

XXXII Reunión Anual de la Sociedad Andaluza de Neurofisiología Clínica

Granada, 17-18 de noviembre de 2017

1.

Epilepsia y síndromes epilépticos que cursan con trastornos del espectro autista

Roldán S

Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario Virgen de la Nieves. Granada.

Introducción. Asociación epilepsia-TEA: 10-40%. ILAE: 'encefalopatía epiléptica como enfermedad en la que se cree que las propias anomalías epileptiformes contribuyen a una alteración progresiva de la función cerebral'. **Desarrollo.** 1) Síndrome de West asociado a esclerosis tuberosa: el trazado hiparrítmico en cierto momento del neurodesarrollo determina el deterioro cognitivo. En esclerosis tuberosa, 79-90% epilepsia, West la más frecuente al diagnóstico y 17-60% TEA. 2) Síndrome de Lennox-Gastaut: los procesos epilépticos generan patrones de actividad anómalos ocasionando regresión cognitiva. Edad, crisis frecuentes y actividad epileptiforme permanente sugieren que la actividad epiléptica en un período crítico contribuye a una alteración de la función cerebral. 3) Síndrome de Dravet: prevalencia de TEA según control de crisis. Factores genéticos comunes en autismo ligados a defectos de canales de sodio pueden explicar TEA y frecuentes descargas epileptiformes en los niños con TEA incluso sin epilepsia. 4) Síndromes con estado eléctrico epiléptico durante el sueño: definidos por una grave potenciación de actividad epileptiforme en sueño; patrón punta-onda continua no REM y regresión del neurodesarrollo. Síndrome de Landau-Kleffner: paradigma de deterioro del lenguaje en base a la actividad epilep-

tiforme. Diagnóstico diferencial con TEA, especialmente regresión autista (realizar EEG de privación). Otros síndromes POCs la regresión afecta a diferentes áreas. 5) Epilepsia del lóbulo temporal: epilepsia focal más relacionada con TEA (38%). Tras cirugía de epilepsia, buena respuesta de crisis, pero el TEA no se modifica; la precocidad (menores de 3 años, especialmente de 2 años) mejora el TEA. El lóbulo temporal es el cerebro social, por lo que sus alteraciones funcionales o morfológicas derivarían en TEA. **Conclusiones.** Estrecha y compleja relación entre epilepsia y TEA: la epilepsia interfiere circuitos neuronales implicados en el neurodesarrollo durante la etapa crítica de los dos primeros años de vida, afectando a las redes neuronales que regulan la sociabilidad, el lenguaje y la conducta de manera irreversible.

2.

Síndrome ring 14

Caballero Martínez M

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El síndrome del cromosoma 14 en anillo es un trastorno cromosómico muy raro, caracterizado por epilepsia intratable precoz y alteración del desarrollo psicomotor, entre otros problemas. Su prevalencia e incidencia se desconocen. Hasta la fecha se han publicado 80 casos. Se presenta un caso de síndrome de cromosoma 14 en anillo, sus manifestaciones clínicas y características de EEG. **Caso clínico.** Lactante de 11 meses, que comienza con crisis de pérdida de conciencia, desviación de la mirada a

la derecha y extensión del miembro superior derecho. Se realiza video-EEG caracterizado por una actividad fundamental en vigilia y sueño, sin signos de valoración patológica, con descargas epileptiformes interictales de punta y onda focales en la región frontal izquierda. Se registran crisis epilépticas de semiología frontal izquierda sin signos lateralizadores en el EEG. Resonancia magnética, estudio de metabopatías e inmunológico, normales. El estudio citogenético muestra cromosoma 14 en anillo con delección 14q32.3. **Conclusiones.** El síndrome de cromosoma 14 en anillo es una cromosopatía rara, que cursa con epilepsia de origen precoz. Se precisa investigación para conocer las características de este síndrome y establecer un tratamiento y pronóstico adecuados de los pacientes.

3.

Crisis epilépticas con fenomenología sensorial compleja y emocional

Ugalde Canitrot A

Servicio de Neurología y Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción. La asociación entre crisis epilépticas y experiencias de contenido sensorial complejo, cognitivo o emocional, es uno de los fenómenos más intrigantes de las neurociencias. **Desarrollo.** Una descarga neuronal epiléptica que evoluciona involucrando una región particular de la corteza o de un subsistema cerebral puede originar síntomas percibidos exclusivamente por el paciente, asociando a menudo otras manifestaciones concordantes. Generalmente ocurren en

consciencia, pero también bajo diferentes grados de alteración de ella. Son alucinaciones, ilusiones o distorsiones de la percepción ictales relacionadas con las funciones fisiológicas de los circuitos implicados. Cuando se involucran regiones relacionadas con la integración sensorial, la descarga puede generar alucinaciones elementales de tipo visual, auditivo, gustativo, olfatorio y somatosensorial (fenómenos sensoriales simples) o generarse alucinaciones más complejas, como la percepción de escenas visuales o música. Si además involucran esferas psíquicas y emocionales, pueden ocasionar estados emocionales alucinatorios, como miedo o ira, o incluso fenómenos más elaborados, visuoespaciales, *déjà vécu* o autoscopia (fenómenos sensoriales complejos). Otra categoría de fenómenos complejos incluye experiencias que distorsionan la integridad del paciente, u otras de naturaleza más extraña con contenidos comparables a la percepción psicótica, como sensaciones extáticas o cambios de identidad (fenómenos integradores complejos místicos). **Conclusiones.** Estas crisis pueden confundirse con otras situaciones y constituyen un reto diagnóstico. Son una ventana a los principios de organización cerebral respecto a las funciones cerebrales más complejas, incluyendo la cognición, las emociones y la propia identidad, dando cabida a hipótesis que implican a redes neuronales ampliamente distribuidas en estas funciones. Si bien suelen manifestarse siguiendo determinados patrones, su carácter individual genera descripciones diversas y a menudo refleja una falta de estricta especificidad anatómica.

