

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

Girona, 4-6 de octubre de 2017

ELECTROMIOGRAFÍA

1.

Manifestaciones paraneoplásicas del timoma maligno: caso clínico

Pérez-Morala AB, Ferrer Piquer S, Díaz Baamonde A, Carvajal García P, Lozano Aragonese B, Santoveña González L, Valles Antuña C

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Las miopatías inflamatorias como la dermatomiositis y la miositis son un grupo heterogéneo e infrecuente de enfermedades en las que se produce una destrucción de las fibras musculares mediada por inflamación. La miastenia grave es una enfermedad autoinmune mediada por anticuerpos dirigidos contra el receptor nicotínico de acetilcolina en la unión neuromuscular. Estas dos patologías comparten síntomas clínicos e incluso se han visto asociadas de manera simultánea o independiente con el desarrollo de timomas, y viceversa. **Caso clínico.** Varón de 24 años, que comienza con exantema en tronco y miembros superiores. Posteriormente, debilidad progresiva en cinturas escapular y pelviana, que empeora con los esfuerzos. Exploración física: debilidad proximal de miembros sin atrofia muscular ni fasciculaciones, marcha y sensibilidad normales. Estudio neurofisiológico: estimulación nerviosa repetitiva alterada en nervio accesorio espinal izquierdo, inestabilidad de membrana y potenciales de unidad motora de características miopáticas en musculatura proximal de ambos miembros superiores con valores alterados de jitter. TC craneal: normal. TC torácico:

masa compatible con timoma maligno. Creatinfosfocinasa: 236 U/L, antirreceptor de acetilcolina positivo. Biopsia muscular: gran componente inflamatorio. Diagnóstico final: timoma agresivo, miastenia grave seropositiva y miopatía inflamatoria. Se trató con inmunoglobulinas, piridostigmina, resección parcial del timoma y quimioterapia, con buena respuesta. **Conclusiones.** La dermatomiositis y la miastenia grave, siendo dos enfermedades poco frecuentes, pueden coexistir en un mismo paciente, sobre todo en el contexto de un síndrome paraneoplásico. La exploración física, estudios neurofisiológicos, de imagen y laboratorio aportan las bases para su diagnóstico. La debilidad muscular puede deberse a lesión del sistema nervioso y tanto la dermatomiositis como la miastenia grave pueden producirla. Los estudios neurofisiológicos son indispensables para el correcto diagnóstico de estos pacientes.

2.

Hallazgos electromiográficos en la porfiria aguda intermitente: a propósito de un caso

Hernández Hernández P, Rodríguez Jiménez M, López Sánchez IE, De la Rosa Fernández MA, Picornell Darder M

Hospital Universitario de Móstoles. Madrid.

Introducción. Las porfirias son enfermedades hereditarias que afectan el metabolismo del grupo hem y que provocan la secreción excesiva de porfirinas y sus precursores. La porfiria intermitente aguda es la causa más frecuente de las porfirias. **Caso clínico.** Mujer de 34 años, con episodios de lumbalgia ocasional desde hace años y protrusión L5-S1. Acude a urgencias por aumento del dolor lumbar de ca-

racterísticas neuropáticas e irradiado a extremidades inferiores; ingresa para estudio, aparecen nuevos síntomas (disuria, hiponatremia...) y empeora el dolor lumbar, precisando ingreso en UCI. Se realiza EMG y otro de control a los tres meses. Se sospecha porfiria intermitente aguda y se confirma con el test de Hoesch. El EMG realizado a los seis días de ingreso en UCI muestra neuropatía axonal motora de ambos nervios peroneales, con denervación aguda en músculos dependientes y con valores normales en el resto de nervios explorados, tanto de miembros inferiores como superiores, incluyendo onda F. El EMG de control realizado a los tres meses confirma empeoramiento de la neuropatía axonal motora de ambos nervios peroneales, con valores normales del resto de nervios. **Conclusiones.** Entre las pruebas complementarias, el EMG confirmará la sospecha de porfiria intermitente aguda, ya que característicamente esta enfermedad muestra un patrón de polineuropatía axonal motora o sensitivomotora.

3.

Síndrome doloroso regional complejo: desde una nueva perspectiva

Méndez García M, Jiménez González L, Pérez Fajardo G, Márquez Báez C, Murga Oporto L

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción. CRPS son las siglas de *complex regional pain syndrome*, con las que la Asociación Internacional para el estudio del Dolor (IASP) decidió, en 1994, denominar a una entidad que a lo largo de la historia había recibido multitud de nombres (*südeck* o distrofia simpático refleja, entre

otros). Dos razones para dedicarle tiempo a este síndrome que se ha traducido al castellano como síndrome doloroso regional complejo. Por una parte, con mayor frecuencia de la que pensamos, nos lo encontramos en las consultas de EMG. Son pacientes que vienen mal orientados por el clínico y que, en la mayoría de los casos, las técnicas neurofisiológicas convencionales y otras pruebas complementarias no muestran alteraciones relevantes que ayuden a un diagnóstico certero y rápido. Bien por la imposibilidad de objetivar la lesión con las técnicas diagnósticas disponibles, que nos puede llevar a obviar o minimizar el cuadro, bien por la errónea interpretación de los hallazgos neurofisiológicos, que nos hacen concluir equivocadamente, estos pacientes tardan mucho tiempo en ser tratados convenientemente. Por otra parte, recientes investigaciones revelan que en su fisiopatología participa no sólo el sistema nervioso periférico, sino también el sistema nervioso central y el sistema inmune. Aunque no quedan claras las relaciones entre todos ellos, parece claro que nos encontramos ante una entidad que muestra el alto grado de complejidad e interacción de los sistemas que regulan el cuerpo humano. **Desarrollo.** Revisión en PubMed de las publicaciones de los últimos 30 años sobre CRPS. **Conclusiones.** Es necesario que clínicos y especialistas de apoyo diagnóstico tengan presente y estén familiarizados con esta entidad para ahorrar sufrimientos al paciente y gastos innecesarios al sistema sanitario. La presencia de factores psicológicos en la fisiopatología del cuadro, además de la implicación de los sistemas autónomo e inmune, obliga a tratar este síndrome desde una perspectiva psiconeuroinmunológica.

4.

Concordancia de la electromiografía y la resonancia magnética en pacientes con sospecha de radiculopatía

Vázquez Alarcón P^a, Rodríguez Pérez N^a, Sáez Gallego V^b, Ortigosa Gómez S^b, Garnes Sánchez C^b, Martínez Puerto A^b, Zamora Pérez D^c

^a Hospital Universitario Vinalopó. Alicante.

^b Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. ^c Hospital General de Elche. Alicante.

Introducción. El diagnóstico de las radiculopatías se basa en la exploración neurológica, los estudios neurofisiológicos y las técnicas de neuroimagen. La EMG tiene poca sensibilidad para detectar pequeñas lesiones desmielinizantes o una afectación selectiva de la raíz dorsal. Los cambios en la EMG indicativos de denervación se desarrollan en primer lugar en músculos paraespinales, posteriormente en los músculos de las extremidades del miotoma afectado (tras 2-3 semanas), y la reinervación puede verse más tarde. La RM está limitada por el momento en el que se realiza el estudio y la naturaleza de la lesión radicular. La radiculopatía puede tener una etiología no estructural. **Pacientes y métodos.** Estudio transversal de pacientes con sospecha clínica de radiculopatía cervical o lumbar remitidos al Servicio de Neurofisiología de los hospitales del Vinalopó y Torrevieja entre febrero y mayo de 2017, habiendo sido estudiados tanto con EMG como con RM. Se pretende completar el estudio con pacientes estudiados en el mismo rango de fechas en el Hospital Virgen de la Arrixaca. **Resultados.** Se han seleccionado un total de 178 pacientes. Los resultados muestran un porcentaje de concordancia entre la RM y la EMG del 73%, similar a la encontrada en otros estudios. Sin embargo, los índices obtenidos para medir el grado de acuerdo de ambos métodos diagnósticos (índice kappa y prueba de McNemar) muestran una concordancia leve. La causa de discordancia podría deberse, por un lado, a las limitaciones de las pruebas diagnósticas en sí, y por otro, a la discordancia inter-

observador, ya que tanto la EMG como la RM dependen de la evaluación del especialista en neurofisiología o radiología, respectivamente. **Conclusiones.** Los estudios neurofisiológicos y de neuroimagen son complementarios ante el diagnóstico de radiculopatía, proporcionando una información diferente (integridad fisiológica o anatómica de la raíz).

5.

Espasmo hemifacial y estudio neurofisiológico

Vázquez Alarcón P^a, Rodríguez Pérez N^a, Ortigosa Gómez S^b, Garnes Sánchez C^b, Martínez Puerto A^b, Zamora Pérez D^c

^a Hospital Universitario Vinalopó. Alicante.

^b Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. ^c Hospital General de Elche. Alicante.

Introducción. Descrito por Gowers en 1884, el espasmo hemifacial representa una contracción tónica o clónica, involuntaria e indolora, en la musculatura inervada por el nervio facial. Este trastorno se desarrolla frecuentemente entre los 50-60 años, predomina en mujeres y en un 5% de los casos la afectación es bilateral. Los episodios son desencadenados por movimientos faciales o estrés psicológico. La causa más frecuente del espasmo hemifacial es la compresión del nervio facial, habitualmente por estructuras vasculares, en la zona de la salida de la raíz. Con menos frecuencia es una secuela transitoria o permanente de la parálisis de Bell. **Caso clínico.** Mujer de 61 años, remitida para estudio neurofisiológico de espasmo hemifacial, por presentar episodios de contracturas tónicas de la musculatura peribucal derecha de un año de evolución, y desde hace menos tiempo y de forma independiente, en la musculatura periocular izquierda; estos episodios se desencadenan por movimientos como masticar. En la exploración física destaca asimetría facial con una ceja derecha caída (la paciente refiere que la presenta desde hace uno 10 años, sin haberle dado importancia). En el estudio neurográfico, los potenciales motores obtenidos en la hemicara derecha son de

baja amplitud en relación a los contralaterales (sobre todo con registro en el músculo *mentalis*). En la electromiografía de aguja, se registran descargas repetitivas de alta frecuencia en el *mentalis* derecho. Los hallazgos neurográficos y electromiográficos, asociados a la clínica que presenta la paciente, son congruentes con la existencia de espasmo hemifacial secundario a una parálisis facial periférica antigua. **Conclusiones.** La parálisis facial periférica es una causa poco frecuente de espasmo hemifacial, pero no debe descartarse como causa, pudiendo tratarse de una lesión subclínica antigua. La historia clínica, el examen físico y el estudio neurofisiológico pueden ayudar a la orientación esta patología.

6.

Respuesta al tratamiento con toxina botulínica tipo A guiada con electromiografía en el temblor distónico específico de tarea

Miró Andreu A^a, Carrasco Méndez CA^a, Martínez de Quintana A^a, López Bernabé R^b, Gómez Cárdenas CP^c, Moreno Candel J^b, Maeztu Sardiña MC^a

^a Hospital Universitario Reina Sofía. Murcia.

^b Hospital Universitario Morales Meseguer. Murcia. ^c Hospital de Molina de Segura. Murcia.

Introducción. El temblor específico de tarea es un temblor focal que puede asociar, o no, un componente distónico. Aparece en el miembro superior (dedos, mano o brazo), caracterizado por ser un temblor involuntario y repetido que surge durante un movimiento concreto. Este movimiento suele ser fino, repetitivo y de uso muy frecuente. Por ello suele aparecer asociado a profesiones que requieren movimientos finos con elevado número de repeticiones, por ejemplo los músicos o escritores. Suele presentar mala respuesta terapéutica, siendo la más eficaz el tratamiento con toxina botulínica tipo A (TBA) guiada con electromiografía (EMG). La finalidad es producir una debilidad relativa de los músculos implicados a través de una denervación química reversible. El efecto máximo ocurre al mes y desapare-

ce progresivamente a la 10-14.^a semana de la inyección. El efecto indeseado más frecuente es la excesiva debilidad. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo y observacional en el que se seleccionaron los pacientes con diagnóstico de temblor/temblor distónico del escribiente tratados con TBA guiada por EMG en el Servicio de Neurofisiología del Hospital Universitario Reina Sofía ($n = 6$). La eficacia del tratamiento se valoró por medio de la comprensión y grafología de las mismas cuatro palabras, recogidas en un documento que trimestralmente realizan los pacientes en la consulta. **Resultados.** Observamos un predominio masculino (83%), con una edad media de aparición del temblor de 44,5 años. El músculo más inyectado es el flexor *carpi radialis*, con dosis de TBA de 10 a 60 m.u. El 80% mejoró su grafología y comprensión. **Conclusiones.** Se observa una mejoría objetiva en la grafología y comprensión que asociamos al tratamiento con TBA (Dysport[®]) guiado por EMG. Resaltamos la importancia del uso de la EMG, la cual permite administrar la TBA en los músculos concretos responsables del temblor, consiguiendo una disminución de la morbilidad y una mejoría de la calidad de vida.

