoyo que aportan las pruebas neurofisiológicas permiten el inicio de un tratamiento adecuado en el momento oportuno, y el seguimiento objetivo de los nervios afectados.

13.

Insuficiencia respiratoria aguda como inicio de miastenia grave generalizada seronegativa

A. Pérez Bernabeu, A. Alfaro Sáez, S. Picorelli Ruiz, F.J. Jiménez Pancho, S. Mola Caballero de Rodas

Hospital Vega Baja. Orihuela.

Introducción. La miastenia grave es una enfermedad clínica e inmunológicamente heterogénea, donde se han descrito anticuerpos frente a tres antígenos: anti-RACH, anti-MUSK y anti-LRP4. Existe un pequeño número de pacientes en los que no se ha demostrado ningún anticuerpo patogénico y donde la sospecha clínica y la neurofisiología son fundamentales para el diagnóstico. **Caso clínico.** Mujer de 70 años, con antecedentes de carcinoma de cérvix IB1 en 2013 y lobectomía por tuberculosis que ingresa por insuficiencia respiratoria y neumonía que se resuelve tras ventilación mecánica no invasiva, broncodilatadores, corticoides y antibioterapia, estando asintomática al alta. Consulta una semana más tarde por diplopía (monoparesia del VI par craneal), que progresa en 3-4 días a ptosis bilateral, oftalmoplejía completa, síndrome bulbar con disfagia y disfonía y debilidad proximal. Se realiza estudio que incluye: analítica con enzimas musculares, marcadores tumorales, vitaminas y hormonas, autoinmunidad (ANA, ENAS, ANCA, FR, complemento, crioglobulinas, anticoncuerpos, antigangliosidos, anti-CCVD, anti-RACH, anti-MUSK y anti-LRP4), serología de virus neurotrópicos y *Borrelia*, punción lumbar con citobioquímica, cultivos y citología, y estudio de RM, TAC T-A-P y PET body, siendo los resultados normales. Se realiza EMG de fibra única, que objetiva la existencia de bloqueos de con-

ducción con *jitter* aumentado, sugestivo de patología de la unión neuromuscular. Con la sospecha de miastenia grave seronegativa (IVB-Osserman) se inicia piridostigmina, corticoterapia e inmunoglobulinas intravenosas, con mejoría de la clínica bulbar y la debilidad escapular en 48-72 horas. Posteriormente se mantuvo el tratamiento con corticoides (pauta descendente hasta dosis de mantenimiento) y piridostigmina, y en la actualidad (ocho semanas desde el inicio de los síntomas) la paciente se encuentra asintomática. **Conclusiones.** En las formas seronegativas de miastenia grave, en ocasiones de difícil diagnóstico y mayor complejidad, la sospecha clínica y los estudios neurofisiológicos, fundamentalmente el EMG de fibra única en músculos deficitarios, es una prueba clave para identificar esta patología.

14.

Hallazgos electroencefalográficos en pacientes con trastorno del espectro autista

C.M. Garnés Sánchez, D. de San Nicolás Fuertes, P. Vázquez Alarcón, S. Ortigosa Gómez, M.D. Serrano Sáez, F. Vivancos Ballester

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

Introducción. El trastorno del espectro autista (TEA) constituye un trastorno del desarrollo neurológico que se caracteriza por déficit en la comunicación social y patrones restringidos y repetitivos de comportamiento. La asociación entre epilepsia y TEA es bien conocida, lo que pone de manifiesto un probable desequilibrio entre neurotransmisores excitatorios e inhibitorios. Conocer las alteraciones electroencefalográficas en pacientes con TEA supone un reto para el neurofisiólogo. **Pacientes y métodos.** Se realizó una revisión de pacientes ingresados para videoelectroencefalograma (video-EEG) en nuestro hospital desde enero de 2013 a febrero de 2016, un total de 1.285 pacientes. **Resultados.** Se encontraron 54 pacientes con diagnóstico de TEA, 43 hom-