4.

Caída de potenciales evocados motores en cirugía de la columna antes de maniobras peligrosas: casos clínicos

Galdón Castillo A, García de la Llave S

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

Introducción. Los potenciales motores durante la cirugía de columna proporcionan una información importante sobre el estado funcional del cordón y la capsula interna espinal anterior. El estímulo eléctrico produce ondas que descienden por las vías motoras, provocando una respuesta EMG en músculos que también puede registrarse con electrodos epidurales, pero presentan una gran variabilidad durante la intervención que se magnifica durante la anestesia general. Los momentos críticos en cirugía de columna o médula están muy bien determinados; sin embargo, en algunos casos se producen caídas de potenciales motores que en principio no entrañan peligro. Se presentan dos casos clínicos en los que los potenciales motores desaparecieron de forma brusca al inicio de la intervención en el tiempo de exposición del campo quirúrgico. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 45 años, que consulta por dolor dorsal y debilidad en la pierna izquierda, diagnosticado por RM de lesión intramedular compatible con angioma cavernoso D6-D7 que se localiza en la zona anterolateral izquierda. Al inicio de la intervención presenta potenciales motores y somestésicos conservados, aunque levemente asimétricos; al realizar la laminectomía, y antes de abrir la duramadre, se produce una caída de potenciales motores bilaterales que no se recuperaron con conservación de potenciales evocados somatosensoriales. El diagnóstico final de RM fue de isquemia D6-D9. Caso 2: varón que consulta por trastorno de la marcha de cuatro años de evolución, diagnosticado de hernia dorsal D10. Durante la laminectomía se produce una caída de potenciales motores que fueron recuperándose a lo largo de la intervención, sin secuelas. **Conclusiones.**

En estudios publicados se ha observado la posibilidad de caídas de potenciales motores en el 2% en laminectomías y 4% durante la apertura de la duramadre.

5.

Lesión del tronco ciático común tras parto en una paciente con shock séptico puerperal

García de la Llave S, Ruiz García J, Serrano García I, Miralles Martín E, Egea González A, Sáez Moreno JA

Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Granada.

Introducción. La mayor parte de las neuropatías periféricas periparto se deben a complicaciones obstétricas, siendo la lesión del nervio ciático una de las más frecuentes. La nuliparidad y un período expulsivo prolongado son factores de riesgo. **Caso clínico.** Mujer de 18 años, primigesta, que tras un parto vía vaginal de inicio espontáneo y terminación mediante vacuoextractor por expulsivo prolongado/agotamiento materno, presentó fiebre, en relación con infección de la episiotomía, y celulitis perineal. Ingresó en cuidados intensivos por shock séptico con síndrome de distrés respiratorio agudo grave, con hemocultivos negativos. Tras mejoría y retirada de sedación, presentó dificultad a la deambulación con el miembro inferior izquierdo, con disestesias en la cara externa de dicha pierna y paresia de la flexión plantar, y sobre todo dorsal, del pie. La electromiografía, cuatro semanas tras el parto, reveló una axonotmesis completa del nervio ciático mayor izquierdo en un nivel alto. Un control a los cinco meses, en tratamiento rehabilitador, mostró potenciales de reinnervación en el bíceps crural y los potenciales evocados somatosensoriales constataron que no existía una neurotmesis del tronco ciático. Tres meses y medio más tarde ya se observó un balance muscular de los flexores plantares de 3/5, sin haberse planteado aún la cirugía. No fue posible determinar el momento exacto de la lesión, pero pudo deberse a un mecanismo multicausal periparto: elongación/compresión por la posición de li-

totomía mantenida, y vascular por el cuadro séptico, sin clara participación traumática de la anestesia. **Conclusiones.** Es importante identificar a tiempo las posibles lesiones nerviosas obstétricas en pacientes de riesgo mediante la electromiografía, para poder esclarecer su origen, comenzar el tratamiento rehabilitador y valorar una posible intervención quirúrgica.

6.

Miastenia grave seronegativa asociada a artritis reumatoide seronegativa

García de la Llave S, Ruiz García J, Serrano García I, Miralles Martín E, Egea González A, Sáez Moreno JA

Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Granada.

Introducción. La asociación de miastenia grave y artritis reumatoide, ambas seronegativas, es rara, probablemente secundaria a una reacción cruzada autoinmune desconocida. **Caso clínico.** Varón de 60 años, que comenzó con febrícula y dolor e inflamación articular, rigidez matutina y limitación funcional, que mejoraron con prednisona. Inicialmente se pensó en infección por citomegalovirus, con anticuerpos IgM e IgG positivos y marcadores de artritis reumatoide negativos. Meses más tarde se complicó con ptosis palpebral bilateral, debilidad generalizada, disartria y disfagia leve. La enfermedad reumática se consideró como artritis reumatoide seronegativa, sin poder descartarse un síndrome RS3PE. Aunque los anticuerpos anti-AchR y anti-MuSK fueron negativos, la exploración neurofisiológica fue compatible con una miastenia grave. La estimulación repetitiva a 3 Hz de los nervios mediano y ciático popliteo externo derechos mostró una respuesta decremental significativa en reposo y tras esfuerzo maximal, y la electromiografía convencional en extensor común de los dedos, trapecio y tibial anterior reveló potenciales de unidad motora con *jiggle* positivo y patrones de esfuerzo deficitarios, con predominio de la sumación espacial de unidades motoras. Tras tratamiento con piridostigmina, un control a los seis meses mos-

tró mejoría de la transmisión neuromuscular, con estimulación repetitiva a 3 Hz normal y electromiografía de fibra fina por activación voluntaria del músculo extensor común de los dedos derecho con un solo par con *jitter* prolongado de los 25 registrados. **Conclusiones.** La electromiografía no sólo es una herramienta diagnóstica, sino que también permite evaluar la respuesta neurofisiológica al tratamiento médico en la miastenia grave.