7.

Paciente con síndrome miasténico congénito por mutación en *SLC5A7*. Utilidad de la estimulación repetitiva

Pardal Fernández JM, Carrascosa Romero MC, Grande Martín AL, Navas Tejero I, Bengoa M, Godes Medrano B, Sánchez Honrubia RM

Hospital General de Albacete.

Introducción. Los síndromes miasténicos congénitos son infrecuentes, apenas hay descritos algunos centenares de casos, y se relacionan con alteraciones en alguna ultraestructura sináptica genéticamente determinadas. Las formas que afectan al componente presináptico son aún más inhabituales, una de ellas, la alteración de la captación de colina en el transportador de alta afinidad de la membrana presináptica. La disfunción de

este componente desencadena un raro síndrome miasténico presináptico, en ocasiones grave, el tipo 20 (MIM 617143), descrito en apenas siete individuos. **Caso clínico.** Paciente neonato a término, con un síndrome de miastenia congénita tipo 20. Presentó desde el nacimiento insuficiencia respiratoria grave, debilidad generalizada e hipotonía, y encefalopatía. Ha necesitado ventilación mecánica hasta el día de hoy y tan sólo ha respondido parcialmente a tratamiento. La realización de estudios electrofisiológicos en las primeras semanas apoyó la sospecha clínica, confirmada más tarde con el estudio genético. Se identificaron en el paciente dos mutaciones en el gen *SLC5A7* (una en cada progenitor, portadores en heterocigosis), que codifica el transportador encargado de la recaptación presináptica de colina, elemento clave para la síntesis de acetilcolina. **Conclusiones.** La realización de un diagnóstico temprano y, por tanto, de un tratamiento rápido es un factor determinante en estas patologías, tanto más en pacientes graves en los que la insuficiencia respiratoria puede desencadenar encefalopatía hipóxica. A pesar de lo infrecuente de estas enfermedades, parece recomendable la incorporación de la estimulación repetitiva a baja frecuencia en el protocolo diagnóstico de neonatos con debilidad hipotónica e insuficiencia respiratoria.

8.

Estudio neurofisiológico laríngeo en la miastenia grave

González Hidalgo MM, Martín Albarrán S, López Cantó O, González Gares M, Valdivia Almazán A, Roan Roan J, Urbasos Garzón C

Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. La disfonía es un síntoma clínico inespecífico que puede originarse por una afectación propia de la laringe o por otras patologías neuromusculares como miopatías, neuropatías, alteraciones de la transmisión neuromuscular o incluso distonías. El estudio neurofisiológico laríngeo (electromiografía y electroneurografía de los músculos y nervios laríngeos) es

de gran ayuda en el diagnóstico diferencial de estas patologías. **Caso clínico.** Mujer de 60 años, diagnosticada de miastenia grave generalizada seropositiva con timoma, sin mejoría con el tratamiento utilizado (mestínón, azatioprina y corticosteroides en dosis altas), por lo que se le realiza timectomía con diez sesiones de radioterapia posterior en otro centro. Ingresó por un cuadro de debilidad y clínica respiratoria, por lo que se añade un ciclo corto (cinco días) de inmunoglobulinas. Una TC torácica evidencia un nódulo tímico en el mediastino anterior, por lo que se decide nueva cirugía. En el postoperatorio presenta aumento de la debilidad, con disfonía y disfagia. Un mes posterior a la cirugía, la paciente ha mejorado, aunque persiste astenia y debilidad con disfonía. En la exploración ORL, se observa debilidad de la abducción de las cuerdas vocales. Se realiza estudio neurofisiológico que muestra una afectación neurógena crónica del músculo cricotiroides izquierdo y neuropatía axonal parcial del nervio laríngeo superior izquierdo, con normalidad de la estimulación eléctrica repetitiva de los nervios laríngeo superior izquierdo y derecho, confirmando la lesión del nervio recurrente laríngeo durante la cirugía tímica, pendiente de tiroplastía. **Conclusiones.** Los estudios neurofisiológicos laríngeos tienen una gran utilidad clínica, siendo imprescindibles en muchas ocasiones, no sólo en el diagnóstico y pronóstico de las disfonías, sino en la toma de decisiones terapéuticas.

9.

Neuralgia amiotrófica en relación con infección por virus de la hepatitis E

Avellanal Salas MS, Ausin Morales N, Colmenarez Sayago PS, Yurrebaso Santamaría I

Hospital Universitario de Cruces. Bilbao.

Introducción. El 10% de los casos de neuralgia amiotrófica en un paciente joven se asocian a infección por virus de la hepatitis E. **Caso clínico.** Varón joven, con un cuadro general, que a

los cinco días presenta dolor agudo en el hombro con debilidad muscular. Se realiza estudio electroneuromiográfico, en el que se observa una afectación de tronco superior y medio, unilateral, axonal, de forma parcheada, con datos de denervación activa en el momento del estudio (un mes del inicio de la clínica). Evolutivamente, se observa una recuperación de las pruebas de función hepáticas en el primer mes y una mejoría en la neuralgia amiotrófica, persistiendo la afectación del plexo braquial hasta los 21 meses de seguimiento. **Conclusiones.** Ante un caso de neuralgia amiotrófica en un paciente joven, con alteración de las pruebas de función hepáticas, debe sospecharse el diagnóstico de infección por el virus de la hepatitis E.

10.

Síndrome de solapamiento: miastenia grave en un paciente con oftalmoplejía externa progresiva crónica

Boada Cuellar JL, Montes Peña V, Romero Esteban J, Larrode Pellicer P

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción. La miastenia grave es una patología de origen autoinmune, con afectación postsináptica de la unión neuromuscular; cursa con síntomas oculares exclusivos o afectación generalizada, de predominio proximal. La oftalmoplejía externa progresiva crónica (OEPC) es un déficit de la motilidad ocular usualmente simétrico con ptosis; suele asociar defectos del ADN mitocondrial, potenciales de unidad motora de características miopáticas y afectación usualmente proximal, diagnóstico histológico y bioquímico. **Caso clínico.** Mujer de 37 años, con antecedentes de estrabismo del ojo derecho desde la infancia, hipotiroidismo, en tratamiento para miastenia grave con anticuerpos AChR presentes, con múltiples recaídas, incluyendo crisis bulbar respiratoria, requiriendo plasmaféresis e inmunoglobulinas. Diagnóstico de OEPC por biopsia tarsal; en el ADN mitocondrial, no identificadas mutaciones conocidas, ni delecciones. Derivada por fatiga y cansancio. Estu-

dio de conducción nerviosa normal. La estimulación nerviosa repetitiva a 3 Hz presenta un patrón decremental en nervios cubital y radial. Nervio facial normal. La facilitación postejercicio fue negativa. EMG: potenciales de unidad motora con disminución de amplitud y duración, aumento de polifasia, patrón de reclutamiento precoz predominante en la musculatura proximal. **Conclusiones.** Es poco frecuente la presencia concomitante de miastenia grave y OEPC, cuyo diagnóstico diferencial es clínicamente difícil. Ambas cursan con retraso en la conducción neuromuscular, dado por el defecto de la unión neuromuscular junto con el déficit energético de la enfermedad mitocondrial. Suele requerirse el test de respuesta a los anticolinesterásicos y EMG. Este caso cursa con un defecto genético aún desconocido y la ausencia de neuropatía periférica puede ser un indicador de disfunción mitocondrial sin afectación de otros sistemas.

11.

Importancia de la electromiografía en el diagnóstico y seguimiento de la lepra

Rodríguez Sánchez A, Sánchez Gutierrez R, Martínez Medina O, Cano del Pozo M, Nieto Martín M, García Gutiérrez P

Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La lepra es una enfermedad infecciosa causada por una micobacteria que afecta predominantemente a la piel y al sistema nervioso periférico. La mayoría de casos de esta enfermedad se dan en países en vías de desarrollo, pero el crecimiento exponencial de los viajes internacionales hace que se puedan encontrar pacientes afectados en cualquier lugar. El diagnóstico precoz es crítico para prevenir secuelas irreversibles. En nuestro medio, las pruebas de laboratorio y neurofisiológicas son necesarias para el diagnóstico, siendo la electromiografía la prueba de referencia para su diagnóstico. **Caso clínico.** Mujer de 39 años, procedente de Brasil, con antecedente personal de virus de la hepatitis C sin seguimiento, que acude a urgencias por hiporexia y astenia intensa de 2-3 meses de evolu-

ción, a lo que se sobreañade un cuadro de fiebre de cinco días de evolución, con dolor e inflamación abdominal. Presenta lesiones cutáneas ya valoradas por un dermatólogo en consulta privada, sin diagnóstico de certeza, que han empeorado. Refiere además sensación de acorchamiento y, en ocasiones, anestesia completa en calcetín de ambos pies. En la exploración física destaca edema generalizado, adenopatías dolorosas cervicales, hepatoesplenomegalia e hipoestesia distal en ambos miembros inferiores. En la batería de pruebas complementarias se incluye una electromiografía que objetiva mononeuropatía múltiple de predominio sensitivo distal, con leve afectación motora en el nervio peroneo común. Tras el alta, en los meses siguientes presenta múltiples ingresos por empeoramiento de su mononeuropatía, en los cuales la electromiografía resulta de utilidad para objetivar extensión y empeoramiento de la mononeuropatía en un primer término, y mejoría final en los últimos ingresos. **Conclusiones.** Se subraya la utilidad de los estudios neurofisiológicos como una herramienta crucial en el diagnóstico, diagnóstico diferencial y seguimiento de esta rara patología en nuestro medio.

12.

Síndrome del nervio interóseo anterior. Serie de casos clínicos y revisión de la bibliografía

Valera Dávila C, Gómez Ansede CA, Cabañes Martínez L, Villadóniga Zambrano M, Martín Palomeque G
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. El síndrome del nervio interóseo anterior, también llamado síndrome de Kiloh-Nevin, es una neuropatía de la rama interósea anterior del nervio mediano. Dicha rama, exclusivamente motora, inerva el músculo pronador cuadrado y los flexores largo del pulgar y de los dedos segundo y tercero. Las causas más frecuentes de esta lesión son la traumática por fracturas de radio, iatrogénica por punción venosa, anomalidades anatómicas (de músculos o vasos), idiopática y, con mucho la más

frecuente, secundaria a una neuralgia amiotrófica. **Casos clínicos.** Se presenta una serie de cuatro casos clínicos de síndrome del nervio interóseo anterior, repasando los datos de la anamnesis, la exploración física y el protocolo neurofisiológico para demostrar esta lesión y, de acuerdo a las posibles causas, establecer una correlación electroclínica. Todos los casos analizados presentaron paresia del flexor profundo del segundo y tercer dedo o del flexor largo del pulgar, con impotencia funcional por incapacidad para realizar 'pinza' debido a causas diversas, pero con datos electromiográficos comunes entre los que destacan signos de fibrilación y pérdida parcial de unidades motoras en los músculos mencionados, sin alteraciones sensitivas ni motoras en otros territorios del nervio mediano. **Conclusiones.** Esta lesión es poco frecuente y poco expresiva, dado que no tiene un componente sensitivo, pero su identificación es relativamente sencilla, si se piensa en ella, debido a la imposibilidad de realizar el signo de 'OK', lo que resulta muy representativo. Los hallazgos neurofisiológicos resultan confirmatorios de esta patología.

13.

Plexopatía lumbosacra isquémica secundaria a oclusión aórtica

Pía Martínez C, Paramio Paz A, López Delgado A, Orozco Sevilla E, Fernández Lobo V, Urdiales Sánchez S, Fernández Torre J
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivo. Describir los hallazgos electrofisiológicos de un caso de oclusión aórtica subaguda grave. **Caso clínico.** Mujer de 44 años, remitida desde atención primaria por un cuadro progresivo, de un mes de evolución, de incontinencia urinaria y dolor lumbar irradiado a miembros inferiores con hipoestesia. Se realiza electroneurografía (ENG) de miembros inferiores y superiores, y electromiografía (EMG) de los inferiores. **Resultados.** En la ENG se evidenció una ausencia de respuestas motoras y sensitivas en el miem-

bro inferior izquierdo, bloqueos a la conducción en los nervios peroneal y tibial posterior derechos, y ausencia de respuestas F proximales. En la EMG de miembros inferiores se objetivó un patrón neurógeno crónico difuso grave, sin signos de denervación. El estudio de los miembros superiores fue normal. Estos hallazgos se interpretaron como una polirradiculoneuropatía mixta, sensitivomotora, asimétrica, de curso subagudo y gran intensidad. Se realizó una tomografía, que puso de manifiesto una arteriopatía aortoiliaca con estenosis muy grave de la arteria iliaca izquierda. Seis meses después, en el ENG/EMG de control, se constató una resolución de los bloqueos de la conducción y signos de denervación en la musculatura distal de ambos miembros inferiores. **Conclusiones.** En este caso, la isquemia nerviosa se asoció con alteraciones electrofisiológicas que llevaron a un diagnóstico erróneo de polirradiculoneuropatía mixta. La neuropatía isquémica puede originar fallos en la propagación del potencial de acción a través del segmento infartado, causando bloqueos a la conducción antes de que se instaure la degeneración axonal.