bres y 11 mujeres, con edades comprendidas entre 1 y 11 años, de los cuales un 52% presentaron anomalías en el video-EEG. La localización de las anomalías fue generalizada (46%), temporal (39%), línea media (11%) y occipital (4%), predominando sobre ambos hemisferios en un 54%, sobre el izquierdo en un 28% y sobre el derecho en un 18%. La mayoría de estas anomalías fueron evidentes en sueño en un 25%, en sueño y vigilia en un 61%, y en vigilia en un 14%. **Conclusiones.** En la población general, las alteraciones epileptiformes aparecen en un 2-8%; en los pacientes con TEA, esta prevalencia se sitúa en un 6-83%, y en nuestro estudio, en el 52%. Las alteraciones epileptiformes en el TEA pueden ser focales, multifocales o generalizadas. Las anomalías focales se localizan más frecuentemente en regiones frontales y temporales, seguidas de centrales, occipitales y parietales. En nuestro estudio predominaban las anomalías generalizadas y temporales. Numerosos estudios han puesto de manifiesto la utilidad de los registros de larga duración, incluyendo sueño, dada la incidencia de anomalías durante éste (hasta en un 86% en nuestro estudio). El EEG debe realizarse en casos de TEA y sospecha de crisis o en pacientes con regresión del lenguaje, para descartar un síndrome de Landau-Kleffner.

15.

Pie caído con sorpresa

M. Díaz García, A. Alfaro Sáez, J.A. Ruiz Maciá, S. Picorelli Ruiz, J. Jiménez, S. Mola

Medicina de Familia y Comunitaria. Servicio de Neurología. Servicio de Anatomía Patológica. Servicio de Neurofisiología. Hospital Vega Baja. Orihuela.

Introducción. La poliangeítis microscópica es una vasculitis sistémica, inflamatoria y necrotizante, que afecta a vasos pequeños, principalmente renales y pulmonares. Su diagnóstico es difícil, especialmente en pacientes con autoinmunidad negativa (10%) y cuya primera manifestación es la afectación aislada del sistema nervioso periférico. **Caso clínico.** Mujer de 52 años,

con antecedentes de colitis ulcerosa y sacroileítis, que ingresa por dolor, calambres y pie caído izquierdo junto a disestesias y pérdida de fuerza en la mano derecha de inicio subagudo. En la exploración se objetiva hipoestesia en guante en la mano derecha, cuarto y quinto dedos de la izquierda, cara externa del pie izquierdo e interna del derecho. Fuerza: flexión dorsal mano derecha 3/5, pie izquierdo flexión dorsal y eversión 3/5. Reflejos osteotendinosos: 1/5 rotulianos y 0/5 aquileos. Marcha en *estepage* izquierda. Se amplía estudio, que incluye analítica (vitaminas, hormonas, autoinmunidad y serología), punción lumbar (citobioquímica, microbiología y citología) y PET-body, sin alteraciones. El estudio EMG objetiva denervación activa en la musculatura dependiente del ciático poplíteo izquierdo y levemente del derecho, junto a afectación axonal del interóseo posterior derecho. La biopsia del nervio sural y el músculo peroneo *brevis* confirma una arteritis necrotizante de vasos pequeños tipo poliangeítis microscópica. Con el diagnóstico de poliangeítis microscópica se inicia tratamiento con inmunoglobulinas, metilprednisolona y ciclofosfamida por vía intravenosa. A los seis meses del inicio de la clínica, la paciente continúa con dosis bajas de prednisona y bolos bimensuales de ciclofosfamida. La paciente ha mejorado clínicamente, su balance muscular y la marcha son normales, y persiste únicamente alteración sensitiva en los miembros inferiores que ha respondido parcialmente a gabapentina y amitriptilina. **Conclusiones.** La poliangeítis microscópica es una vasculitis infrecuente (1/100.000 habitantes). La clave para el diagnóstico, en pacientes ANCA negativos y con afectación aislada del sistema nervioso periférico, es fundamentalmente la sospecha clínica que, junto a las pruebas neurofisiológicas y la confirmación histológica, permiten iniciar un tratamiento precoz.

16.

Hallazgos electromiográficos en un paciente con parálisis del nervio peroneal común secundaria a un osteocondroma en la cabeza del peroné

S. Ortigosa Gómez, P. de Mingo Casado, M.V. Sáez Gallego, P. Vázquez Alarcón, C.M. Garnés Sánchez, D. de San Nicolás Fuertes