7.

Escápula alada tras cirugía cervical por lipoma gigante

García de la Llave S, Serrano García I, Miralles Martín E, Egea González A, Sáez Moreno JA

Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Granada.

Introducción. La escápula alada se debe sobre todo a lesión de los nervios espinal o torácico largo, principalmente por un mecanismo traumático o yatrogénico, que afecta a la mecánica del hombro y de la escápula. **Caso clínico.** Mujer de 52 años, remitida por impotencia funcional en la cintura escapular y posible lesión del nervio torácico largo tras cirugía de extirpación de un lipoma en la región laterocervical derecha. En la exploración clínica se observó hombro derecho caído con aparente atrofia del deltoides, atrofia en la fosa supraespinosa y escápula alada, desplazada hacia abajo e inferiormente hacia fuera. El estudio electromiográfico mostró una axonotmesis parcial grave de la rama motora del nervio espinal derecho para la porción superior del músculo trapecio, sin signos de reinnervación funcional, y examen normal en los músculos serrato anterior, romboides mayor, redondo mayor, infraespinoso y deltoides homolaterales. La causa más frecuente de lesión del nervio espinal es la yatrogénica, sobre todo por la cirugía de biopsia de ganglios linfáticos o vaciamiento ganglionar cervical en tumores malignos de cabeza y cuello, en el triángulo cervical posterior. **Conclusiones.** La electromiografía permite detectar, confirmar y precisar la extensión muscular de una lesión ner-

viosa y el grado de afectación, a pesar de una orientación diagnóstica errónea. Es fundamental el espíritu crítico clínico del neurofisiólogo mediante la exploración física, a veces olvidada, para orientar la electromiografía. La implementación de la monitorización intraoperatoria del nervio accesorio, mediante la señal electromiográfica del esternocleidomastoideo y sobre todo del trapecio en el abordaje quirúrgico cervical, sería una opción válida para evitar dicha yatrogenia.

8.

Miopatía necrotizante inmunomediada por estatinas: a propósito de un caso

Serrano García I, Ortega León T, Sáez Moreno JA, García de la Llave S, Khoury Martín E, Ruiz Navarrete P, Miralles Martín E

Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Granada.

Caso clínico. Varón de 71 años, en tratamiento con atorvastatina durante año y medio y antecedentes personales de ictus en 2016 e hipertensión arterial controlada, que presenta, tras una CPRE, una debilidad brusca y marcada de las extremidades con un aumento importante de la creatinfosfocinasa. Además, existía una pérdida ponderal de peso de 12 kg en 4-5 meses. Se deriva urgente a nuestra consulta para realización de EMG/ENG, donde destaca la presencia de una miopatía de características inflamatorias, con denervación difusa generalizada y descargas de alta frecuencia de predominio en la musculatura proximal, junto con una polineuropatía de predominio axonal y sensitivo que se informó como un cuadro sugerente de toxicidad aguda por estatinas. La analítica confirmó la presencia de anticuerpos anti-HMGCoA reductasa y la biopsia muscular confirmó una miopatía inflamatoria necrotizante. **Conclusiones.** Ante hallazgos de miopatía inflamatoria con descargas de alta frecuencia en un paciente con debilidad aguda, en tratamiento con estatinas y con una polineuropatía axonal asociada, la primera opción a considerar es la miopatía necrotizante inmunomediada.

9.

Miopatía inflamatoria como inicio de un linfoma de Hodgkin

Serrano García I, Ortega León T, Miralles Martín E, García de la Llave S, Khoury Martín E, Ruiz Navarrete P, Sáez Moreno JA

Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Granada.

Caso clínico. Mujer de 38 años, remitida por dolor muscular y debilidad de predominio proximal de un año de evolución, con hipertransaminasemia y creatinfosfocinasa elevada (7.200 UI/L). En la exploración clínica se objetivó debilidad marcada en cintura escapular y pelviana, simétrica, y la presencia de adenopatías rodaderas, inferiores a 0,5 cm en la base del cuello, una izquierda y otra derecha, no fijas. Se realizó una EMG/ENG, con estudios de conducción normales y estimulación repetitiva normal. La miografía mostró denervación abundante y reclutamiento miopático muy marcado en la musculatura proximal, que se informó como miopatía grave de características inflamatorias. Ante la presencia de adenopatías cervicales se realizó una tomografía computarizada, que sugirió linfoma como primera posibilidad, que se confirmó con la PAAF y dio el resultado de linfoma de Hodgkin tipo esclerosis nodular. **Conclusiones.** Existen contados casos en la bibliografía que asocian miopatía inflamatoria con linfoma de Hodgkin, dado que las complicaciones más frecuentes de este linfoma son fundamentalmente de tipo central.

10.

Posible síndrome de hiperexcitabilidad del nervio periférico paraneoplásico

Cazorla Cabrera C

Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario de Toledo.

