

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

Cartagena, Murcia, 3 de mayo de 2019

1.

Utilidad del reflejo trigeminofacial en el estudio del blefaroespasma

S. Cors Serra, I. Bravo Portolés, R. Salas Pascual

Consorci Hospitalari Provincial de Castelló.

Introducción. Diferenciar clínicamente un blefaroespasma atípico o presumiblemente psicógeno de un blefaroespasma esencial benigno o primario (BEB) es complejo. El BEB es una distonía focal con espasmos palpebrales, cierre ocular involuntario y aumento del parpadeo espontáneo, que no se justifica por otra causa. El BEB típico puede asociar comorbilidad psiquiátrica, lo que genera posibles confusiones con un blefaroespasma atípico. En el BEB, el ciclo de recuperación del reflejo trigeminofacial, que estudia la excitabilidad de dicho reflejo, es anormal (sugiere hiperexcitabilidad de las interneuronas troncoencefálicas). Aunque la hiperexcitabilidad del reflejo trigeminofacial no es específica de distonía, resulta de utilidad para distinguir blefaroespasma atípico de BEB. **Caso clínico.** Mujer de 62 años con trastorno depresivo en tratamiento, remitida a nuestra consulta de electromiografía (EMG) para estudio de blefaroespasma. Desde hacía dos años presentaba espasmos palpebrales bilaterales, aumento del parpadeo, episodios de sensación desagradable de opresión toracoabdominal, episodios de contracción involuntaria de la musculatura del cuello y también disfonía intermitente. Previamente había sido estudiada por sospecha de miastenia grave. El estudio de EMG de fibra simple y la valoración otorrinolaringológica

fueron normales. Se realizaron los siguientes estudios neurofisiológicos: ciclo de recuperación del reflejo trigeminofacial, registro de EMG de superficie del orbicular de los ojos bilateral y EMG del orbicular de los ojos. También se solicitó una resonancia magnética cerebral y una analítica completa, con autoinmunidad y serología amplia. Todos los estudios neurofisiológicos realizados fueron normales; no se registraron datos sugerentes de BEB. La analítica mostró valores normales y la resonancia magnética tampoco mostró hallazgos que justificaran la clínica de la paciente. El cuadro clínico se atribuyó finalmente a un blefaroespasma atípico. **Conclusión.** Cuando los signos y síntomas de un blefaroespasma no están claros, la neurofisiología clínica —en concreto, el estudio del ciclo de recuperación del reflejo trigeminofacial— resulta de gran utilidad para realizar el diagnóstico diferencial.

2.

Electrorretinograma en la ceguera nocturna por déficit de vitamina A: a propósito de un caso

E. González García, A.V. Arciniegas Villanueva, M.J. Ortiz Muñoz, E. Sanz Marco, D. Salom Alonso

Hospital de Manises.

Introducción. La deficiencia de vitamina A puede ser tanto por causa congénita como adquirida. En enfermedades que cursan con mala absorción intestinal se tiene muy presente la posibilidad de estas carencias, pero en otras causas de déficit adquirido no se hace presente hasta que la clínica es