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

Introducción. El osteocondroma es el tumor óseo benigno más frecuente, cuya presentación puede ser única o múltiple. Las compresiones nerviosas secundarias a este tipo de tumores son muy raras, y se han descrito excepcionalmente en niños. **Caso clínico.** Niña de 4 años, que acude a nuestra consulta por presentar pie derecho caído de tres meses de evolución. No mostraba dolor ni alteraciones sensitivas y no se refería antecedente traumático alguno. Con 2 años fue diagnosticada de exostosis múltiple hereditaria. La exploración física, pruebas radiológicas y genética fueron compatibles con el diagnóstico de parálisis del nervio peroneal derecho secundaria a un osteocondroma en la cabeza del peroné. Los estudios neurofisiológicos realizados reflejaron una reducción en la velocidad de conducción mixta, con dispersión del potencial mixto evocado del nervio peroneal derecho a través de la cabeza de peroné; ausencia de potencial motor evocado en el pedio y reducción de amplitud del potencial motor evocado en el tibial anterior. Presencia de fibrilaciones y ondas positivas y ausencia de trazado voluntario del músculo tibial anterior derecho, compatibles con una lesión muy grave (axonotmesis parcial grave) del nervio peroneal derecho a la altura de la cabeza del peroné. Tras descompresión quirúrgica del nervio, que confirma la sospecha diagnóstica, se realiza una nueva valoración a los tres meses, cuando se observa una mejoría electromiográfica en la musculatura más cercana a la lesión. **Conclusiones.** La compresión nerviosa secundaria a un

ostecondroma es muy rara, se presenta en menos del 1% de los casos y ocurre más frecuentemente en los casos de exostosis múltiple. Las pruebas neurofisiológicas son fundamentales para evaluar la lesión, llegar al diagnóstico y valorar el curso evolutivo. La descompresión quirúrgica precoz es el tratamiento de elección en los pacientes que presentan compresión del nervio periférico secundaria a un ostecondroma. La mayoría se recupera totalmente, con normalización de los estudios electromiográficos.

17.

Papel de la tractografía de nervio periférico y la electromiografía en un caso de neuropatía sensitiva y motora desmielinizante multifocal adquirida o síndrome de Lewis-Sumner

L. García Romero, A. Alfaro Sáez, A. Bernabeu, S. Picorelli, J. Jiménez, S. Mola

Servicio de Medicina Interna; Sección de Neurología; Servicio de Neurofisiología; Hospital Vega Baja; Orihuela. Unidad de Resonancia Magnética, Inscanner; Hospital Internacional Medimar; Alicante.

Introducción. La RM-tractografía es una técnica que permite valorar con alta resolución la estructura de nervios y plexos e identificar sus patologías. Describimos el correlato clínico, neurofisiológico y radiológico mediante esta técnica en un paciente con polineuropatía sensitiva y motora desmielinizante multifocal adquirida (síndrome de Lewis-Sumner). **Caso clínico.** Varón de 38 años, que ingresa por alteración sensitiva y pie caído derecho junto a dolor y debilidad en el miembro superior izquierdo. En la exploración se objetiva hipoestesia del miembro superior izquierdo, cara externa de la pierna y dorso lateral del pie derecho. Fuerza: miembro superior izquierdo distal 4/5, pie caído derecho (flexión dorsal y evasión 0/5, flexión plantar 2/5), con fasciculaciones. Reflejos osteotendinosos 2+/5 en miembros superiores. Hiperhidrosis en el miembro inferior derecho. Reflejo cutaneoplantar indiferente derecho. Marcha en *estepage* derecha. Se rea-

liza estudio, que incluye analítica con autoinmunidad (ANA, ANCA, ENAS, ECA, FR, C3, C4, crioglobulinas, anticuerpos antigangliósidos, anticoncuerpos neuronales), espectro electroforético, plomo, triptófano, porfirias, marcadores tumorales, vitaminas, hormonas y serología; punción lumbar (citobioquímica, cultivos y citología) y estudio genético de *HNPP* (deleción 17p11.2) y *PNP22*, siendo los resultados normales. Se solicita EMG y RM-tractografía de nervio periférico. El estudio electrofisiológico y la RM-tractografía de nervio periférico resultan diagnósticas. El EMG objetiva signos de desmielinización en las conducciones sensitivas y motoras y la presencia de bloqueos en la conducción motora multifocales compatible con síndrome de Lewis-Sumner. Estos hallazgos se correlacionan con los obtenidos en el estudio morfológico de RM-tractografía. El paciente recibe seis ciclos de inmunoglobulinas mensuales intravenosas y posteriormente pasa a infusiones cada 6-8 semanas, con mejoría cliniconeurofisiológica y desaparición de los síntomas. **Conclusiones.** Las técnicas actuales de RM-tractografía permiten visualizar con alta resolución los nervios periféricos normales y patológicos y brindan una información suplementaria a los estudios electrofisiológicos, lo que permite profundizar en la patogenia de las variantes de la polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica clásica, como el síndrome de Lewis-Sumner.