14.

Polineuropatías con bloqueos de conducción: ¿son siempre inflamatorias?

Gómez Domínguez A, Valera Dávila C, Cabañes Martínez L, Villadóniga Zambrano M, Jiménez Escrig A, De Blas Beorlegui G, Regidor Bailly-Baillière I
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. El bloqueo de la conducción motora se describe como un fallo en la propagación del impulso nervioso a lo largo de un axón estructuralmente intacto. Neurofisiológicamente, se caracteriza por una reducción significativa de la amplitud del potencial de acción muscular compuesto en ausencia de dispersión temporal excesiva. Su aparición en el contexto de una polineuropatía se interpreta como un dato de desmielinización focal de instauración aguda, y son típicos de las polineuropatías desmielinizantes inflamatorias (autoinmu-

nes). **Caso clínico.** Se presentan dos casos de polineuropatía desmielinizante con bloqueos de la conducción en los cuales la presencia de bloqueos llevó al diagnóstico erróneo de polineuropatía inflamatoria. Caso 1: mujer de 28 años que, desde la infancia, presenta un cuadro lentamente progresivo de inestabilidad para andar y pie cavo, con escasa limitación, y desde hace unos cinco años presenta un cuadro de pérdida de fuerza muscular generalizada y dolores mal definidos. En dos estudios EMG repetidos aparecen bloqueos, siendo diagnosticada de polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. Se instauró tratamiento con inmunosupresores, que no mejoraron el cuadro ni el EMG, pero tampoco empeoró con su retirada, siendo finalmente diagnosticada de Charcot-Marie-Tooth autosómico recesivo. Caso 2: mujer de 49 años, con leucemia mieloide aguda refractaria a tratamiento, que presenta un cuadro de instauración subaguda de debilidad generalizada que impide la bipedestación. El EMG demuestra una polineuropatía de claro predominio desmielinizante, de predominio motor, con afectación de segmentos proximales y bloqueos parciales de la conducción. La punción lumbar era normal. Se inició tratamiento con inmunoglobulinas, sin mejoría, atribuyéndose la polineuropatía al tratamiento quimioterápico. **Conclusiones.** Aunque los bloqueos de la conducción son típicos de las polineuropatías autoinmunes, están descritos en polineuropatías de otra causa, hecho que debe tenerse en cuenta al realizar el diagnóstico diferencial.

15.

Alteraciones de la conducción sensitiva en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Estudio de 108 casos

Pérez-Morala Díaz AB, Díaz Baamonde A, Ferrer Piquer S, Carvajal García P, Lozano Aragoneses B, García Martínez A, Valles Antuña C

Hospital Universitario Central de Asturias.

Introducción. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) incluye un amplio

espectro de cuadros clínicos que resultan de la disfunción de la motoneurona superior e inferior. Los criterios diagnósticos de ELA requieren estudios de conducción sensitiva normales, admitiéndose alteraciones leves y sólo en presencia de etiología identificada, pero algunas publicaciones previas han mostrado alteración de al menos un parámetro de conducción sensitiva en el 23-50% de estos pacientes. **Objetivo.** Evaluar la incidencia de alteraciones de la conducción sensitiva de distribución poli o multilineopática en pacientes con ELA definida o ELA probable. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo transversal en pacientes diagnosticados de ELA en el Hospital Universitario Central de Asturias entre 2008 y 2017. Se registraron variables demográficas, presencia de síntomas, signos o factores de riesgo para neuropatía periférica y resultados de estudios de conducción sensitiva. **Resultados.** Se incluyeron 108 pacientes: 47 (43,5%) con ELA definida y 61 (56,5%) con ELA probable. Diecisiete pacientes (15,7%), nueve con ELA definida (8,3%) y ocho con ELA probable (7,4%), mostraron alteración de los estudios de conducción sensitiva en tres o más nervios. Las alteraciones fueron simétricas en el 71% de casos e implicaron nervios de miembros inferiores (sural o peroneal superficial) en el 94% ($n = 16$). El 64,7% de los pacientes no tenía factor de riesgo conocido para polineuropatía. **Conclusiones.** Los hallazgos confirman que las alteraciones de los estudios de conducción sensitiva con distribución polineuropática y sin factor de riesgo conocido asociado no son infrecuentes en pacientes con ELA. Este hecho puede ser relevante como causa potencial de error o retraso diagnóstico, especialmente en estadios iniciales de la enfermedad o en el primer estudio neurofisiológico.

16.

Recuento de unidades motoras tras infusión intramuscular de células madre en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica

De Mingo Casado P^a, Garnés Sánchez CM^a, Ortigosa Gómez S^a, Vázquez Alarcón P^a, Geijo Barrientos E^b, Pastore Olmedo C^c, García Iniasta N^a

^aHospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. ^bHospital Clínico. Instituto de Neurociencias. Alicante. ^cHospital Universitario de San Juan. Alicante.

Introducción. Estudios en modelos animales han demostrado que la inyección intramuscular de células madre de médula ósea autólogas (CMMO) tiene efecto neuroprotector en motoneuronas espinales debido a liberación y transporte retrógrado de factores neurotróficos a médula espinal. **Objetivo.** Determinar la influencia que la infusión de CMMO en tibial anterior de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA) tiene en la supervivencia de las unidades motoras mediante utilización de técnicas neurofisiológicas que permiten estimar el número de unidades motoras desde la visita basal hasta el año siguiente de la infusión. **Pacientes y métodos.** Se ha realizado infusión de CMMO en uno de los dos tibiales anteriores aleatoriamente en 22 pacientes con diagnóstico confirmado de ELA y puntuaciones de 4 o 5 (MRC) en dorsiflexión del tobillo. Los estudios electromiográficos se hicieron inmediatamente antes de la infusión y a 30, 90, 180 y 360 días tras la misma en los tibiales anteriores de los dos lados (experimental y control). Se registró puntuación en la escala MCR y los siguientes parámetros electromiográficos: amplitud/área CMAP, CMAPScan, MUNE-estadístico, MUNIX y densidad de fibras de la unidad motora como parámetros del número de unidades motoras funcionantes y de arquitectura de la unidad motora en tibiales anteriores de ambos lados en cada visita. **Resultados.** Se observan dos subgrupos de pacientes desde la visita basal. En aquellos en que la amplitud CMAP era inferior a 5 mV, se comprobó una diferencia estadísticamente significativa

en densidad de fibras de la unidad motora entre el músculo experimental y el control en las últimas visitas. El resto de parámetros mostraban tendencia consistente con menor pérdida de unidades motoras en lado experimental. **Conclusiones.** La infusión de CMMO parece tener efecto en la supervivencia de motoneuronas espinales en pacientes que, aun conservando la fuerza muscular, tienen desde el inicio del estudio una población neuronal más reducida.

17.

Oftalmoparesia, ataxia y arreflexia: a propósito de un caso

López Delgado A, Paramio Paz A, Pía Martínez C, Orozco Sevilla E, Quintana Cabieces S, López García S, Ocón Quintal R

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivo. Presentar un caso de oftalmoparesia, ataxia y arreflexia, con estudio neurofisiológico compatible con una polirradiculoneuropatía, como forma de presentación de una neuroborreliosis. **Caso clínico.** Varón de 64 años, diabético y dislipémico. Refiere un cuadro de 20 días de evolución de dolor interescapular, que no mejora con antiinflamatorios no esteroideos. A los 12 días del inicio presenta visión doble, por lo que ingresa en el hospital. Durante su ingreso comienza con náuseas y sudoración sin fiebre, parestesias en manos y pies, e inestabilidad. En la exploración destaca paresia del VI par derecho, reflejos osteotendinosos muy disminuidos y asimétricos, y marcha atáxica. Serología: *Borrelia burgdorferi* IgG positivo. Líquido cefalorraquídeo (LCR): glucosa, 72 mg/dL; proteínas, 249 mg/dL; hematies, 22/mm³; leucocitos, 206/mm³; polimorfonucleares, 9%; mononucleares, 91%. Anatomía patológica del LCR: *B. burgdorferi* IgG positivo. *Western blot* de *Borrelia* positivo. Resonancia magnética craneomedular: normal. El estudio neurofisiológico mostró hallazgos compatibles con una polirradiculoneuropatía axonal aguda de predominio sensitivo, sin cambios en otro estudio neurofisiológico posterior. Se inicia tratamiento con ceftriaxona, con

mejoría progresiva de la sintomatología. **Conclusiones.** La enfermedad de Lyme es provocada por *B. burgdorferi* y transmitida por la garrapata. Produce una afectación multisistémica que, hasta en un 10% de los casos, puede afectar al sistema nervioso central. La clínica neurológica se produce a las 1-12 semanas desde la picadura del artrópodo, siendo la meningoradiculitis dolorosa y la paresia de pares craneales las manifestaciones clínicas más frecuentes. Se presenta un paciente con un cuadro de oftalmoparesia, ataxia y arreflexia, cuyo estudio neurofisiológico evidenciaba una polirradiculoneuropatía aguda de predominio sensitivo, todo ello compatible con un síndrome de Miller Fisher. Sin embargo, los antecedentes de la picadura de garrapata, la IgG positiva para *Borrelia* y la mejoría de la sintomatología tras el inicio del tratamiento permiten confirmar el diagnóstico de neuroborreliosis.

18.

Miopatía inflamatoria asociada a miastenia grave: a propósito de un caso

López Delgado A, Paramio Paz A, Ocón Quintal R, Pía Martínez C, Orozco Sevilla E, Quintana Cabieces S, Orizaola Balaguer P

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivo. Exponer un caso de debilidad muscular y disfagia asociada a un patrón EMG miopático como forma de presentación de una miastenia grave. **Caso clínico.** Mujer de 61 años, que presentaba un cuadro de debilidad generalizada, disnea y disfagia. Acudió a urgencias y se realizó una radiografía de tórax, en la que se objetivó una masa parahiliar derecha, decidiéndose su ingreso. En la exploración se apreció únicamente debilidad en la musculatura proximal. En la analítica destacó una creatinina de 768 U/L y troponina de 3,17 ng/mL. La TC torácica evidenció una masa en el mediastino anterior, que planteaba el diagnóstico diferencial entre timoma y linfoma. El estudio neurofisiológico mostró un patrón EMG miopático

de distribución difusa, con actividad espontánea, sugestivo de una miopatía inflamatoria. La estimulación nerviosa repetitiva puso de manifiesto anomalías de la transmisión neuromuscular con un patrón de afectación de tipo postsináptico. Se solicitaron niveles de anticuerpos antirreceptor de acetilcolina (> 20.000 nmol) y se inició tratamiento con inmunoglobulinas y piridostigmina, con mejoría parcial. Se realizó biopsia de la masa mediastínica, informada como timoma. Debido a los cambios electrocardiográficos y la elevación de los niveles de troponina, se realizó un ecocardiograma ante la sospecha de miocarditis, que fue normal. Se inició tratamiento con plasmaféresis y se mantuvieron dosis bajas de corticoides, obteniendo así una mejoría progresiva. **Conclusiones.** La miastenia grave y la miopatía inflamatoria son enfermedades autoinmunes caracterizadas por debilidad muscular. Rara vez aparecen simultáneamente en el mismo paciente. Los pacientes con miastenia grave asociada a timoma, además de anticuerpos antirreceptor de acetilcolina, pueden generar otros anticuerpos frente a antígenos de la fibra muscular. Más de la mitad de los pacientes con miopatía inflamatoria presentan anticuerpos relacionados con el posible desarrollo de otras enfermedades autoinmunes (*overlap syndromes*). Es importante reconocer la asociación entre estas dos entidades.

19.