Introducción. Los síndromes de hiperexcitabilidad del nervio se caracterizan por actividad continua y espontánea de los músculos originada en el nervio periférico. En concreto, la neu-

romiotonía adquirida presenta rigidez muscular, calambres, fasciculaciones, mioquimias o parestesias. Se produce por reducción de los canales de potasio dependientes de voltaje y se asocia con trastornos autoinmunes y neoplasias. **Caso clínico.** Varón de 64 años, fumador. Refería desde hacía meses un cuadro progresivo de calambres y fasciculaciones en las extremidades, dificultad para el inicio de la marcha, parestesias en manos, pies y cara, y dificultad para pronunciar las palabras. En radiografía de tórax se observaba aumento hiliar derecho. En la exploración neurológica destacaba disartria, tono muscular ligeramente aumentado, hiperreflexia generalizada, excepto en aquileos, fasciculaciones en extremidades y marcha espástica. Ante la sospecha de una enfermedad de la motoneurona se solicitó estudio electromiográfico, donde se observaron fasciculaciones y descargas a 130-300 Hz en los músculos explorados, sugerentes de descargas neuromiotónicas, sin signos de denervación ni de reinervación. Resonancia magnética cerebral con leve leucoencefalopatía inespecífica. Tomografía computarizada toracoabdominopélvica: masa hiliar derecha en probable relación con un carcinoma broncogénico. **Conclusiones.** No se objetivaron datos electromiográficos sugerentes de enfermedad de la motoneurona, pero la clínica del paciente y los hallazgos de las pruebas diagnósticas podrían relacionarse con un síndrome de hiperexcitabilidad del nervio periférico, compatible con una neuromiotonía adquirida, asociado a un carcinoma de pulmón tipo *oat-cell*.

11.

Valores de referencia de potenciales de unidad motora tras análisis con MULTI-MUP en miembros inferiores. Resultados preliminares

Pizarro Sánchez M

Servicio de Neurofisiología Clínica. UGC Paciente Neurológico. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Objetivo. Conocer los valores normales de potenciales de unidad motora

en nuestro servicio. **Sujetos y métodos.** Sujetos normales y pacientes sanos con edades de 15-70 años. No se ha homogeneizado el mismo número de hombres y mujeres. Métodos para la grabación MULTI-MUP: equipo Medtronic Keypoint Classic, filtros 5 Hz-10 KHz, sensibilidad 0,5 mV/div, barrido 10 ms/div, electrodos de aguja concéntricos 26G, siguiendo las recomendaciones de Bischoff et al (1994). Análisis estadístico: cálculo de medias y desviaciones estándares de amplitud, duración, LogAmp, área, máximos/mínimos individuales para amplitud y duración (*outliers*). **Resultados.** *Vastus lateralis* (n = 48): Amp 676,72 ± 144,80; LogAmp 2,83 ± 0,09114; Dur 12,05 ± 1,4; Área 1.088,53 ± 288,55; MáxAmp 1.940; MinAmp 176; MáxDur 19,2; MinDur 5. *Tibialis anterior* (n = 51): Amp 580,78 ± 97,15; LogAmp 2,76 ± 0,071; Dur 10 ± 1,12; Área 808,4 ± 226,1; MáxAmp 1.560; MinAmp 197; MáxDur 17,6; MinDur 4,6. *Peroneus longus* (n = 45): Amp 610,22 ± 106,31; LogAmp 2,785 ± 0,07471; Dur 8,54 ± 0,95; Área 746,9 ± 161,26; MáxAmp 1.753; MinAmp 174; MáxDur 15; MinDur 4,8. *Gastrocnemius medialis* (n = 55): Amp 632,5 ± 112,1; LogAmp 2,8 ± 0,08; Dur 8,5 ± 0,83; Área 818,5 ± 161,2; MáxAmp 1.932; MinAmp 147; MáxDur 15,2; MinDur 4,8. *Extensor hallucis longus* (n = 29): Amp 613,3 ± 122; LogAmp 2,787 ± 0,08342; Dur 9,59 ± 1,44; Área 795,25 ± 244,98; MáxAmp 1.853; MinAmp 172; MáxDur 16,8; MinDur 5. *Tibialis posterior* (n = 15): Amp 658,15 ± 141,96; LogAmp 2,82 ± 0,10295; Dur 7,95 ± 1,01; Área 832,15 ± 229,4; MáxAmp 1.848; MinAmp 160; MáxDur 14,4; MinDur 4,4. *Tensor fascia lata* (n = 15): Amp 528,3 ± 80,68; LogAmp 2,72 ± 0,07; Dur 9,73 ± 0,81; Área 757,2 ± 134,2; MáxAmp 1.456; MinAmp 185; MáxDur 15,8; MinDur 5,6. *Iliopsoas* (n = 30): Amp 503,58 ± 118,36; LogAmp 2,7 ± 0,09518; Dur 10,07 ± 1,38; Área 684,27 ± 174,02; MáxAmp 1.781; MinAmp 117; MáxDur 18; MinDur 4,8. *Adductor longus* (n = 31): Amp 463 ± 75,18; LogAmp 2,66 ± 0,07; Dur 10,25 ± 1,55; Área 645,2 ± 170,7; MáxAmp 1.400; MinAmp 146; MáxDur 18,6; MinDur 4,6.

12.