claramente manifiesta. La ceguera nocturna o nictalopia puede ser en esos casos el primer síntoma destacable e inducir a la sospecha inicial de distrofias de retina; la adecuada exploración oftalmológica y el empleo del electroretinograma (ERG) son esenciales para el correcto diagnóstico. **Caso clínico.** Varón de 51 años, que acude a consulta de oftalmología por déficit visual progresivo. Presenta cataratas corticonucleares en AO con discretas drusas fuera del área macular y leve adelgazamiento del neuroepitelio en la tomografía de coherencia óptica macular. Se intervienen las cataratas, pero persiste una baja agudeza visual. Además, refiere nictalopia y xeroftalmia. Se realiza ERG-Ganzfeld, que muestra grave pérdida de amplitud de las respuestas de predominio en escotópicas (bastones prácticamente abolidos). Dados los hallazgos, se realiza un cribado de neoplasias por sospecha de carcinoma y una determinación de vitamina A. No se evidencian tumores en pruebas complementarias, pero sí un nivel de vitamina A inferior a 0,02 mg/L. Se inicia tratamiento con Auxina® en pauta de deficiencia grave. En tres semanas, el paciente muestra una franca mejoría, con visión de unidad y mejoría de la epífora. El control de ERG-Ganzfeld al mes muestra respuestas eléctricas de la retina en los límites de la normalidad. **Conclusión.** Ante los casos de ceguera nocturna es preciso tener en cuenta la determinación de la vitamina A cuando existe malabsorción o sospecha de déficit nutricional. Sin otras alteraciones oftalmológicas que lo justifiquen, las pruebas de función retiniana como el ERG-Ganzfeld dan la información necesaria para orientar y confirmar el diagnóstico del paciente y para su se-

guimiento evolutivo, dado que son alteraciones totalmente reversibles.

3.

Polineuropatía axonal aguda grave inducida por levofloxacin: una infrecuente presentación

A.V. Arciniegas Villanueva, E. González García, M.J. Ortiz Muñoz, J. Palau Bagues, B. Orobitg Doménech, M.M. Kawiowski

Hospital de Manises.

Introducción. La neuropatía periférica asociada al tratamiento con fluoroquinolonas es poco frecuente, pero se ha descrito. En su gran mayoría, los casos se asocian al uso de ciprofloxacino en uno de cada 17.000 pacientes y prácticamente no hay casos descritos con levofloxacin. **Caso clínico.** Varón de 66 años, sin antecedentes de interés, que ingresa en nuestro hospital por hipoestesia en banda abdominal y miembros superiores. Previamente estuvo ingresado por una sepsis de origen respiratorio, en tratamiento con levofloxacin al alta, que suspende por un cuadro de emesis e inicio concomitante de la sintomatología sensitiva. Ante la sospecha inicial de neuropatía periférica aguda, se realiza punción lumbar, donde no se observa disociación albuminocitológica. Se descartan causas paraneoplásicas, infecciosas y otras causas tóxicas. Se realiza EMG inicial, que objetiva datos de una afectación predominantemente sensitiva, axonal, grave y de presentación subaguda, además de anemia normocítica normocrómica y déficit de vitamina D. Se inicia Flebogamma®, con escasa mejoría. Al alta se pauta tratamiento con Hidroxil®, prednisona e hidroferol. Tras tres se-

manas de tratamiento, en el control EMG se objetiva afectación sensitivo-motora predominantemente sensitiva, significativamente axonal, en menor medida desmielinizante. El paciente recupera las conducciones sensitivas parcialmente, siendo la afectación de grado moderado en el momento actual y estabilizado. **Conclusiones.** Descartadas las causas más frecuentes por las pruebas complementarias realizadas, se llegó a la conclusión de que el cuadro clínico se debía a un efecto infrecuente del levofloxacino. El cuadro puede estar agravado por coexistir con anemia o con el déficit de vitamina D, mostrando inicialmente una presentación exclusivamente axonal y con desmielinización secundaria que mejora tras la suspensión de la medicación.

4.

Mononeuropatía como causa de hombro doloroso

C. Ipiéns Escuer, A. Salas Redondo, H. Azzi, C. Martínez Ramírez

Hospital de la Ribera, Alzira, Valencia.