18.

Experiencias místicas en el contexto de una epilepsia focal temporal derecha

M.J. Gómez Rubio, A. Alfaro Sáez, S. Picorelli, F. Lenghel, J. Jiménez, S. Mola

Medicina de Familia y Comunitaria; Consulta Monográfica de Epilepsia; Servicio de Neurofisiología; Unidad de Resonancia Magnética, Inscanner; Servicio de Neurología. Hospital Vega Baja. Orihuela.

Introducción. Se cree que algunas de las más sobresalientes personalidades que han destacado en el ámbito de la vivencia religiosa han padecido epilepsia o, cuando menos, episodios

de crisis relacionados. Sin embargo, las manifestaciones religiosas como parte de una crisis epiléptica son infrecuentes (0,3-3% de las epilepsias focales). Se presentamos el caso de una paciente con epilepsia focal temporal sintomática y crisis extáticas. **Caso clínico.** Mujer de 47 años, sin antecedentes de interés, que presenta una crisis tónicoclónica generalizada mientras duerme en su domicilio, sin sensación prodromática, de la que se recupera espontáneamente con amnesia de lo ocurrido. Ha tenido cuatro eventos similares nocturnos en los últimos 6-7 meses, sin claros desencadenantes. Explica además varios episodios nocturnos consistentes en la visión de una imagen religiosa acompañada de sensación de bienestar, breve, con recuperación completa posterior. La exploración neurológica es normal. Se decide ampliar estudio con EEG y RM por espectroscopia de 1,5 T. Mediante video-EEG se objetiva un foco paroxístico temporal medio-anterior derecho que difunde a áreas contralaterales y aumenta con la hiperventilación. La RM por espectroscopia identifica un cavernoma temporal en la región medial del polo anterior temporal derecho, calcificado, con signos de sangrado subagudo-crónico. Con el diagnóstico de epilepsia focal del lóbulo temporal sintomática se inicia tratamiento con levetiracetam, que tolera bien, y se halla libre de crisis desde entonces (a los tres años del inicio). **Conclusiones.** Las experiencias espirituales o místicas (crisis extáticas) suelen estar ligadas a epilepsias focales del lóbulo temporal derecho y, especialmente, a la activación de estructuras del sistema límbico y otras áreas neocorticales. Estos fenómenos, además de tener una relevancia en el ámbito médico, son interesantes por otro motivo, ya que desde la experiencia de los pacientes puede profundizarse en el conocimiento de los mecanismos neurológicos que subyacen en las creencias religiosas o espirituales del ser humano.

19.

Estudio de peticiones de electromiografía realizadas en tres servicios de neurofisiología clínica de diferentes hospitales de la Comunidad Valenciana

N. Torres Caño, P. Giner Bayarri, R. Victorio Muñoz, K. Quintero Hernández, S. García Moreno, T. Oviedo Montés, R. Chilet Chilet

Servicio de Neurofisiología Clínica; Hospital Francesc de Borja; Gandía, Valencia. Servicio de Neurofisiología Clínica; Hospital Universitario Doctor Peset; Valencia. Servicio de Neurofisiología Clínica; Hospital Quirón; Valencia.

Objetivo. Analizar y determinar las posibles diferencias que puedan existir entre los resultados obtenidos a partir de las peticiones de electromiografía (EMG), recibidas y realizadas en tres servicios de neurofisiología clínica pertenecientes a tres hospitales de la Comunidad Valenciana. **Pacientes y métodos.** Se analizan las peticiones de EMG recibidas durante dos años (2012-2013) en el Hospital Doctor Peset de Valencia (hospital universitario), en el Hospital Francesc de Borja de Gandía (hospital comarcal) y en el Hospital Quirón de Valencia (hospital privado). No se amplía el estudio a años posteriores debido al sesgo que podrían producir los cambios sucedidos en ese tiempo (traslado del Hospital Francesc de Borja a un nuevo centro y cambio de la población del Hospital Universitario Doctor Peset). Características de estos hospitales en 2012-2013: Hospital Universitario Doctor Peset, 535 camas y población de 370.000 personas; Hospital Quirón, 84 camas; Hospital Francesc de Borja, 238 camas y población de 188.000 personas. En el estudio se analizan tanto la procedencia como el motivo de consulta, así como las conclusiones de los estudios y su relación con los diferentes grupos de edad. **Resultados y conclusiones.** Los resultados de las tres muestras analizadas son similares en los diferentes grupos de pacientes estudiados. En las tres muestras existe una mayoría de pacientes remitidos de traumatología (53% en el Hospital Doctor Peset, 43% en el

Hospital Francisc de Borja y 71% en el Hospital Quirón). Destaca un predominio de estudios normales y estudios de radiculopatía en el hospital privado, dado que cuenta con un mayor número de peticiones de traumatología y pacientes de un grupo de edad más joven que el resto de muestras.