Valores de referencia de potenciales de unidad motora tras análisis con MULTI-MUP en miembros superiores. Resultados preliminares

Pizarro Sánchez M

Servicio de Neurofisiología Clínica.
UGC Paciente Neurológico. Hospital
Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Objetivo. Conocer los valores normales de potenciales de unidad motora en nuestro servicio. **Sujetos y métodos.** Sujetos normales y pacientes sanos con edades de 15-70 años. No se ha homogeneizado el mismo número de hombres y mujeres. Métodos para la grabación MULTI-MUP: equipo Medtronic Keypoint Classic, filtros 5 Hz-10 KHz, sensibilidad 0,5 mV/div, barrido 10 ms/div, electrodos de aguja concéntricos 26G, siguiendo las recomendaciones de Bischoff et al (1994). Análisis estadístico: cálculo de medias y desviaciones estándares de amplitud, duración, LogAmp, área, máximos/mínimos individuales para amplitud y duración (*outliers*). **Resultados.** *Deltoides* ($n = 80$): Amp 486,88 $\pm$ 70,5829186; LogAmp 2,69 $\pm$ 0,058492; Dur 9,46 $\pm$ 1,0314; Área 608,83 $\pm$ 126,17; MáxAmp 1.507; MinAmp 142; MáxDur 17,4; MinDur 4,2. *Bíceps braquial* ($n = 80$): Amp 478,05 $\pm$ 67,788; LogAmp 2,68 $\pm$ 0,062624; Dur 9,15 $\pm$ 1,0175; Área 613,94 $\pm$ 124,60; MáxAmp 1.466; MinAmp 151; MáxDur 16,4; MinDur 4,2. *Braquioradialis* ($n = 73$): Amp 484,37 $\pm$ 78,12; LogAmp 2,68 $\pm$ 0,072166; Dur 8,5 $\pm$ 0,9607436; Área 552,0278 $\pm$ 124,26652; MáxAmp 1.852; MinAmp 121; MáxDur 16,2; MinDur 4,2. *Flexor carpi radialis* ($n = 73$): Amp 517,81 $\pm$ 81,24; LogAmp 2,71 $\pm$ 0,067215; Dur 8,81 $\pm$ 0,9; Área 652,15 $\pm$ 136,54; MáxAmp 1.724; MinAmp 134; MáxDur 15; MinDur 4,4. *Triceps* ($n = 73$): Amp 766,1 $\pm$ 123,26; LogAmp 2,88428 $\pm$ 0,070561; Dur 9,36 $\pm$ 1,21; Área 1.011,09 $\pm$ 257,41; MáxAmp 2.006; MinAmp 162; MáxDur 17,6; MinDur 4,6. *Abductor pollicis brevis* ($n = 36$): Amp 594,48 $\pm$ 121,03; LogAmp 2,77 $\pm$ 0,08; Dur 8,35 $\pm$ 1,01; Área 798,95 $\pm$ 130,80; MáxAmp 1.980; MinAmp 159; MáxDur 14,6; MinDur 4.

Primer interóseo dorsal ($n = 59$): Amp 615,81 $\pm$ 127,514; LogAmp 2,7908 $\pm$ 0,09; Dur 7,76 $\pm$ 0,84; Área 670,81 $\pm$ 164,58; MáxAmp 2.000; MinAmp 160; MáxDur 16,63; MinDur 4. *Adductor digiti minimus* ($n = 14$): Amp 544,18 $\pm$ 114,5; LogAmp 2,74 $\pm$ 0,091; Dur 7,82 $\pm$ 0,98; Área 580,62 $\pm$ 266,85; MáxAmp 2.027; MinAmp 161; MáxDur 15; MinDur 4,2.

13.

¿Neuropatía desmielinizante con P100 en 119 ms de latencia?

García de la Llave S, Ruiz García J, Miralles Martín E, Egea González A, Sáez Moreno JA

Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Granada.

Introducción. La presencia de una P100 de latencia alargada en los potenciales evocados visuales corticales no siempre es indicativo de patología desmielinizante. **Caso clínico.** Varón de 36 años, con antecedentes familiares de migraña y pérdida de visión nocturna en tres hermanos, y personales de migraña con aura visual, parálisis facial izquierda resuelta y miopía. Fue remitido por Neurología para cribado de retinopatía/neuropatía óptica. Los potenciales evocados visuales corticales mostraron en ambos ojos una P100 retrasada, y el ERG-patrón N35, P50 y N95 de latencia disminuida. El ERG multifocal descartó una distrofia de retina. Fue el ERG-Ganzfeld que dio el diagnóstico con la fase escotópica, que mostraba un ERG invertido en la respuesta máxima combinada, orientando hacia pocas patologías oculares, y ausencia de respuesta de bastones que confirmaba el diagnóstico de ceguera nocturna estacionaria congénita completa. Ésta cursa con alteración de la adaptación a la oscuridad, pérdida de agudeza visual, miopía, nistagmo y estrabismo. **Conclusiones.** La ceguera nocturna estacionaria congénita completa es una de las pocas entidades que se diagnostican exclusivamente mediante la exploración neurofisiológica, sin necesidad de estudio genético ni oftalmológico. Los laboratorios de neurofisiología clínica deben realizar siempre de forma seguida y sistemática un ERG-patrón tras

la realización de los potenciales evocados visuales. El ERG-Ganzfeld es una herramienta indispensable que permite el diagnóstico neurofisiológico de la ceguera nocturna estacionaria congénita completa, ayudando además en la orientación de la investigación genética.

14.