Introducción. El hombro doloroso es uno de los principales motivos de consulta por dolor articular. La mayoría se deben a bursitis o tendinopatía del manguito de los rotadores, inestabilidad articular, osteoartritis o fracturas óseas. Sin embargo, podemos encontrar otras etiologías menos comunes como tumores, infección y neuropatías, tanto de origen radicular como periférico. **Casos clínicos.** Se presentan tres casos cuyo motivo de consulta fue en todos ellos hombro doloroso. En el caso 1, el paciente presentaba atrofia aislada de supra e infraespinoso. La electroneurografía mostró una disminución del 66% de la amplitud del potencial del nervio supraescapular sobre músculo infraespinoso respecto al contralateral, y la electromiografía, un patrón neurógeno subagudo-crónico en la musculatura dependiente de nervio supraescapular, con denervación activa en el infraespinoso. La resonancia magnética reveló un ganglión en la escotadura espino-glenoidea que comprimía dicho nervio en su trayecto. En los casos 2 y 3

se sospechaba un síndrome cuadrilateral con atrofia del redondo menor. Las electromiografías mostraron en ambos casos un patrón neurógeno crónico sin denervación activa en el redondo menor, con normalidad en el deltoides y otros músculos del mismo nivel radicular. En uno, el origen de la lesión estaba en relación con una luxación de hombro, y en el otro se sospechó una neuropatía compresiva por una irregularidad de la superficie glenoidea que se observó en la resonancia. **Conclusión.** La electromiografía fue una pieza fundamental en el diagnóstico de mononeuropatías como causa de hombro doloroso, permitiendo establecer el nivel de afectación y descartar otras etiologías neurológicas y mecánicas.

5.

Parálisis periódica familiar: a propósito de un caso

A. Salas Redondo, C. Ipiéns Escuer, H. Azzi, C. Martínez Ramírez

Hospital de la Ribera, Alzira, Valencia.

Introducción. Las parálisis periódicas son un grupo de enfermedades metabólicas que se incluyen entre las disfunciones de los canales iónicos de la membrana de la fibra muscular y se relacionan con alteraciones en el nivel sérico del potasio. La más frecuente entre las formas primarias es la parálisis periódica hipopotasémica. Cursa con episodios transitorios de parálisis, que se desencadenan por el ejercicio y tras un período de reposo prolongado (adinamia del despertar). Habitualmente, los pacientes se encuentran asintomáticos en los períodos entre episodios. La transmisión hereditaria es autosómica dominante ligada al cromosoma 1q31-32. Durante los períodos asintomáticos, el diagnóstico mediante las técnicas neurofisiológicas convencionales es poco resolutivo. El test de ejercicio prolongado, descrito en la Clínica Mayo, se basa en el hecho de que, en las parálisis periódicas, la amplitud o área del potencial de acción motor compuesto (PAMC) de un músculo clínicamente débil está anormalmente reducida. En estos pacientes es posible inducir de-

bilidad tras un esfuerzo prolongado. Una prueba de ejercicio patológica se correlaciona con una excitabilidad anormal de la membrana de la fibra muscular. **Caso clínico.** Mujer de 42 años, con antecedente de parálisis periódica familiar materna, que presenta desde la infancia episodios de debilidad y parálisis generalizada. Suelen ser matutinos, de duración indeterminada y frecuencia variable. En el estudio genético se detecta mutación en el gen *SCN4A*. Se realiza estudio neurofisiológico de nervio periférico, electromiografía convencional y test de ejercicio prolongado. En el test de ejercicio se objetiva una respuesta reducida del PAMC, que se hace evidente desde el minuto 20, con un máximo decremento hacia el minuto 40 (> 80%) y posterior recuperación progresiva, compatible con antecedente clínico de parálisis periódica familiar. **Conclusión.** La prueba de ejercicio prolongado es una técnica de fácil realización en la consulta de neurofisiología y permite el diagnóstico durante el período asintomático. Es una herramienta útil y esencial para el diagnóstico de las parálisis periódicas primarias.

6.

Protocolo de detección precoz de hipoacusias en neonatos

A. Salas Redondo, C. Ipiéns Escuer, C. Martínez Ramírez, H. Azzi

Hospital de la Ribera, Alzira, Valencia.