Botulismo sistémico secundario a la administración local de toxina botulínica

Orozco Sevilla E, López Delgado A, Paramio Paz A, Pía Martínez C, Sánchez Garrandés E, Sánchez Pérez MJ, Álvarez Paradelo S

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El uso terapéutico de la toxina botulínica en la espasticidad muscular es efectivo y seguro. Su aplicación local puede provocar efectos subclínicos en la transmisión neuromuscular en músculos distantes y, en raras ocasiones, llegar a producir un

botulismo yatrógeno grave por migración de la toxina vía hematológica o transporte axonal. **Objetivo.** Describir el caso de una paciente con una hemiplejía espástica izquierda que, siete días después de la administración de toxina botulínica en la musculatura de la pierna izquierda, presentó ptosis bilateral y debilidad generalizada con predominio facial. **Caso clínico.** Mujer de 49 años, con una hemiplejía espástica izquierda secundaria a leucoencefalopatía multifocal progresiva en relación a virus de la inmunodeficiencia humana y adecuada respuesta inmunológica, que una semana después de la administración de toxina botulínica (1.450 UI en la musculatura del compartimento posterior de la pierna izquierda), presentó ptosis bilateral, hipofonía y debilidad muscular generalizada, sin fatiga. Se realizó un estudio neurofisiológico a las tres semanas del inicio de la clínica mediante estudios de conducción nerviosa y estimulación repetitiva (RNS) de los nervios facial izquierdo y cubital derecho, con registro en músculos *frontalis* y abductor *digiti minimi*, respectivamente. Asimismo, se realizó electromiografía (EMG) convencional de musculatura facial y registro electromiográfico de fibra aislada con estimulación microaxonal (Stim-SFEMG) en el músculo *frontalis* izquierdo mediante electrodos de aguja concéntrica. El estudio Stim-SFEMG reveló un *jitter* individual incrementado en $> 50\%$ de los registros, junto con presencia de bloqueos, y con EMG convencional de musculatura facial y RNS normales. Los anticuerpos antirreceptor de acetilcolina fueron negativos. **Conclusiones.** Aunque lo habitual sea la ausencia de efectos adversos, la administración de toxina botulínica en dosis terapéuticas puede ocasionalmente desencadenar botulismo yatrógeno.

20.

Análisis de la enfermedad neuromuscular del enfermo crítico en pacientes ingresados en una unidad de cuidados intensivos

González Benítez J, Álvarez López M, Ramos Jiménez M, Bueno Ruiz C, Menéndez de León C

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La enfermedad neuromuscular del enfermo crítico es una causa importante de morbimortalidad en los pacientes ingresados en una unidad de cuidados intensivos (UCI). **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de un grupo de pacientes diagnosticados de enfermedad neuromuscular del enfermo crítico con objeto de analizar el comportamiento de un grupo de variables. Del total de pacientes explorados en la UCI, se seleccionaron aquellos 77 pacientes con diagnóstico de polineuropatía o miopatía del enfermo crítico en UCI. Se clasificaron según el resultado del estudio EMG-ENG y se estudió la mortalidad por grupos, así como el comportamiento de una serie de variables en cada paciente. **Resultados.** De los 77 pacientes analizados, el 35,06% fueron formas mixtas, y las formas polineuropáticas y miopáticas tuvieron el mismo porcentaje, 32,46%. En el grupo de polineuropatías, la mortalidad era del 56%, reduciéndose en el grupo con miopatías al 28% y siendo del 37,03% en el grupo con afectación mixta. En el resto de variables, el 71,42% de los pacientes ingresaron conectados a ventilación mecánica invasiva; el 36,36% tomaron medicación esteroidea, y el 10,38%, bloqueantes neuromusculares; en el 85,71% se vio dificultad para el abandono de la ventilación mecánica invasiva; la presencia de síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SIRS) fue de un 62,33%; un 29,87% usaron insulino-terapia para el control estricto de la glucemia, el 41,55% recibió nutrición enteral precoz y tan sólo el 5,19% se benefició de medidas fisioterápicas precoces. **Conclusiones.** El pronóstico vital de estos pacientes fue mejor en

los casos de miopatía, empeorando en las formas mixtas y más especialmente en las polineuropatías. En la mayoría existió SIRS y dificultad en el abandono de la ventilación mecánica. Los porcentajes de uso de esteroides y de bloqueantes neuromusculares son elevados, y el uso de insulino-terapia, de nutrición enteral y de medidas fisioterápicas precoces, hechos que afectan al pronóstico de la enfermedad, es muy susceptible de mejorar.

21.

Polineuropatía amiloide familiar. Estudios neurofisiológicos en el seguimiento de portadores asintomáticos

Luna Mateos M, Martínez Valle F, Gratacós Vinyola M, Lainez Samper E, Seoane Reboredo JL, Raguer Sanz N

Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. La polineuropatía amiloide familiar es una enfermedad hereditaria rara debido a la mutación del gen de la transtiretina (*TTR*) y su curso es grave e incapacitante en ausencia de tratamiento. El consejo genético es crucial en la detección de portadores asintomáticos y las sociedades científicas recomiendan un examen y seguimiento exhaustivo para la detección del inicio de la enfermedad e indicación de tratamiento. **Objetivo.** Evaluar la utilidad de los tests neurofisiológicos para detectar el inicio de la polineuropatía en portadores asintomáticos de la mutación *TTR*. **Pacientes y métodos.** Se han seleccionado los portadores asintomáticos de la mutación *TTR* y se les ha aplicado una batería de tests neurofisiológicos, con un seguimiento anual. La evaluación neurofisiológica de las fibras nerviosas gruesas se realizó mediante el estudio convencional de conducciones nerviosas motoras y sensitivas en extremidades superiores e inferiores, siguiendo el protocolo estándar de detección de polineuropatía periférica. El estudio de fibras finas incluyó la variación del intervalo RR, la respuesta simpática cutánea por estimulación eléctrica, y el estudio de umbrales térmicos y algésicos mediante test sensitivo cuanti-

tativo en manos y pies. **Resultados.** Se han detectado 18 pacientes portadores asintomáticos de la mutación *TTR*. Las alteraciones neurofisiológicas más frecuentes fueron en los tests de fibra fina, mientras que los estudios convencionales de conducciones nerviosas no mostraron signos de polineuropatía. Se analiza la sensibilidad de los distintos tests y su reproducibilidad en el seguimiento evolutivo. **Conclusiones.** El hallazgo precoz de la afectación neuropática en los portadores asintomáticos de la mutación *TTR* puede detectarse mediante tests neurofisiológicos que evalúen específicamente las fibras nerviosas finas.

22.

Neuropatía axonal gigante: a propósito de un caso

Diéguez Varela C, Padrón Vázquez M, Currás Filgueira A, Fernández Gil S, Blanco Barca M, Amado Puentes A

Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo, Pontevedra.

Introducción. La neuropatía axonal gigante es una enfermedad neurodegenerativa autosómica recesiva de la infancia. La forma clásica se caracteriza por neuropatía axonal grave, pelorizado y alteración temprana del sistema nervioso central. Está causada por mutaciones del gen *GAN* (Cr16q24). Existen diversas mutaciones descritas con amplia variabilidad fenotípica. **Caso clínico.** Niña de 4 años, sin antecedentes familiares de interés. Gestación y parto normales. Retraso motor detectado a los 8 meses por dificultad en la sedestación. Bipedestación con apoyo a los 18 meses y liberación de la marcha a los 22 meses con inestabilidad. Caída del cabello durante el primer año y sustitución por cabello rubio, fino y rizado tipo afro. Desarrollo cognitivo y lenguaje normales. Pestañas largas y ensortijadas. Pelo cobrizo y rizado. Marcha inestable. Hipotrofia muscular e hipotonía en extremidades inferiores. Al inicio presenta reflejos de estiramiento muscular vivos con aumento del área reflexógena y reflejo cutáneo plantar extensor bilateral que han ido progresando a reflejos de estiramiento muscular hipoactivos y reflejo cutáneo

plantar indiferente. Hemograma, bioquímica básica, perfil hepático y renal, enzimas musculares, estudio metabólico, ceruloplasmina y cobre, RM cerebral y medular, biopsia muscular (vasto lateral): normales. Estudios neurofisiológicos: con 2 años destacaban en la ENG motora de ambas extremidades inferiores las bajas amplitudes para la edad, mientras que la ENG sensitiva era normal. En la EMG de aguja no se detectó AEP en reposo. Los potenciales de unidad motora y el patrón de máximo esfuerzo estaban dentro de la normalidad. Se sugirió control evolutivo. Con 3 años presentaba una marcada disminución de las amplitudes motoras de forma global y más grave en las extremidades inferiores, y disminución de las amplitudes sensitivas en comparación con el estudio previo únicamente en las superiores. Estudio genético: variante c.266A>C (p.Tyr89Ser) en homocigosis en el gen *GAN*. **Conclusiones.** Los estudios neurofisiológicos seriados muestran en este caso el carácter axonal y progresivo de la neuropatía, afectando a la vertiente motora en primer lugar y, posteriormente, a la sensitiva.

23.

Distrofia muscular de cinturas. Identificación de una nueva variante

Rosado Peña B, Cañizares Molle J

Hospital Universitario de Puerto Real. Cádiz.

Introducción. La distrofia muscular de cinturas constituye un grupo muy heterogéneo de entidades que comparten debilidad de inicio en la musculatura de la cintura pélvica o escapular y una herencia mendeliana. Algunas cursan con alteración cardíaca, que en algunos pacientes puede ser el síntoma principal. Presentan una frecuencia de 1/15.000. Abarca un amplio rango de edad de inicio, desde la niñez temprana a la edad adulta tardía. La gravedad clínica varía mucho de unas formas a otras, de modo que algunas son relativamente benignas y de curso lento, mientras que otras ocasionan una intensa debilidad muscular desde edades precoces. **Caso clínico.** Niña de 8 años que acude

a la consulta de neuropediatría por presentar desde siempre escasas aptitudes para la actividad física y el deporte. Los familiares refieren que le cuesta realizar determinados ejercicios como incorporarse, subir escaleras, correr, etc. En la exploración presenta dificultad para subir y bajar escaleras (compensa con una leve basculación), aspecto pseudohercúleo en miembros inferiores y gemelos hipertróficos. Reflejos osteotendinosos presentes y simétricos. Cifras repetidas de creatinfosfocinasa y aldolasa elevadas. En EMG únicamente se evidencian signos miopáticos en la musculatura proximal. Mediante estudio genético se confirma el diagnóstico de distrofia muscular de cinturas tipo 2 (autosómica recesiva/gen *FKRP*), con una nueva variante. **Conclusiones.** Puede ser difícil llegar al diagnóstico preciso debido a la amplia variabilidad clínica y genética y a las diferentes frecuencias de las distintas formas. El diagnóstico debe incluir evaluación clínica, pruebas neurofisiológicas, biopsia muscular, inmunohistoquímica y análisis genético.

24.

Polirradiculoneuropatía axonal motora aguda tras radioterapia. Aportación de la electroneuromiografía en su diagnóstico

Gonzalez Uriel P, Fernandez Lastra A, Sabbagh Casado N

Hospital Universitario Lucas Augusti. Lugo.

Introducción. La neuropatía axonal motora aguda es una forma axonal motora pura del síndrome de Guillain-Barré (SGB) que se caracteriza por ausencia de afectación sensitiva y de pares craneales. Su prevalencia en países occidentales, junto a la variante sensitivomotora, oscila en el 3-5% de casos de SGB. **Objetivo.** Presentar el caso de un paciente con tetraparesia aguda dos semanas después de concluir un tratamiento con radioterapia localizada tras prostatectomía radical, y su exploración ENMG, que fue determinante para establecer el diagnóstico y comenzar el tratamiento. **Caso clínico.** Varón de 71 años que comenzó con tetraparesia aguda de predo-

minio proximal dos semanas después de concluir un tratamiento de radioterapia localizada en el lecho prostático. No refirió antecedentes infecciosos previos. Al ingreso presentaba arreflexia universal y líquido cefalorraquídeo sin disociación albuminocitológica. Al alta, las serologías de virus neurotrópicos, de anticuerpos antigangliosidos (GQ1b, GD1b, GM1) y anticuerpos onconeuronales (Hu, Yo, Ri, MA2, antifisina, CV2) fueron negativas. La exploración ENG sensitiva fue normal en extremidades superiores e inferiores. La exploración ENG motora objetivó la presencia de caída de las amplitudes, moderada en la estimulación distal y grave en la proximal, con dispersión temporal del potencial de acción motor compuesto, sin lentificación ni bloqueos de la conducción. La exploración EMG objetivó silencio eléctrico en reposo, patrones de máximo esfuerzo simples y simples acelerados en músculos proximales de las cuatro extremidades, independientemente de la presencia o no de potenciales de unidad motora neurógenos crónicos, mientras que en músculos más distales los patrones fueron más ricos. Tras la confirmación electrofisiológica se inició tratamiento con inmunoglobulinas, con buena evolución. **Conclusiones.** La exploración ENMG permitió establecer el diagnóstico de certeza de neuropatía axonal motora aguda frente a la sospecha inicial de una miopatía aguda, dada la ausencia de episodio infeccioso previo que hiciese sospechar una afección del espectro SGB.

25.

Influencia de la anastomosis de Martin-Grüber en las respuestas tardías F

Goizueta San Martín G

Hospital Universitario Santa Cristina. Madrid.