Descripción y análisis de hallazgos en el electrorretinograma realizado en sujetos derivados por antecedentes familiares de distrofias hereditarias retinianas

Ramos Jiménez MJ, Carranza Amores L, Jurado López A, Menéndez de León C

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. Las distrofias retinianas hereditarias son enfermedades raras. La más prevalente es la retinosis pigmentaria. No existe una correlación genotipo-fenotipo establecida ni tratamiento eficaz, siendo de vital importancia su diagnóstico y detección precoz para evitar una descendencia afectada. **Objetivo.** Establecer una correlación entre los hallazgos en el electrorretinograma (ERG), el fondo de ojos y la clínica para poder diferenciar entre pacientes y sujetos libres de enfermedad. Analizamos datos en portadores confirmados de alteración genética para distrofias retinianas hereditarias. **Pacientes y métodos.** Análisis descriptivo retrospectivo de los hallazgos de ERG realizado en la Unidad de Electrofisiología de la Visión del Hospital Universitario Virgen Macarena y correlación entre datos clínicos y fondo de ojos en 38 pacientes consecutivos con antecedentes familiares de distrofias retinianas hereditarias derivados para su cribado. **Resultados.** Estudiamos 38 pacientes con antecedentes familiares de distrofias retinianas hereditarias, principalmente retinosis pigmentaria, 14 hombres y 24 mujeres, con una edad media de 32 años. El 36,8% presentó ERG y fondo de ojos patológicos; el 28,9%, fondo de ojos y ERG normales; el 15,8%, fondo de ojos patológico y ERG normal, y el 18,4%, fondo de ojos normal y ERG patológico, con ausencia de clínica en

el 100% de este último grupo. Las alteraciones objetivadas en dicho grupo fueron leves, pudiendo tratarse de sujetos potencialmente portadores, lo cual se ha confirmado en tres de ellos mediante estudio genético. **Conclusiones.** Con el ERG en familiares de pacientes con distrofias retinianas hereditarias hemos confirmado el diagnóstico en el 36,8% de los pacientes y descartado alteraciones en otro 28,9%. El 18,4% del total de la muestra presentaba fondo de ojos normal, ausencia de clínica y alteraciones en el ERG, lo cual hacía sospechar que fueran portadores, que se demostró genéticamente en tres de los siete sujetos y estando a la espera de resultados de los cuatro restantes. El ERG tiene un papel muy importante para esclarecer el diagnóstico de una enfermedad hereditaria y permitiría evitar una futura descendencia afectada mediante consejo genético.

15.

Potenciales evocados patrón con presentación onset. ¿Variabilidad de respuestas interindividuo o en relación con la edad?

Ramos Jiménez MJ, Aguilar Andújar M, Jurado López A, Carranza Amores L, Gutiérrez Muñoz C, Menéndez de León C

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. Los potenciales evocados visuales patrón con presentación onset (PEV_{po}) se utilizan en casos en los que se sospecha simulación, en la valoración de pacientes con nistagmo y ante la sospecha de albinismo ocular. Los parámetros para la obtención de dichos potenciales viene definida por la Sociedad Internacional de Electrofisiología de la Visión (ISCEV). A diferencia de los potenciales evocados visuales con patrón alternante (PEV_{pr}), ésta técnica es menos sensible a factores que confunden, como la baja capacidad de fijación, movimientos oculares o desenfoque deliberado. Sin embargo, a pesar de una buena colaboración, muestran una mayor variabilidad interindividuo y cambios según la edad. **Objetivo.** Valoración de la variabilidad

de los PEV_{po} a distintas frecuencias espaciales (1° 25', 1°, 30' y 15') y a diferentes edades. **Pacientes y métodos.** Obtenemos PEV_{po} en pacientes con PEV_{pr} a 1° y 15' de parámetros normales y describimos latencias y amplitudes de los PEV_{po} (ondas C1, C2 y C3). **Conclusión.** Los PEV_{po} son una buena herramienta en casos de dificultad para la obtención de los PEV_{pr}, si bien su variabilidad (mayor a la descrita en las guías ISCEV) hace más difícil la interpretación de los resultados. Es necesario conocer, en función de la edad, qué características del estímulo serían las más adecuadas para una mejor interpretación de los resultados.

16.

Encefalitis autoinmune y revisión de casos

Cazorla Cabrera C, Teijeira Azcona A

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Complejo Hospitalario de Toledo.

Introducción. Las encefalitis autoinmunes son trastornos mediados por autoanticuerpos, identificables en sangre y líquido cefalorraquídeo, que actúan contra proteínas de superficie de las células neuronales. La resonancia magnética muestra anomalías principalmente en lóbulos frontal y temporal. Se presentan con síntomas muy variables, como cefaleas, psicosis, alucinaciones, dificultad para el lenguaje, crisis epilépticas, estado epiléptico refractario o disminución del nivel de consciencia, y responden de manera favorable a la inmunoterapia. Los hallazgos EEG son inespecíficos habitualmente, pero algunos autores han identificado un patrón asociado a casos de encefalitis anti-NMDA denominado '*extreme delta brush*'. **Casos clínicos.** Presentamos cuatro casos con sospecha de encefalitis autoinmune, en los que realizamos monitorización EEG para descartar crisis epilépticas y ver evolución: dos pacientes con movimientos en extremidades y orofaciales, cambios conductuales, rigidez generalizada y disminución del nivel de consciencia. En EEG destacaba un trazado de fondo con predominio de ritmos theta-delta difusos; no se observó actividad epileptiforme. Un pa-

ciente con lenguaje incoherente, alucinaciones, movimientos en el miembro superior izquierdo; en el EEG destacaba un trazado de fondo con predominio de ritmos beta-theta difusos y actividad continua de puntas, polipuntas y ondas agudas en la región temporal posterior derecha. Un paciente con estado epiléptico refractario: en el EEG se objetivaba una actividad continua de tipo punta-onda generalizada a 1,5 Hz sin clínica asociada. **Conclusiones.** Actualmente, las encefalitis autoinmunes son trastornos potencialmente reversibles con inmunoterapia. La monitorización EEG es necesaria para el apoyo diagnóstico y terapéutico, el seguimiento evolutivo y como factor pronóstico. Además, sería recomendable realizar más estudios para intentar identificar patrones EEG específicos o característicos.