Introducción. La audición es la vía principal de aprendizaje a través de la cual se desarrolla el lenguaje. Los trastornos en la percepción auditiva del niño a edades tempranas afecta a su desarrollo lingüístico, comunicativo y a sus procesos cognitivos. Existe un periodo fundamental para la adquisición del lenguaje que va desde el nacimiento hasta el tercer o cuarto año de vida. La información auditiva en este periodo es esencial para establecer las características morfológicas y funcionales definitivas de las áreas corticales del lenguaje y la audición. Los estudios demuestran que el tratamiento precoz de la hipoacusia neurosensorial congénita (HNC), aprovechando ese periodo sensible, mejora

significativamente todos los aspectos comunicativos del niño. La HNC cumple los criterios establecidos por la Organización Mundial de la Salud para ser objeto de cribado neonatal y prevención precoz. Ello permite seleccionar a muy bajo coste el grupo de población susceptible para poder identificar a tiempo posibles HNC y realizar una intervención temprana. **Caso clínico.** Recién nacido a término, en el cual se aplica el protocolo de cribado neonatal establecido en nuestro hospital. Sin antecedentes de interés, fruto de un embarazo controlado sin patología y parto por cesárea con buena adaptación. Tras realizar otoemisiones acústicas con resultado negativo, se solicitan potenciales evocados auditivos, que resultan patológicos. Con los datos obtenidos de las pruebas realizadas se efectúa estudio genético y se deriva el paciente a las consultas de otorrinolaringología y logopedia. Los hallazgos tras las pruebas realizadas demuestran una sordera no sindrómica por una mutación en el gen *GJB2* que codifica para la proteína conexina 26. **Conclusión.** Los protocolos de cribado neonatal para la HNC son efectivos para la detección precoz y la puesta en marcha de medidas de intervención temprana.

7.

Programa de terapia grupal cognitivo-conductual para el insomnio: resultados preliminares de un estudio piloto

M.B. Aiko Gesler, A. Arias, E. Luciano, R. Victorio, P. Cases, M. de Entrambasaguas

Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. La terapia cognitivo-conductual (TCC) para el insomnio es el tratamiento de elección en el insomnio crónico no comórbido. Se presentan los resultados preliminares de un estudio piloto de TCC grupal para el insomnio en nuestro centro. **Pacientes y métodos.** La TCC para el insomnio se realizó en 34 pacientes (22 mujeres; 64,7%), con una edad media de 52,12 ± 9,97 años (rango: 31-71 años), repartidos en cuatro grupos de 6, 9, 12 y 7 pacientes entre 2016 y 2019. Todos fueron diagnosticados de

trastorno de insomnio crónico según criterios ICSD-3 en la consulta de sueño. Los criterios de inclusión fueron ausencia de enfermedad médica o psiquiátrica grave, disponibilidad para acudir a la TCC y suficiente nivel intelectual. El programa consistió en una sesión semanal de unos 90 minutos durante ocho semanas, con material para casa. La medida de resultado principal fue el *Insomnia Severity Index* (ISI), y las medidas secundarias, el *Insomnia Symptom Questionnaire* (ISQ), el *Pittsburgh Sleep Quality Index* (PSQI) y medidas de diarios de sueño. Se recogieron preintervención y al mes y un año postintervención. **Resultados.** Todos los pacientes completaron la TCC para el insomnio y todos (2016-2018; $n = 27$) acudieron al control de un mes, aunque en el control a un año (2016-2017; $n = 11$) fallaron 4 (27%). El ISI mostró una mejoría significativa al mes que se mantuvo al año ($p < 0,001$), con una remisión del 30% al mes y 54% al año, y una reducción sintomática del 26% y 18%, respectivamente. Al mes, también mejoraron significativamente el ISQ y las medidas de insomnio y eficiencia del sueño del PSQI ($p < 0,001$), que se mantuvieron al año ($p = 0,001$). El 44% ($n = 12$) consumía hipnóticos preintervención, pero solo uno los mantenía al año ($p = 0,001$). **Conclusiones.** La TCC para el insomnio produjo una mejoría significativa al mes que se mantuvo al año, aunque un tercio de los pacientes no cumplió criterios de remisión o reducción sintomática.