Introducción. La presencia de una anastomosis de Martin-Grüber es una fuente de error en los estudios neurográficos del síndrome del túnel carpiano (STC) y también puede serlo en la evaluación de las respuestas tardías F. **Objetivo.** Conocer las características de las respuestas tardías F en

el nervio mediano y cubital con estimulación distal, en sujetos sanos con esta variante anatómica y en pacientes con STC que también presentaban esta anastomosis. **Sujetos y métodos.** Estudio en 100 sujetos sanos con variante anatómica de Martin-Grüber y 96 pacientes con STC (32 con grado de intensidad leve, 32 moderada y 32 grave). También en 20 sujetos sin anastomosis. En todos ellos, con estímulo distal en el nervio mediano y cubital y registro en eminencia tenar e hipotenar. Técnica convencional. Análisis estadísticos realizados con Stata v. 11. **Resultados.** 196 sujetos con anastomosis de Martin-Grüber, con una edad media de 53 años, 175 mujeres y 21 hombres. Las respuestas F con estímulo distal en el nervio cubital y registro en músculos del nervio mediano aparecen con un 55% de ausencia o persistencia < 80% en el grupo control y en un 79% del grupo con STC. En el grupo sin anastomosis no se obtienen respuestas. Estadísticamente significativo. **Conclusiones.** Se confirma que la existencia de una anastomosis de Martin-Grüber es una fuente de error en los estudios neurográficos del STC y también puede serlo en la evaluación de las respuestas tardías F.

26.

Síndrome del desfiladero torácico: a propósito de dos casos

Mariscal Aguilar C, Martín Bujanda B, Arcocha Aguirrezábal J

Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

Introducción. El síndrome del desfiladero torácico (SDT) es una patología con una gran variedad de síntomas y signos ocasionados por la compresión del plexo braquial o de los vasos subclavios a su paso por la región cervicoaxilar. En función de la estructura anatómica afectada, el SDT se clasifica en neurógeno, ocasionado por la compresión del plexo braquial, o vascular (venoso o arterial), como consecuencia de la compresión de los vasos subclavios desde su trayecto intratorácico a la extremidad superior en tres espacios anatómicos diferentes. La ausencia de criterios definidos y la falta de técnicas específicas dificulta

el diagnóstico. **Casos clínicos.** Se presentan dos casos con sintomatología compatible con SDT. Caso 1: varón de 46 años, en el cual se diagnostica una lesión quística en el opérculo izquierdo. Refería hipoestesia en la región interna del brazo, antebrazo, y cuarto y quinto dedos. Caso 2: mujer de 19 años, con parestesias y cambios de coloración en la mano derecha, con evidencia de pérdida del pulso radial con hiperabducción. Se revisó el historial clínico y se realizó estudio electrofisiológico según protocolo de la sospecha diagnóstica. En ambos pacientes, el estudio neurofisiológico mostró afectación del tronco inferior del plexo braquial. En el caso 1, la RM y la biopsia objetivaron la presencia de un quiste en el mediastino posterior izquierdo, siendo intervenido. En el caso 2 se realizó angio-RM, que mostró arteria subclavia derecha aberrante con estenosis en abducción de ambas subclavias entre los escalenos. **Conclusiones.** El SDT agrupa alteraciones con expresión clínica variable que plantean diagnóstico diferencial con otras patologías de la región cervical y el miembro superior. El estudio neurofisiológico evidencia formas infrecuentes de afectación del plexo braquial y ayuda a diferenciarlo de otras causas.

27.

Distrofia miotónica congénita de Steinert y fertilización *in vitro*: infradiagnóstico en madres paucisintomáticas

Grande Martín A, Pardal Fernández JM, Carrascosa Romero MC, Taroncher Dasi MR, Godes Medrano B

Hospital Universitario General de Albacete.

Introducción. La enfermedad muscular del adulto más prevalente en nuestro medio es la distrofia miotónica de Steinert (DM1). La forma congénita neonatal tiene herencia autosómica dominante con penetrancia variable, pero habitualmente grave, en especial por el importante deterioro motor y cognitivo que asocia. Presenta dos aspectos genéticos de gran relevancia: por un lado, la anticipación, por la que la enfermedad aparece an-

tes y con mayor gravedad en las sucesivas generaciones, y por otro, la transmisión casi exclusiva por vía materna, al contrario de lo que sucede en la presentación clásica del adulto. Los niños afectados suelen padecer al nacimiento hipotonía, trastornos respiratorios, deglutorios y dismorfia, pero no miotonía. La madre, con frecuencia, suele presentar el morfotipo facial singular que la identifica. El fenómeno miotónico se define como la dificultad en la relajación muscular tras la contracción, evidenciable en la exploración clínica en un alto porcentaje de casos, y prácticamente en la totalidad en la evaluación electromiográfica. **Casos clínicos.** Se presentan seis neonatos con enfermedad de Steinert neonatal tras un proceso de fecundación *in vitro*. Ninguna de las madres fue diagnosticada antes de la gestación. Los progenitores, no consanguíneos, no presentaron sintomatología neurológica que hiciera sospechar la enfermedad. Todos los embarazos se realizaron como resultado de infertilidad. En todos los casos, el estudio EMG posterior realizado a las madres demostró el fenómeno miotónico propio de esta miopatía. **Conclusiones.** La gravedad de esta enfermedad en los recién nacidos hace recomendable tenerla en cuenta, en especial por la escasa dificultad diagnóstica una vez sospechada, así como por la disponibilidad de pruebas confirmatorias sensibles y específicas como la EMG.

28.

Espondilodiscitis L4-L5 por *Streptococcus agalactiae*. Posteriores episodios de lumbociatalgia derecha: hallazgos neurofisiológicos

Luján Bonete M, Hoyo Rodrigo MB, Cors Serra S, Gil Galindo N, Giner Bayarri P, Zalve Plaza MG, Moliner Ibáñez J

Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

Introducción. La espondilodiscitis lumbar por *Streptococcus agalactiae* es infrecuente. **Caso clínico.** Varón de 61 años, con antecedentes de lumbalgia mecánica recidivante, que presenta clínica de fiebre elevada asociada a lum-

balgia invalidante; ingresa en 2005, siendo diagnosticado de espondilodiscitis L4-L5 por *S. agalactiae*. Estudiado desde 2007 en nuestro servicio con EMG seriados que plantean dudas diagnósticas entre radiculopatía L5 bilateral y neuritis ciática. Tras una favorable evolución y resolución del cuadro infeccioso, remiten al paciente al año del alta por lumbociatalgia derecha sugerente de radiculopatía L5. EMG (2007): signos de afectación neurógena en miotoma L5 derecho de características subagudas crónicas y signos irritativos en L5 izquierdo y ENG con ausencia de potencial sensitivo del nervio peroneal superficial derecho y enlentecimiento de la velocidad de conducción nerviosa (NCP ext. derecho). Una EMG de control (2010) muestra resultados superponibles. A principios de 2016, cuadro brusco de lumbociática derecha, con cese del dolor a los nueve meses y sensible déficit residual de fuerza. Una EMG muestra signos crónicos de radiculopatía L5 derecha, con acusada participación axonal sensiblemente mayor que en el anterior estudio. Presencia de notables signos de actividad reciente en período de remisión, con cese de actividad de denervación y signos de reinervación activa en la musculatura proximal. ENG: potencial motor NCP ext. derecho de menor amplitud que previos, mantiene enlentecimiento difuso de la velocidad de conducción nerviosa y retraso de onda F. Nervio sensitivo peroneal derecho ha reaparecido de baja amplitud y morfología ensanchada. Resto de neurografía normal. **Conclusiones.** Una alteración tipo espondilodiscitis podría causar alteraciones discales con afectación de tipo radicular, pero también hay descritas alteraciones neuríticas. En este caso podrían coexistir ambas entidades.

29.

Hallazgos neurofisiológicos en el espasmo hemilingual

Mariscal Aguilar C, Gila Useros L, Erro Aguirre ME, García de Gurtubay Gállego I, Pabón Meneses R

Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

Introducción. El espasmo hemilingual

es un trastorno infrecuente en el que se ha demostrado hiperactividad del XII par craneal provocada por vasos anómalos o compresión vascular. La escasa bibliografía no permite establecer protocolos de estudio y criterios diagnósticos definidos. Los registros de monitorización intraoperatoria durante la descompresión microvascular del XII par son los que ofrecen datos más consistentes. **Caso clínico.** Varón de 61 años, con paresia de extremidades izquierdas residual posttraumatismo cervical a los 26 años. Desde los 39 años presenta episodios muy espaciados de dificultad en el habla por contracciones involuntarias de la lengua y, a veces, también de los labios, sin dificultad para masticar o deglutir. Los episodios remitían espontáneamente al cabo de 1-3 meses, pero el último persiste desde hace un año. La RM muestra dolicoectasia vertebrobasilar que comprime el XII par derecho. Se realizan reflejos trigeminofaciales, ENG y EMG faciales y EMG de musculatura lingual y estimulación magnética transcraneal con registro de superficie en ambos lados de la lengua. En EMG lingual se registran oleadas de actividad (descargas de potenciales de unidad motora de frecuencia y densidad variables), entre 0,5 y 6 s de duración, coincidentes con las contracciones espasmódicas. La estimulación magnética transcraneal muestra respuestas motoras bilaterales en torno a 4 ms de latencia y aparentes respuestas tardías en la hemilengua derecha. Resto de estudio normal. **Conclusiones.** Los hallazgos clínicos, radiológicos y neurofisiológicos son congruentes con un espasmo hemilingual secundario a compresión vascular del XII par derecho. En procedimientos de monitorización intraoperatoria se han descrito signos de hiperactividad del XII par que desaparecen tras descompresión microvascular. En nuestro caso, se insinúa la existencia de dicho estado de hiperactividad. Es necesario profundizar en la semiología neurofisiológica extraquirúrgica para caracterizar el espasmo hemilingual, establecer un diagnóstico consistente y la correspondiente indicación neuroquirúrgica.

30.

Síndrome del túnel del carpo como inicio de una ganglioneuropatía sensitiva asociada a celiaquía y síndrome de Sjögren

Paramio Paz A, López Delgado A, Pía Martínez C, Pérez Pereda S, Orozco Sevilla E, Martín Martínez M, Fernández Torre JL

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivo. Describir un caso de ganglioneuropatía sensitiva en una paciente joven con enfermedad celíaca y síndrome de Sjögren. **Caso clínico.** Mujer de 34 años, enviada desde atención primaria por parestesias en ambas manos y sospecha de síndrome del túnel del carpo. En la exploración neurológica se observó hipoalgesia en guante-caletín e hipopalestesia, y marcha inestable. Se realiza electro-neurografía (ENG) de miembros superiores e inferiores y potenciales evocados somatosensoriales (PESS). En la ENG se objetivó una ausencia de potenciales de acción nerviosos sensitivos en miembros superiores e inferiores. Los parámetros de conducción motora, incluyendo las respuestas F tardías, fueron normales. En el estudio de PESS de miembros inferiores se objetivaron respuestas evocadas con una morfología desestructurada, amplitudes gravemente disminuidas y latencias incrementadas de los componentes P40 y P60, bilateralmente. Se remite a la paciente a la consulta de neurología y se realizan pruebas complementarias que revelan la presencia de enfermedad celíaca y síndrome de Sjögren. **Conclusiones.** El estudio neurofisiológico, incluyendo ENG y PESS, fue crucial para plantear un diagnóstico diferencial específico y determinar las pruebas complementarias que permitieron establecer la etiología de la ganglioneuropatía sensitiva.

31.

Estudio neurofisiológico en dos pacientes con movimientos anormales

Rodríguez Viña C, Vaduva RC, Cátedra Caramé C, Contreras Chicote A, De la Casa Fages B, Prieto Montalvo J, Traba López A

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. El estudio neurofisiológico aporta frecuentemente datos importantes para la caracterización de los movimientos anormales. Se presentan dos casos de pacientes con discinesias, que fueron remitidas para estudio electromiográfico (EMG). **Caso clínico.** Caso 1: mujer de 34 años, que presentaba un temblor en pronosupinación del miembro superior izquierdo. La realización del EMG en el músculo *pronator quadratus* izquierdo mostró contracciones irregulares en cuanto a su duración e intensidad, de características pseudorrítmicas a 3-4 Hz aproximadamente, que desaparecieron con maniobras de distracción. Caso 2: mujer de 38 años, que ingresó en el Servicio de Neurología para estudio de mioclonías abdominales. Se realizó un EMG politópico con registro en musculatura paravertebral a varios niveles y en músculo *rectus abdominis* derecho. El estudio mostró contracciones sincrónicas y pseudorrítmicas a 1-4 Hz aproximadamente, de características irregulares en cuanto a su duración, intensidad y distribución espacial, especialmente llamativas en el músculo *rectus abdominis* y cuyas características variaron al realizar maniobras de distracción. El estudio se completó con la realización de una promediación retrógrada de la actividad muscular abdominal, que mostró la presencia de un potencial premovimiento cortical con un intervalo de 395 ms previos a la contracción muscular, y que habitualmente precede a los movimientos voluntarios. En ambas pacientes se realizó, con los datos aportados por el estudio neurofisiológico, el diagnóstico de discinesias de origen psicógeno. **Conclusiones.** Estos casos ilustran la utilidad del estudio neurofisiológico en los trastornos del movimiento, tanto para ayudar a su

caracterización como para determinar una posible etiología.