20.

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

A. Moreno Chuliá, P. Martínez Amorós, E. de Paz Martínez, I. Calero López, J. Fos Caplliure

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

Objetivo. Mostrar un protocolo de actuación de enfermería para el correcto montaje del video-EEG de larga duración. **Desarrollo.** El video-EEG de larga duración se realiza a niños de diferentes edades con distintas patologías y procedentes, preferentemente, del Servicio de Pediatría de nuestro hospital o de otras áreas, al ser el único video-EEG disponible en la Comunidad Valenciana para monitorización de más de 24 horas. La actua-

ción de enfermería consiste en el montaje con electrodos de superficie en la cabeza y tórax del niño. El montaje no es doloroso, pero puede convertirse en una prueba molesta y desagradable para él por la manipulación que supone la correcta colocación de los electrodos en la cabeza. Todo ello lo convierte en un reto para el personal de enfermería del Servicio de Neurofisiología, que deberá, en primer lugar, informar al niño y a sus padres en qué consiste la prueba y pedir la colaboración de todos ellos. En segundo lugar, deberá actuar con precisión y rapidez para no cansar, sobre todo, a los niños más pequeños. Por último, deberá comprobar que el registro del EEG y del video es correcto. **Conclusión.** Se hace necesaria la protocolización en la realización del video-EEG en colaboración con los compañeros del Servicio de Pediatría para optimizar los resultados que se obtendrán con la exploración.

21.

Epilepsia mioclónica juvenil: presentación de un caso

C. Martínez, E. Gómez, T. Torres, I. Teresí, M. Díaz, O. Ciopat, P. Rubio

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Introducción. Las mioclonías epilépticas son contracciones musculares rápidas originadas por una descarga que proviene del sistema nervioso central y que se identifican por la correlación del EEG con la sacudida muscular. Las epilepsias mioclónicas son un grupo de síndromes epilépticos que evolucionan exclusiva o preferentemente con crisis mioclónicas. De acuerdo con su causa, pueden clasificarse en idiopáticas, sintomáticas y criptogénicas. La epilepsia mioclónica juvenil representa el 4,3-10,7% de todas las epilepsias. Se manifiesta en la segunda década de la vida y a veces es de diagnóstico difícil o tardío, especialmente cuando las mioclonías aparecen exclusivamente al despertar. El EEG en condiciones basales puede ser normal. **Caso clínico.** Mujer de 17 años, con antecedentes personales de migraña en la infancia. Adecuado desarrollo psicomotor. Antecedentes familiares sin interés. Desde hace dos

años presenta por la mañana, al levantarse, 'temblor o espasmos' en la cabeza y los brazos, que le produce la caída de objetos de las manos. Hasta ahora sólo le ocurría al despertar, pero últimamente también tienen lugar durmiendo. Exploración neurológica normal. Los EEG de rutina son normales. Se procede a realizar estudio video-EEG tras privación de sueño, en el que no se detectan anomalías en la vigilia presueño. Durante el sueño hay descargas epileptiformes generalizadas, tipo punta, polipunta y polipunta-onda, intercríticas, aunque con escasa persistencia. Sin embargo, en la vigilia, tras el despertar, se incrementa su persistencia y asocia además manifestación clínica en forma de mioclonías de miembros superiores. La respuesta fotoparoxística con correlato clínico es positiva. **Conclusiones.** Como se ha descrito en la bibliografía, la epilepsia mioclónica juvenil o síndrome de Janz es un cuadro clínico confuso en sus inicios y con un largo intervalo diagnóstico (tiempo transcurrido entre el inicio de las crisis mioclónicas y el diagnóstico de epilepsia mioclónica juvenil), hecho sobre el cual influyen diferentes motivos. El caso presentado muestra el valor del estudio EEG tras privación de sueño para llegar a un diagnóstico de certeza.