8.

Mutación m.3697>A en el gen *ND1* del complejo I (síndrome de Leigh): presentación de un caso

J.J. Maestre Gil, R. Sánchez Honrubia, I. Navas Tejero, Y.A. Moreno Martínez, J.L. Guerrero Solano, J.M. Pardo Fernández

Hospital General Universitario de Albacete.

Introducción. El síndrome de Leigh es una enfermedad neurológica progresiva con afectación del sistema nervioso central y periférico y necrosis del tronco cerebral y ganglios basales, de

escasa prevalencia. **Caso clínico.** Se presenta la evolución electroencefalográfica de una paciente en seguimiento desde los 9 hasta los 25 meses. Se describe el caso con exposición visual de registros electroencefalográficos al inicio de la clínica y en la situación actual.

9.

CMAPScan: una técnica de EMG automatizada, novedosa, rápida y no invasiva que muestra visualmente la pérdida de unidades motoras y la reinervación

P. de Mingo Casado, C.M. Garnés Sánchez, A. Martínez Puerto, A. San Pedro Andrada, E. Geijo Barrientos, C. Pastore Olmedo

Hospital HLA La Vega, Murcia. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia. Instituto de Neurociencias, Universidad Miguel Hernández-CSIC, Alicante.

Objetivo. Presentar nuestra experiencia con el CMAPScan (*software* experimental) y su aplicación en estudios seriados durante un año a 22 pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Recientemente se dispone de *software* comercial para la técnica. **Pacientes y métodos.** Se realizó CMAPScan en el músculo tibial anterior de 22 pacientes con ELA en estudios seriados: basal y 30, 90, 180 y 360 días. La localización de los electrodos de registro se estableció mediante un montaje de múltiples electrodos para determinar el punto en el que la amplitud del potencial de acción motor compuesto (CMAP) fuera máxima. CMAPScan se basa en la técnica de la conducción motora, con el mismo tipo de electrodos. Se estimula el nervio peroneal en la cabeza del peroné. En un primer paso, se determinan los umbrales mínimo y máximo de intensidad del estímulo que provocan potencial motor de amplitud mínima y máxima (CMAP), respectivamente. En un segundo paso, de forma automática, se aplica una serie de 500 estímulos de 2 Hz y 0,1 ms desde la intensidad máxima hasta la mínima, con disminución de la intensidad del estímulo de uno a otro en cambios pequeños de alrededor de 0,1 mA. En pantalla se van superponiendo las respuestas motoras y re-

presentando gráficamente los cambios de amplitud en función de la intensidad de estimulación. En esta representación son visibles los 'escalones' característicos de la pérdida de unidades motoras. También automáticamente se determinan los parámetros S90, S10, *steepness* y *total step* y mediante tratamiento adicional de los datos, el D50. **Resultados.** Existe reducción progresiva en los parámetros determinados con CMAPScan a lo largo del tiempo que duró el estudio, en correspondencia con la mortalidad de motoneuronas en esta enfermedad. **Conclusiones.** Se muestra una novedosa técnica rápida, no invasiva y muy bien tolerada, que aporta un índice relacionado con el número de unidades motoras e informa del tamaño de las unidades motoras supervivientes.

10.

Atrofia congénita de la eminencia tenar: a propósito de tres casos

I. Toledo Samper, I. Teresí Copoví, M. Tárrega Martí, V.E. Cortés Doñate, E.C. Millet Sancho, M.J. Chumillas Luján
Hospital La Fe, Valencia.