32.

Correlación clínica entre el estudio de electromiografía de fibra única y el diagnóstico final entre 2016 y 2017

Vaduva RC, Traba López A, Fernández Lorente J, Arranz Arranz B, Rodríguez Viña C, Catalina Álvarez I, Muñoz Blanco JL

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La electromiografía de fibra aislada (SFEMG) permite la valoración de la transmisión neuromuscular. Se ha demostrado útil en el diagnóstico de enfermedades que cursan con trastornos en la placa motora. **Objetivo.** Establecer la correlación entre diagnóstico de remisión, resultado del estudio SFEMG y diagnóstico final. **Caso clínico.** Estudio retrospectivo de pacientes (2016-2017), remitidos para realización de SFEMG. El estudio de SFEMG ha sido estimulado en el músculo *orbicularis oculi*. Estimulación repetitiva a 3 Hz se ha realizado en el músculo *nasalis* o trapecio en 38 casos. En algunos casos ha sido necesario completar el estudio con electromiografía convencional ($n = 13$), reflejo de parpadeo ($n = 3$), electrorretinograma ($n = 1$), potenciales evocados visuales ($n = 1$), somatosensoriales del nervio mediano ($n = 2$) o tibial posterior ($n = 1$). **Resultados.** Hemos incluido en el estudio 92 pacientes (dos perdidos en el seguimiento), 38 varones y 54 mujeres, con una edad media de 62,2 años. El diagnóstico de derivación ha sido de miastenia grave en 72 casos, timoma sin síntomas en 4 casos, miopatía en 5 casos y trastorno de la motilidad ocular en 9 casos. El diagnóstico final ha incluido miastenia grave ($n = 20$), paresia de los pares craneales ($n = 4$), timoma incidental sin miastenia ($n = 4$), causas oftalmológicas ($n = 18$) y varias ($n = 5$). La SFEMG ha sido patológica en 19 casos, de los que 16 fueron miastenia grave; uno, oftalmoplejía externa progresiva, y dos, miopatías en estudio. En cuatro casos de miastenias grave fue normal (tres asintomáticos tras ti-

mectomía y uno con forma ocular asintomática). La SFEMG ha sido normal en todos los cuadros de etiología vascular isquémica, lesión de nervios craneales o cuadros sin implicación de la placa motora. **Conclusiones.** La SFEMG ha demostrado una gran utilidad en el diagnóstico de enfermedades de la placa motora. Permite con gran certeza diferenciar trastornos de motilidad ocular de esta etiología y de aquellos en los que no hay afectación en la transmisión neuromuscular.

33.

Síndrome miasténico secundario a tratamiento con adalimumab

Navas Tejero I, Pardal Fernández J, Díaz Maroto I, Rodríguez Vázquez M, Godes Medrano B, Maestre Gil J

Hospital General Universitario de Albacete.

Objetivo. Presentar dos casos clínicos de miastenia grave por adalimumab. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 50 años con enfermedad de Crohn y artritis reumatoide, tratadas ambas con adalimumab. Consulta por diplopía binocular reciente y debilidad generalizada de predominio vespertino, objetivándose oftalmoplejía compleja fluctuante tras maniobras de fatiga. La analítica con autoinmunidad y anticuerpos antirreceptor de acetilcolina y anti-MuSK fue negativa, y la electrofisiología (estimulación repetitiva y electromiografía de fibra aislada) demostró el trastorno de la transmisión neuromuscular. Se descartó el timoma mediante TC torácica. La evolución fue favorable tras la suspensión del adalimumab y la instauración posterior de piridostigmina y corticoterapia. Caso 2: varón de 54 años con hipotiroidismo, diabetes mellitus, glomerulonefritis y psoriasis tratada con adalimumab durante dos meses, que consultó por caída cefálica reciente y debilidad generalizada. Igualmente todas las exploraciones protocolarias de miastenia grave fueron negativas. El estudio de estimulación repetitiva a baja frecuencia con registro en el trapicio demostró la alteración postsináptica. La retirada del fármaco mejoró el cuadro neurológico. **Conclusiones.** Las terapias biológicas, en parti-

cular los inhibidores del factor de necrosis tumoral alfa, aumentan el riesgo de padecer enfermedades disímunes, más aún en pacientes con predisposición a este tipo de procesos. Se han descrito casos de miastenia inducida por otros inmunomoduladores, pero ninguno en nuestro conocimiento con adalimumab. Además, este potencial efecto secundario tiene interés especial porque se ha llegado a plantear como tratamiento de la propia miastenia grave.

34.

Posible neuromiotonía adquirida en un paciente con carcinoma de pulmón

Cazorla Cabrera C

Complejo Hospitalario de Toledo.

Caso clínico. Varón de 64 años, fumador, en tratamiento con paracetamol, pregabalina y loracepam. Refería un cuadro progresivo de dos meses de evolución de calambres y fasciculaciones en las extremidades, dificultad para el inicio de la marcha, asociando parestesias en manos, pies y, en la cara, con dificultad para la pronunciación de palabras. Días previos había presentado un cuadro catarral, leve aumento de ferritina en dos determinaciones y radiografía de tórax con aumento hiliar derecho. En la exploración neurológica destacaba disartria, tono muscular ligeramente aumentado, reflejos osteotendinosos aumentados de forma generalizada, excepto en aquileos, fasciculaciones en ambos cuádriceps y marcha espástica. Ante la sospecha de una enfermedad de la motoneurona se solicitan EMG, RM cerebral y TC toracoabdominopélvica para ampliar estudio del aumento hiliar en el pulmón derecho. EMG: fasciculaciones, seguidas de descargas a 130-300 Hz, sugestivas de descargas neuromiotónicas en los músculos explorados; no se observaban signos de denervación ni de reinervación. RM cerebral: leve leucoencefalopatía inespecífica, de probable origen microvascular. TC toracoabdominopélvica: masa hiliar derecha en probable relación con carcinoma broncogénico; afectación de la arteria pulmonar derecha,

desplazamiento y disminución de calibre de la vena cava superior; múltiples adenopatías de gran tamaño a nivel hiliar derecho y mediastínico. Fibrobroncoscopia: estenosis completa del lóbulo superior derecho por carcinoma. **Conclusiones.** No se objetivan datos electromiográficos sugerentes de enfermedad de la motoneurona, que era la sospecha diagnóstica inicial. Sin embargo, la clínica del paciente y los hallazgos de las pruebas diagnósticas podrían estar en relación con un síndrome de hiperexcitabilidad del nervio periférico, compatible con una neuromiotonía adquirida, asociado a un carcinoma pobremente diferenciado de tipo microcítico (*oat-cell*).

35.

Polineuropatía secundaria a intoxicación por cobalto: a propósito de un caso

Montilla Izquierdo S, Blanco Martín AB, Rodríguez Jiménez M, Martínez García N, Fernández García C

Hospital Universitario La Moraleja. Madrid.

Introducción. La intoxicación por cobalto se ha asociado a hipoacusia, síntomas de hipotiroidismo y distintos trastornos sensitivos. Sin embargo, las referencias bibliográficas relacionadas con la polineuropatía por cobaltosis son escasas. **Caso clínico.** Varón de 66 años, con hipertensión, dislipemia e hiperostosis. En 2006 se le colocan dos prótesis de cadera tipo cobra de IQL. En 2013, fractura de cadera protésica de cerámica en el lado izquierdo, realizándose recambio a cabeza metálica, y desde entonces sufre varios episodios de luxación. Por ello, en 2015, se decide recambio protésico, pero en el preoperatorio se observan signos de miocardiopatía, hipoacusia progresiva y debilidad de miembros inferiores, por lo que se decide posponer la intervención. A principios de 2016 ingresa en el hospital por aumento de la disnea y de los edemas periféricos. Presenta parestesias y paresia de miembros inferiores. Se realiza TAC abdominopélvica y electromiograma. En la primera se aprecia colección periprotésica. Se inicia tratamiento antibiótico y se drena,

obteniéndose un líquido oscuro. Ante la sospecha de metalosis se manda al Servicio de Anatomía Patológica, que confirma el diagnóstico de cobaltosis. Se solicitan niveles de cobalto en sangre, con un resultado 200 veces mayor al normal. En el electromiograma se obtienen signos de polineuropatía axonal sensitivomotora leve en miembros superiores y moderada en los inferiores, asimétrica y de carácter subagudo. Se inicia tratamiento para descenso del cobalto, con mejoría clínica. En julio de 2016 se realiza control electromiográfico, con mejoría franca en el componente axonal motor y leve en el componente axonal sensitivo. En los miembros superiores, empeoramiento del componente motor y sin cambios en el sensitivo. **Conclusiones.** Aunque la causa más frecuente de polineuropatía axonal sensitivomotora subaguda es la diabetes, otras causas como conectivopatías, uremia, carenciales, fármacos y otras intoxicaciones deben tenerse en cuenta.

36.

Neuropatía aguda del nervio ciático tras isquemia arterial en un paciente con polineuropatía sensitivomotora simétrica previa

Gonzalez Uriel P^a, Fernández Rodríguez JM^b

^aHospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

^bHospital Xeral. Vigo, Pontevedra.

Introducción. La isquemia arterial aguda es un síndrome clínico producido por la interrupción brusca del aporte sanguíneo en un determinado territorio. Su aparición en miembros inferiores no es infrecuente. Existen causas intrínsecas y extrínsecas. Entre las intrínsecas se encuentran las embolias, las trombosis y la hipercoagulabilidad, y entre las extrínsecas, los traumatismos y las compresiones. **Caso clínico.** Varón de 76 años, con fibrilación auricular y diabetes mellitus tipo 2, que ingresa por un cuadro de dolor, palidez, parestesias y ausencia de pulso en el miembro inferior derecho, sugestivo de isquemia arterial aguda. El cuadro se resolvió con tratamiento conservador, quedando una paresia residual grave en los músculos depen-

dientes del nervio ciático poplíteo. El estudio ENG, 14 días después del episodio de isquemia aguda, evidenció respuestas sensitivas en miembros inferiores no evocables, mientras que en miembros superiores presentaron leve lentificación con amplitudes conservadas. Las conducciones motoras mostraron lentificaciones leves en tibiales posteriores y peroneo profundo derecho, con amplitudes conservadas, salvo en el último, donde estaban muy disminuidas. En miembros superiores, leve lentificación de las velocidades de conducción, con amplitudes conservadas. El estudio EMG en el miembro inferior derecho objetivó denervación aguda leve-moderada en forma de ondas positivas en el tibial anterior, tibial posterior, gemelo medial y adductor del *hallucis*, y silencio eléctrico en músculos dependientes del nervio femoral y obturador y paravertebrales de L3 a S1. El estudio mediante potenciales evocados somatosensoriales desde el tibial posterior derecho no recogió respuestas corticales. **Conclusiones.** El examen electromiográfico permitió establecer el diagnóstico de polineuropatía sensitivo-motora distal simétrica y la presencia sobreañadida, a raíz de la isquemia aguda de intensidad leve, de daño en el nervio ciático en forma de axonotmesis, que no se consiguió esclarecer mediante otras exploraciones físicas ni pruebas de imagen.

37.

Lesión de nervio periférico en anestesia obstétrica: a propósito de un caso

Rodríguez Jiménez M, Montilla Izquierdo S, Blanco Martín AB, Fernández García C

Hospital Universitario Sanitas La Moraleja. Madrid.

Introducción. En anestesia obstétrica, las técnicas analgésicas neuroaxiales se consideran de elección por ser las más efectivas, pero no están exentas de complicaciones. Las neuropatías periféricas y radiculopatías son unas de ellas, aunque su origen en el procedimiento anestésico no es el único posible como causa de lesión de nervios periféricos de los miembros infe-

riores, por lo que debemos tenerlas presentes para diagnosticarlas y así evitar que se atribuyan a la técnica anestésica, siendo de gran utilidad la realización de electromiogramas antes de las 72 horas para comprobar si existe una lesión neurológica previa que podría explicar complicaciones. **Caso clínico.** Mujer primípara que, durante la canalización del espacio epidural, manifestó un dolor intenso irradiado al miembro inferior derecho en los dos primeros intentos. Al tercer intento, en el mismo espacio, se canalizó sin dolor. Once horas después presentaba dolor urente lancinante irradiado a la cara posterior de dicho miembro. Se le realizó electromiograma a las 48 horas, constatándose signos de denervación crónica S1 derecha, sin signos de denervación activa; se repitió a las tres semanas y mostraba signos de denervación aguda. Se realizó RM lumbar, en la que se halló un prolapso anular difuso de L5-S1, más acusado hacia la región lateral derecha. Se diagnosticó lumbociatalgia derecha, que se atribuyó a una recurrencia de su radiculopatía previa, posiblemente desencadenada por el trabajo de parto y por el traumatismo directo en la canalización del espacio epidural. **Conclusiones.** Resulta de gran utilidad la realización de la electromiografía antes de las 72 horas, no con la finalidad de evidenciar una lesión, sino para comprobar si existe una lesión neurológica previa que podría explicar la complicación y evitar la imputación a la técnica anestésica.