17.

Estado epiléptico no convulsivo: a propósito de dos casos

Lardelli MJ, Villalobos P, Lardelli A

Servicio de Neurofisiología.
Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. El estado epiléptico no convulsivo comprende un amplio espectro de síndromes electroclínicos raros, que se caracterizan por la repetición de crisis parciales no convulsivas de sintomatología elemental y aparecen con una integridad total o casi total de la consciencia, asociados a cambios electroencefalográficos epileptiformes. Por tanto, la herramienta básica diagnóstica es el EEG. Debido a su baja prevalencia y expresividad clínica, puede pasar fácilmente inadvertido y confundirse con otras patologías, especialmente psiquiátricas. **Casos clínicos.** Se presentan dos casos similares de pacientes ingresados en cuidados intensivos, que plantearon problemas de diagnóstico, habiendo sido la mejor forma de resolver estos problemas la realización de un EEG de urgencia. **Conclusiones.** El estado epiléptico no convulsivo puede ser la manifestación de un daño cerebral o sistémico agudo que requiera tratamiento urgente, siendo esto especialmente relevante en pa-

cientes en coma, ya que la causa va a ser el factor pronóstico más importante. Los distintos subtipos de estado epiléptico no convulsivo producen diferente grado de daño neuronal porque, aunque requiere un estudio individualizado del paciente, en líneas generales el tratamiento depende del subtipo.

18.

Trastornos rítmicos durante el sueño: video-EEG de una niña con head y body-rolling

Ortega León MT, Serrano García I, Iznaola Muñoz C, Galdón Castillo A, Ruiz García J

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Parque Tecnológico de Granada.

Caso clínico. Niña de 6 años, sin antecedentes personales de interés, que es derivada a nuestra consulta de sueño infantil por presentar desde el año de vida movimientos rítmicos cefálicos de flexoextensión y lateralización en la transición sueño-vigilia (tanto en sueño diurno como nocturno), de escasa duración, pero repetidos en el mismo día. Además, episodios en vigilia de balanceo corporal, menos frecuentes y ante situaciones de frustración. Se realizó EEG basal y en privación, sin alteraciones, y un video-EEG de 12 horas que permitió el diagnóstico de *head y body-rolling*. **Conclusiones.** Estas parasomnias con componente motor a veces pueden confundirse con otros trastornos del movimiento de diferente etiología, siendo necesaria la realización de un polisomnograma con video o un video-EEG para llegar al diagnóstico definitivo.

19.

Análisis de la adhesión al tratamiento con CPAP en pacientes con síndrome de apnea-hipopnea del sueño

Ortega León MT, Serrano García I, Iznaola Muñoz C, Ruiz García J, García de la Llave S

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Parque Tecnológico de Granada.

Introducción. Los beneficios del CPAP dependen de su uso, ya que diversos

estudios ponen de manifiesto bajas adhesiones al mismo (< 5 h/noche). **Objetivo.** Establecer el cumplimiento del tratamiento con CPAP en nuestros pacientes diagnosticados de síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS). **Pacientes y métodos.** Análisis retrospectivo de pacientes de SAHS con uso de CPAP, seguidos en nuestra consulta entre 1998 y 2017. **Resultados.** De 670 pacientes con SAHS en tratamiento con CPAP, 491 eran hombres (73%) y 179 eran mujeres (27%), con una edad media de 64 años. La media de uso fue de 4,99 h/noche, sin diferencias significativas según sexo, con un uso de al menos 5 h/noche en un 50% de los pacientes. **Conclusiones.** La adhesión al tratamiento con CPAP ha mostrado estar en el límite de cumplimiento eficaz en comparación con los datos mostrados en la experiencia de otras unidades de sueño.

20.

Temblo hipnagógico del pie en edad infantil: presentación de un caso

Carranza Amores I, Aguilar Andújar M, Ramos Jiménez MJ, Menéndez de León C

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. El temblor hipnagógico del pie se define como un movimiento rítmico de los pies o de sus dedos que aparece en la transición vigilia-sueño o sueño ligero (N1, N2). Su frecuencia puede ser mayor en pacientes con otra patología del sueño, como síndrome de piernas inquietas o trastornos respiratorios durante el sueño, y también puede aparecer en personas con un sueño normal. Los datos de prevalencia en la población general, así como su expresión en la edad infantil, son inciertos. Series aisladas en las que se ha estudiado dicha entidad describen su presencia como hallazgo casual en el 7,5% de los pacientes sometidos a un polisomnograma nocturno por otro motivo. Se ha descrito en pacientes de 14-72 años. La importancia de esta entidad radica en el hecho de que puede mantenerse en el tiempo y provocar una fragmentación del sueño significativa, e incluso in-

somnio de conciliación. El registro electromiográfico en tibial anterior durante el polisomnograma muestra un patrón de movimientos repetidos en períodos de corta duración. La frecuencia oscila entre 0,3 y 4 Hz y existen descritos patrones específicos correspondientes a esta entidad. **Caso clínico.** Niño de 6 años, con diagnóstico de trastorno por déficit de atención/hiperactividad, en tratamiento con metilfenidato y mala evolución, derivado a nuestra Unidad de Sueño por somnolencia diurna excesiva e inquietud nocturna. El polisomnograma mostró un índice de movimientos periódicos de miembros durante el sueño de 20,05 y episodios de movimientos repetitivos en el pie, manifestados como una activación repetida del registro electromiográfico de 30-700 ms de duración, frecuencia de 2-4 Hz, y que aparece en trenes de 10-12 s. Estos episodios aparecen en la transición vigilia-sueño y en sueño superficial. **Conclusión.** El temblor hipnagógico del pie es una entidad hasta ahora no descrita en edad infantil. Su prevalencia e implicación clínica siguen siendo inciertas, de ahí la importancia de reconocerlo y establecer sus características en este grupo de pacientes.