38.

Neuropatía axonal motora aguda con fallo en la conducción reversible

Urdiales Urdiales J^a, Soto García J^a, Urdiales Sánchez S^b, Aparicio Fernández I^a, Pérez Álvarez E^a, García González A^a, Piquero Fernández J^a

^aComplejo Asistencial Universitario de León.

^bHospital Universitario Marques de Valdecilla. Santander.

Introducción. La neuropatía axonal motora aguda (AMAN), o forma axonal motora del síndrome de Guillain-Barré, es una entidad poco frecuente

en occidente, pero puede ser subestimada al confundirla con formas desmielinizantes del síndrome si no se realizan estudios neurofisiológicos seriados. **Casos clínicos.** Dos pacientes de 69 y 61 años, sin antecedentes, que tras un cuadro pseudogripal comenzaron con pérdida de fuerza en las cuatro extremidades, sin clínica sensitiva. Exploración de pares craneales normal, disminución de fuerza de predominio distal en miembros superiores. Reflejos tendinosos presentes. Reflejos plantares flexores. Líquido cefalorraquídeo normal. Los anticuerpos antigangliósidos, en el primer caso, fueron negativos, y no se solicitaron en el segundo. Se realizaron estudios neurofisiológicos de ENMG seriados. Primera y segunda semana con velocidades de conducción motora y ondas F normales. Potenciales de acción muscular compuesto (PAMC) de amplitudes disminuidas, con bloqueos en la conducción en segmentos proximales de nervios de miembros superiores e inferiores, con fallo en la conducción reversible; recuperación de la amplitud de los PAMC el primero o cuarto mes después. Conducción sensitiva normal. EMG con ligera denervación aguda en músculos distales en el primer caso, siendo normal al cuarto mes, y ausente en el segundo caso. Ambos pacientes fueron diagnosticados de AMAN con bloqueos en la conducción y fallo en la conducción reversible, con evolución favorable y mejoría significativa con alta hospitalaria a las dos semanas de ingreso. **Conclusiones.** Los anticuerpos antigangliósidos presentan una modesta sensibilidad, únicamente como apoyo al diagnóstico al correlacionarse con el daño axonal. La AMAN tiene un espectro que va desde el fallo en la conducción reversible, con evolución más favorable, hasta la degeneración axonal, con peor pronóstico. Estudios neurofisiológicos seriados son necesarios para su diagnóstico diferencial.

39.

Astenia, debilidad, disnea, disartria y disfagia en enfermedad de motoneurona: a propósito de un caso

Guzmán Carreras B, Boada Cuéllar JL, Montes Peña V, Adelantado Agustí S, Rodríguez Mena D

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Introducción. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa de origen desconocido, caracterizada por afectación difusa de las motoneuronas del sistema nervioso; puede tener afectación cortical, bulbar o espinal. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, tomando en cuenta los criterios de El Escorial, la escala de valoración funcional de ELA revisada (ALSFRS-R) y estudios neurofisiológicos que demuestren afectación de primera y segunda motoneurona. Revisión de la sintomatología lentamente progresiva de debilidad muscular sin excluir la posibilidad de una enfermedad de motoneurona cuando las pruebas de escrutinio son negativas. **Caso clínico.** Mujer de 53 años, sin historial familiar ni genético relevantes, tratada en Reumatología por poliartralgia, parestesias de las cuatro extremidades y cuadro asténico. Desde hace un año presenta progresión de la debilidad, disfagia, disartria y disnea para moderados esfuerzos. Es valorada por ORL, cuyo estudio fue normal, remitida a Neurología e ingresada por la progresión del cuadro. Exploración neurológica: aumento de reflejos osteotendinosos, disnea al habla, fasciculación lingual, pruebas inmunológicas, en suero y líquido cefalorraquídeo, normal. RM anodina. Estudio funcional respiratorio con aumento de resistencia. Estudio neurofisiológico ENG en el que se descartó bloqueo de conducción, alteración de la unión neuromuscular pre y postsináptica. EMG de musculatura bulbar, extremidades superiores e inferiores con hallazgos neurogénicos difusos. Al cabo de seis meses persiste evolución a pesar de instaurar tratamientos farmacológicos (IgG intravenosa en altas dosis), sin mejoría.

Se realiza control de EMG, cuyos hallazgos denotan actividad de denervación con morfología bifásica (fibrilación), fasciculación y potencial de unidad motora aumentado de duración y amplitud respecto al estudio previo. **Conclusiones.** La presencia de debilidad con afectación de motoneurona superior e inferior en progresión, previo a descartar otras enfermedades neurológicas, hace pensar en la importancia de la clínica aunque los hallazgos neurofisiológicos característicos sean tardíos.

40.

Diagnóstico precoz de la enfermedad de Fabry mediante el test de respuesta simpático cutánea

Goizueta San Martín G

Hospital Universitario Santa Cristina. Madrid.

Objetivo. Analizar la respuesta simpático cutánea (RSC) en pacientes con enfermedad de Fabry y compararla con la respuesta de 100 sujetos control, con el fin de determinar si la afectación del sistema nervioso autónomo simpático (SNAS) se puede utilizar como una herramienta de diagnóstico precoz de la enfermedad. **Sujetos y métodos.** Estudio clínico y neurofisiológico en 12 pacientes con enfermedad de Fabry y siete mujeres portadoras del gen asintomáticas. Se realiza la RSC, estudio de electroneurograma y electromiograma, y se compara con grupo control. **Resultados.** Grupo de 12 pacientes diagnosticados (11 hombres y una mujer) con edades comprendidas entre 24 y 68 (media: 46,4 años), ocho de los cuales con síntomas de afectación del SNAS: la RSC está alterada en todos. En tres pacientes con síntomas sensitivos, pero no del SNAS, se objetiva una falta de habituación de la respuesta. Grupo de siete portadoras asintomáticas, con edades comprendidas entre 22 y 79 años (media: 47,5 años); en todas se objetiva una falta de habituación de la RSC. **Conclusiones.** Los pacientes diagnosticados de enfermedad de Fabry y con síntomas de afectación del SNAS muestran una clara alteración

de la RSC, estadísticamente significativa en relación al otro grupo. Este test puede ser muy útil en estadios iniciales de la enfermedad para un diagnóstico precoz, ya que los síntomas de afectación del SNAS pueden aparecer antes de los 5 años de edad y puede ser útil también para evaluar la eficacia del tratamiento de reemplazo enzimático.

41.

Temblores oculomandibular y 'síndrome del ocho y medio' bilateral secundario a una hemorragia troncoencefálica

Orozco Sevilla E, López Delgado A, Álvarez Paradelo S, Fernández Fernández J, Paramio Paz A, Infante Ceberio J, García García A

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El temblor oculopalatino se produce como consecuencia de la interrupción de las vías eferentes del triángulo de Guillain y Mollaret, lo que ocasiona una degeneración transináptica e hipertrofia en las neuronas del núcleo olivar inferior. En raras ocasiones, el temblor oculopalatino se asocia a un 'síndrome del uno y medio', que se caracteriza por una parálisis horizontal de la mirada conjugada ipsilateral y oftalmoplejía internuclear como resultado de una lesión pontina unilateral. La asociación de una parálisis facial (VII par + 'uno y medio') se conoce como 'síndrome del ocho y medio'. **Caso clínico.** Mujer de 54 años, que presentó cefalea súbita y disminución del nivel de consciencia que le condujo al coma como consecuencia de una hemorragia mesencefalo-pontina. Al recuperarse, presentaba un 'síndrome del ocho y medio' bilateral y tetraparesia asimétrica. Cuatro meses más tarde se observaron movimientos oculares rítmicos verticales bilaterales de amplitud variable, asociados con movimientos mandibulares sincrónicos con ausencia de temblor palatino. Se realizó un registro electromiográfico (EMG) con electrodos de superficie en ambos músculos maseteros y una resonancia magnética (RM) cerebral. **Resultados.** El registro EMG reveló un temblor a

baja frecuencia (2,2 Hz). La RM evidenció hipertrofia del núcleo olivar inferior bilateral. **Conclusiones.** El registro EMG de superficie en los músculos maseteros es útil para identificar diferentes formas de presentación clínica de los síndromes asociados con la hipertrofia del núcleo olivar inferior. Creemos que la proximidad del núcleo motor del trigémino, responsable de la innervación de los músculos de la masticación, al fascículo tegmental central que forma parte del triángulo de Guillain y Mollaret, desencadenó el temblor oculomandibular.

42.

Pie caído. Importancia de la exploración física en el diagnóstico de etiologías menos frecuentes. A propósito de un caso

Armas Zurita R, Royo Martínez V, Sáez Ansotegui A, Gutiérrez Ruano B, Aguilera Vergara M, Moreno Jiménez C, Sierra Sierra I

Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla. Madrid.

Introducción. El pie caído es un motivo de consulta habitual en la práctica clínica, caracterizado por una debilidad para la dorsiflexión del pie. La causa más frecuente es la afectación del nervio peroneo común en la cabeza del peroné. No obstante, es importante considerar otras causas menos frecuentes de origen periférico o central que pueden cursar con esta manifestación clínica. **Caso clínico.** Varón de 57 años, con pie caído derecho de unos cinco meses de evolución e instauración progresiva, que comenzó con dolor en la región anterolateral de la pierna sin traumatismo asociado. En la exploración destacaba la presencia de abundantes fasciculaciones en las cuatro extremidades y tronco, una marcada atrofia muscular de miembros inferiores, y debilidad de predominio más marcada en el lado derecho. Los reflejos miotáticos se encontraban presentes y simétricos en las cuatro extremidades. No se objetivaron signos de primera motoneurona, de pares craneales, ni de la sensibilidad. El estudio neurofisiológico mos-

tró denervación aguda y crónica difusa en regiones cervical, toracoabdominal y lumbar, con ausencia de datos de denervación en la región troncoencefálica. La electroneurografía motora no mostró criterios estrictos de bloqueo de conducción parcial en ninguno de los nervios explorados y la sensitiva fue normal. Estos hallazgos electrofisiológicos son compatibles con sospecha de enfermedad de motoneurona, sin poder descartar formas axonales de neuropatía motora multifocal o de polirradiculoneuropatía crónica inflamatoria desmielinizante. El paciente fue ingresado para completar estudio: analítica completa con serología y autoinmunidad, conducción motora central, neuroimagen y análisis de líquido cefalorraquídeo. **Conclusiones.** Se presenta un caso clínico representativo en el que la exploración física actúa como herramienta orientadora esencial del estudio neurofisiológico, permitiendo el planteamiento de etiologías menos frecuentes de pie caído.

43.

Miopatía autoinmune necrotizante inducida por estatinas: a propósito de un caso

Montilla Izquierdo S, Blanco Martín AB, Rodríguez Jiménez M, Romero Delgado F, Fernández García C

Hospital Universitario La Moraleja. Madrid.

Introducción. La miopatía con anticuerpos anti-HMG CoA reductasa es una nueva entidad de incidencia incierta que se produce generalmente en pacientes de más de 50 años, en tratamiento con estatinas, en los cuales, al retirarlas, persisten los síntomas o incluso empeoran. Suelen presentar debilidad muscular proximal y simétrica y los niveles de creatinina son superiores a 2.000 U/L. Además, pueden presentar otros síntomas sistémicos como *rash*, dolor articular, afectación pulmonar y disfagia. En la resonancia se encuentran signos de edema muscular, y en la biopsia, signos de necrosis de las células musculares e infiltrados perivasculares de CD4+, CD8+ y CD123+. El electromiograma puede presentar signos típicos

de miopatía. La 3-hidroxi-3-metil-glutaril-coA reductasa es el enzima que controla la velocidad de la vía del mevalonato, que es la que produce el colesterol y otros isoprenoides. Es la diana farmacológica de las estatinas. Es muy raro que mejore solo al quitar el fármaco. No hay ensayos aleatorizados que comparen tratamientos (se usan corticoides, azatioprina, metotrexato, micofenolato de mofetilo e inmunoglobulinas si la afectación es grave). **Caso clínico.** Varón de 71 años, en tratamiento con estatinas desde hace seis años, que ingresó por debilidad de cinturas con una creatinina de 6.000 U/L. Se le realizó electromiograma en el que se obtuvieron signos neurofisiológicos sugestivos de miopatía aguda proximal. En la biopsia muscular aparecen signos de necrosis e inflamación en relación con patología tóxica. Se retiran estatinas con escasa mejoría, necesitando apoyarse con ambas manos para levantarse de una silla con paresia en la flexión de cadera y abducción de brazos. Se estudian los anticuerpos anti-HMG CoA reductasa y salen positivos. **Conclusiones.** Ante la sospecha de miopatía inducida por estatinas que no mejora con su retirada, este cuadro clínico debe tenerse en cuenta.

44.

Parálisis frénica bilateral secundaria a traumatismo torácico

Rosado Peña B, Jiménez Gómez R, Domínguez Fernández I, Gómez González B
Hospital Universitario de Puerto Real. Cádiz.

Introducción. La parálisis diafragmática se define como una pérdida completa de la movilidad del diafragma, con ascenso diafragmático secundario, como consecuencia de aplasia o atrofia de las fibras musculares o de una lesión del nervio frénico. Radiológicamente se caracteriza por una elevación anormal del diafragma afecto. Su incidencia real es desconocida, aunque se reconoce poco frecuente. Su presentación generalmente es unilateral, de predominio derecho si es congénita o idiopática, y leve predominio izquierdo si es adquirida. La pa-

rálisis diafragmática bilateral es una entidad muy infrecuente en la clínica, debido a las diferentes entidades con capacidad de lesionar el nervio frénico. Se describe el caso de un paciente con parálisis diafragmática bilateral cuyo síntoma principal comienza con disnea progresiva de pocos días de evolución. **Caso clínico.** Varón de 33 años, sin antecedentes personales de interés, que cinco días previos al ingreso presenta dolor cervical sin afectación neuropática. Acude a urgencias por disnea progresiva de tres días de evolución, ortopnea sin causa aparente con intolerancia al decúbito supino. Ingresó inicialmente en la unidad de cuidados intensivos, donde se descarta principalmente afectación cardíaca. En una radiografía de tórax se observa afectación de ambos diafragmas. Mediante RM craneal y cervical se descartan alteraciones significativas. Se realiza un EMG, en el cual se observa una axonotmesis de ambos nervios frénicos. Se realiza escopia de ambos diafragmas, observándose parálisis frénica bilateral. Resto de pruebas analíticas, sin datos de relevancia. El paciente desde el alta precisa BiPAP nocturna para permanecer en decúbito supino, y se cansa al caminar. Reinterrogando al paciente, refiere un traumatismo directo en el tórax unas semanas antes del ingreso. **Conclusiones.** Se presenta un caso poco frecuente de parálisis frénica bilateral, secundaria a un fuerte traumatismo. En estos casos, el EMG puede tener valor para apoyar el diagnóstico y en el seguimiento del paciente.

ELECTROENCEFALOGRAFÍA

45.

Nueva mutación del gen IQSEC2. Presentación de un caso clínico genético atípico

González Rodríguez L, Valera Dávila C, Mateo Montero R, López Viñas L, Pedrera Mazarro A, Martín Palomeque G, Buenache Espartosa R
Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. Las encefalopatías epilépticas infantiles se caracterizan por la aparición de crisis intratables en los primeros meses de vida (espasmos tónicos, mioclonías y, más frecuentemente, crisis parciales), asociadas a un devastador retraso madurativo y encefalopatía. Este curso clínico se acompaña con frecuencia de detención del crecimiento y del desarrollo cerebral. **Caso clínico.** Niño de 6 años, sin antecedentes familiares de interés, en seguimiento desde los 14 meses por hipotonía axial, sedestación inestable, ausencia de volteo y marcados rasgos del espectro autista. A los 4 años comenzó a presentar crisis atónicas. Pese a iniciar tratamiento con ácido valproico, añadiendo posteriormente perampanel, continuaba con episodios de crisis atónicas, a los que se añadieron crisis mioclónicas diarias con una frecuencia de hasta 35 al día. Diversos estudios electroencefalográficos mostraron una actividad bioeléctrica cerebral global y difusamente lentificada y desorganizada sin diferenciación topográfica, sobre la que aparecían persistentemente paroxismos con morfología punta-onda lenta de gran amplitud, por lo que se diagnosticó síndrome de Lennox-Gastaut. Se realizó estudio genético, encontrando una mutación *de novo* en el gen *IQSEC2*. **Conclusiones.** Las características clínicas asociadas a esta mutación genética recientemente descrita comprenden un patrón de retraso global del desarrollo, con discapacidad intelectual de moderada a profunda, comportamiento adaptativo limitado, convulsiones, rasgos autistas, problemas psiquiátricos y muy limitado desarrollo motor y del lenguaje, retraso mental e hipotonía. Todos estos rasgos eran observables en este paciente.

46.

Inicio epiléptico en mayores de 65 años: ¿qué ocultan las crisis?

Díaz Baamonde A, Ferrer Piquer S, Pérez-Morala Díaz AB, García Rúa A, García Martínez A, González Rato J, Santoveña González L
Hospital Universitario Central de Asturias.

Introducción. Durante los últimos años se ha observado un incremento en la incidencia de primeras crisis epilépticas en ancianos (65 años), parejo a una mayor esperanza de vida. Dichos episodios críticos presentan ciertas peculiaridades y pueden suponer un reto diagnóstico. **Objetivo.** Analizar sus características clínicas, radiológicas, electroencefalográficas y terapéuticas, así como la posible relación etiológica con la patología vascular cerebral. **Pacientes y métodos.** Análisis retrospectivo de una serie de 46 pacientes estudiados en nuestro hospital. Se incluyeron sujetos con inicio epiléptico a los 65 años y se evaluaron diferentes variables clinicoradiológicas y neurofisiológicas. **Resultados.** Un 63% eran varones, con una edad media al inicio de $75 \pm 7,3$ años. Las comorbilidades más frecuentes fueron: hipertensión arterial (69,6%), dislipemia (41,3%) y diabetes mellitus (28,3%). El 69,6% ($n = 32$) de las crisis epilépticas tuvieron inicio parcial (8 simples y 24 complejas), con generalización secundaria el 28,1%, y crisis epilépticas generalizadas idiopáticas en el 17,4%. Un 13% ($n = 6$) presentaron crisis epilépticas nocturnas, de probable origen parcial en el 66,6% y no clasificables en el 33,3% restante. Se hallaron anomalías interictales en el 34,9% de los EEG (53,3% epileptiformes, 46,6% inespecíficas), principalmente sobre la región temporal. Estado epiléptico en cuatro pacientes. El diagnóstico etiológico se logró en el 39,1%, siendo la causa vascular en un 50%. Cabe destacar un paciente con crisis epilépticas en relación con demencia de tipo Alzheimer. El 60,9% se clasificó como criptogénico, con evidencia radiológica de patología vascular subclínica en el 89,3%. Todos recibieron tratamiento antiepiléptico, permaneciendo el 63% libres de crisis con monoterapia. **Conclusiones.** Se destaca la marcada presencia de patología vascular crónica, frecuentemente subclínica, en sujetos con inicio epiléptico después de los 65 años. Estudios en poblaciones mayores ayudarían a discernir su posible relación causal y los potenciales beneficios de una actuación precoz.

47.

Encefalopatía hipóxica: ¿condiciona el estado epiléptico mioclónico un pronóstico neurológico pésimo?

Bravo Quelle N, Polo Arrondo AP, Prieto Montalvo J

Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. El patrón electroencefalográfico de descargas generalizadas periódicas asociado con mioclonías/estado mioclónico en el contexto de encefalopatía hipóxica se considera de mal pronóstico. La ausencia o presencia de respuesta cortical en los potenciales evocados somatosensoriales (PESS) desde nervio mediano condicionaría la actitud terapéutica. **Caso clínico.** Varón de 73 años, fumador, que presentó parada cardiorrespiratoria extrahospitalaria de causa cardiológica. Hipotermia durante 24 horas. Al quinto día, el paciente estaba en coma, con mioclonías faciales y en extremidades. Se realizó electroencefalograma (EEG), que mostró descargas generalizadas periódicas con persistencia continua y reactividad al dolor, datos compatibles con encefalopatía difusa de grado importante, y estado epiléptico mioclónico por la coexistencia de descargas generalizadas periódicas y mioclonías. Además, se registró una crisis epiléptica generalizada de tipo clónica. Se completó el estudio con PESS desde nervio mediano, en los que se objetivó respuesta cortical presente bilateralmente. En los estudios de control (seis EEG y tres de PESS desde nervio mediano) no se registraron cambios significativos con respecto al estudio neurofisiológico previo. Recibió tratamiento

con fármacos antiepilépticos (clonazepam, clobazam, levetiracetam y valproato sódico). Un año después, ha mejorado significativamente desde el punto de vista motor (es capaz de caminar, vestirse...), pero tiene secuelas cognitivas de moderadas a importantes. **Conclusiones.** Se presenta este caso porque es infrecuente registrar una crisis epiléptica generalizada en un EEG estándar de 20 minutos. Por otro lado, cabe resaltar la evolución favorable del paciente avalada por la reactividad al dolor en el trazado EEG y la presencia de respuesta cortical en los PESS desde nervio mediano, a pesar de los hallazgos de descargas generalizadas periódicas y estado mioclónico.

48.

Descripción y valor pronóstico de los patrones EEG en pacientes en coma tras parada cardiorrespiratoria resucitada

Mateo Montero RC, Valera Dávila CE, González Rodríguez L, Gómez Ansede AC, Regidor Bally-Balliere I, Pedrera Mazarro A, Martín Palomeque G

Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. El EEG es un método sensible para la evaluación de pacientes con encefalopatía anoxicoisquémica por parada cardiorrespiratoria, pero su especificidad se ve afectada por la acción de fármacos sedantes y la variabilidad interobservador de los neurofisiólogos clínicos, entre otras. No obstante, el EEG muestra varios patrones que pueden ser útiles de cara al pronóstico y la posible evolución de los pacientes en coma tras parada cardiorrespiratoria. **Objetivo.** Describir la morfología y analizar el valor pro-

nóstico de los diversos patrones EEG que se observan en los pacientes en coma tras una parada cardiorrespiratoria recuperada. **Pacientes y métodos.** Se analizaron de manera retrospectiva 40 pacientes que presentaron parada cardiorrespiratoria recuperada en las unidades de cuidados críticos de nuestro hospital. Las variables establecidas en el estudio incluyeron edad, sexo, antecedentes patológicos, tiempo de parada, causa de la misma, uso o no de hipotermia terapéutica, patrón EEG y evolución clínico-EEG. **Resultados.** Se analizaron el EEG inicial y los diversos EEG de control en los pacientes y se trató de establecer una correlación entre los diversos patrones EEG y la evolución clínica de los pacientes. **Conclusiones.** Los estudios EEG, inicial y seriados, son un método útil, rápido y poco costoso que, junto con la evaluación neurológica y otros parámetros bioquímicos, ayudan a establecer un pronóstico en este tipo de pacientes, con las implicaciones de actitud terapéutica que esto conlleva.

49.

Texting rhythm: un nuevo patrón EEG por el uso de teléfonos móviles

Mateo Montero RC, Gómez Ansede AC, Valera Dávila CE, Lopez Viñas L, Pedrera Mazarro A, Martín Palomeque G

Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. La realización de video-EEG ayuda cada día a describir variantes de la normalidad que no se observan a diario en EEG convencionales. Dentro de estas variantes de la normalidad se ha descrito un nuevo ritmo, denominado *texting rhythm* (TR), que se define como un ritmo cerebral

que aparece con el uso de móviles (más específicamente con escribir mensajes de texto). **Objetivo.** Describir una serie de pacientes que han presentado este fenómeno estando sometidos a monitorización con video-EEG de 24 horas por sospecha de eventos neurológicos paroxísticos. **Casos clínicos.** En la unidad de EEG de nuestro centro analizamos el video-EEG de superficie de tres pacientes que estaban siendo estudiados para caracterización de su epilepsia y en los cuales se identificó un posible TR. El ritmo de mensajes de texto (TR) se definió como brotes de actividades monomórficas en rango theta (5-6 Hz), de predominio en áreas frontocentrales, inducidas de forma reproducible por la acción de escribir mensajes de texto. La morfología del ritmo cerebral fue similar en los tres casos, y sólo aparecía con la acción de escribir con el teléfono, y no con el habla, el lenguaje, la activación motora o el uso del teléfono móvil en modo de audio. La edad era variable, y el sexo (dos mujeres y un hombre), el tipo de epilepsia, los resultados de resonancia magnética y la lateralización del EEG en pacientes con crisis epilépticas no tuvieron relación con la presencia de TR en ninguno de ellos. **Conclusiones.** Los neurofisiólogos clínicos debemos ser conscientes de la existencia del TR para separarla de una anomalía en los pacientes en los que se realiza video-EEG. La realización de más estudios con tamaño de muestra suficiente y la investigación adicional pueden ayudar a definir el significado de este ritmo, probablemente relacionado con una única red cognitivo-visual-cognitivo-motora asociada con el uso de tecnología y la tarea específica, que hoy en día son tan habituales en nuestra vida diaria.