21.

Trastorno de comportamiento en sueño REM idiopático. Características y evolución clínica: estudio en 58 pacientes

Aguilar Andújar M, Ramos Jiménez MJ, Gutiérrez Muñoz C, Carranza Amores L, Menéndez de León C

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. El trastorno de comportamiento en sueño REM (TCSR) es una parasomnia caracterizada por la presencia de episodios consistentes en una representación exagerada de los sueños con existencia de fase REM sin atonía. El TCSR idiopático es importante por su asociación a trastornos neurodegenerativos, como enfermedad de Parkinson, demencia por cuerpos de Lewy y atrofia multisistémica. **Objetivo.** Describir las características clínicas y evolución a largo plazo de una serie de pacientes con TCSR idiopático. **Pacientes y métodos.** Se ha realizado un análisis descriptivo de las características de 58 pacientes con TCSR idiopático estudiados de manera consecutiva en nuestra unidad de sueño y un estudio de supervivencia (Kaplan-Meier) para estimar el riesgo de conversión a una enfermedad neurodegenerativa. **Resultados.** 58 pacientes, 48 hombres y 10 mujeres, con una edad media de comienzo de los síntomas de 61,5 años, edad media de diagnóstico de TCSR de 67,7 años y tiempo medio de seguimiento de 8,5 años. Un 70% de los pacientes no eran conscientes de los episodios y un 81,4% recordaban sueños desagradables y agresivos. La tasa de desarrollo de un trastorno neurodegenerativo fue del 48,8% (20% a los 5 años, 68% a los 10 años y 94,6% a los 15 años). Quince pacientes desarrollaron enfermedad de Parkinson; 11, demencia por cuerpos de Lewy; dos, atrofia multisistémica, y ocho, deterioro cognitivo leve. La edad media de diagnóstico de enfermedad neurodegenerativa fue de 66 años; el tiempo medio hasta el diagnóstico del TCSR idiopático desde el comienzo de los síntomas fue de 7 años, y el tiempo medio desde el diagnóstico de TCSR y diagnóstico de en-

fermedad neurodegenerativa, de 2,07 años. **Conclusiones.** Un porcentaje relevante de pacientes con TCSR idiopático desarrolla una enfermedad neurodegenerativa. Nuestro resultado es similar al encontrado en otros grupos de estudio. Es importante seguir presentando datos que ayuden a filiar a estos pacientes y prever su evolución a largo plazo, teniendo en cuenta que puede ser crucial a la hora de valorar la instauración de medidas de neuroprotección actualmente en desarrollo.

22.

Características de la consulta de sueño de adultos del Servicio de Neurofisiología Clínica de Granada. Revisión anual de casos

Serrano García I^a, Ortega León T^b, Ruiz García J^b, García de la Llave S^b, Khoury Martín E^b, Ruiz Navarrete P^b, Iznola Muñoz MC^b

^aUnidad de Sueño. ^bServicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Granada.

Introducción. Desde la creación de la consulta de sueño en 1998 se han atendido un total de 23.500 pacientes. Se realiza la revisión anual de las características de los pacientes atendidos en nuestra consulta en el año 2016. **Pacientes y métodos.** Acudieron 1.248 pacientes, 62 niños y 1.186 adultos, de los cuales 973 fueron revisiones y 213 primeras consultas. Se analiza edad, sexo, procedencia, especialidad peticionaria, pruebas complementarias y diagnóstico de sospecha de los pacientes correspondientes a las primeras visitas. La agenda de la consulta de sueño de adultos está disponible tres días en semana y en ella

se atienden cada día cuatro primeras consultas y diez revisiones. **Resultados.** Las características de los pacientes de primera consulta son: edad, 16-88 años; sexo, 116 varones (54,46%) y 97 mujeres (45,54%). Se atienden pacientes procedentes fundamentalmente de Granada y su distrito (88,7%), pero también de otras provincias andaluzas. Las especialidades peticionarias son: 36,7%, atención primaria; 19,25%, neumología; 18,3%, neurología; 6,1%, ORL, y 17%, otras. Tras la primera consulta, los diagnósticos de sospecha resultaron los siguientes: síndrome de apnea-hipopnea del sueño, 60%; insomnio, 19,25%; síndrome de piernas inquietas-movimientos periódicos de las piernas, 7%; parasomnias, 4%; narcolepsia, 3,75%; epilepsia, 0,47%; roncopatía benigna, 0,46%, y otros, 5%. Al 74% de los pacientes se le solicitó algún tipo de prueba complementaria: polisomnografía nocturna (69%), polisomnografía nocturna-test de latencias múltiples (5,1%), agenda de sueño, EEG basal, EEG tras privación o video-EEG. **Conclusiones.** La consulta específica de alteraciones de sueño en adultos permite mejor atención, control y seguimiento de la población afectada, optimizando al máximo los recursos disponibles.