Introducción. La atrofia congénita de la eminencia tenar es un trastorno del desarrollo que puede ocurrir en el período embrionario o fetal, asociado a otros síndromes, y con menor frecuencia como un defecto aislado, lo que condiciona mayor dificultad en el diagnóstico diferencial. Dada la baja incidencia, los pacientes suelen ser remitidos desde consultas de cirugía ortopédica y traumatología con la sospecha clínica principal de síndrome del túnel carpiano. Sin embargo, requiere estudiar otros procesos que cursan con amiotrofia distal focal de miembros superiores. **Casos clínicos.** Se revisa la historia clínica y los estudios electrofisiológicos de tres pacientes, valorados en la Unidad de EMG del Hospital La Fe entre 2008-2018, diagnosticados mediante estudio genético de síndrome de Holt-Oram y clínicamente de amiotrofia focal en la eminencia tenar. Caso 1: mujer de 59 años, intervenida de quiste sinovial en la muñeca derecha. Tras ello, se percibe amiotrofia de la muscula-

tura de la eminencia tenar. En EMG se objetiva pérdida de potenciales de acción de unidad motora (MUAP), con características normales de éstos, sin signos de denervación-reinervación. Caso 2: varón de 23 años, remitido por debilidad y fatiga del miembro superior izquierdo para realizar esfuerzos manuales. Coincidentemente se advirtió atrofia de la eminencia tenar, previamente desapercibida. En EMG se objetiva ausencia de actividad voluntaria del abductor corto del pulgar, sin datos de denervación-reinervación, y signos leves de neuropatía crónica focal del nervio mediano en la muñeca. Caso 3: niña de 7 años con síndrome de Holt-Oram. En la exploración presenta atrofia tenar bilateral. En estudio EMG se obtiene, en músculos oponente y abductor corto del pulgar, escasa actividad voluntaria con MUAP aislados de pequeña duración y amplitud sin datos de denervación-reinervación. **Conclusión.** La atrofia congénita de la eminencia tenar es un síndrome infrecuente que puede presentarse de forma aislada o asociada a otros síndromes. El conocimiento clínico y las características electrofisiológicas pueden apoyar su diferenciación.

11.

Electromiografía de fibra única normal: ¿descartamos miastenia?

R. López García, S. Parra Escorihuela, J. Orenga Orenga, A.D. Ghinea, M.J. Estareles Marco, D.E. Leal Galicia
Hospital General Universitario de Castellón.

Introducción. La electromiografía (EMG) de fibra única es una herramienta de gran utilidad en el diagnóstico de enfermedades de transmisión neuromuscular. La sensibilidad en el diagnóstico de miastenia grave generalizada es muy elevada, si bien en la ocular es menor. En consulta, un alto porcentaje de EMG de fibra única resulta dentro de parámetros normales. **Objetivos.** Estudiar los pacientes con EMG de fibra única normal, valorar si existieron pacientes finalmente diagnosticados de miastenia y analizar sus características. **Pacientes y métodos.** Es-

tudio retrospectivo de EMG de fibra única realizadas en nuestro centro entre 2006 y 2014 con resultado normal. Se valoraron características demográficas, clínicas, estudio neurofisiológico, anticuerpos, timoma y respuesta al tratamiento. Los valores de referencia para interpretar los hallazgos de la EMG de fibra única fueron los publicados por el Ad Hoc Committee en 1992. Se clasificaron los pacientes según si el diagnóstico final codificado por neurología fue miastenia o no. **Resultados.** Se analizaron 180 estudios correspondientes a 162 pacientes, con una edad media de 59 años, 55% mujeres. Los síntomas predominantes fueron oculares (93,8%), seguidos de bulbares (8,6%). Del total, un 13% tenían anticuerpos anti-receptor de acetilcolina (AChR) positivos y un 10,5% mejoraron claramente con tratamiento farmacológico. Finalmente, fueron diagnosticados de miastenia 19 pacientes, 12 (7,4%) con síntomas oculares y 7 (4,3%) bulbares/generalizados. De estos 19 pacientes, 8 (42,1%) tenían alguna fibra alterada en la EMG de fibra única, aunque no cumplían criterios y no se objetivó una clara relación con el tipo de estudio ni con el músculo explorado. De los 143 pacientes no diagnosticados de miastenia, sólo 2 (1,4%) tenían alguna fibra alterada. Un 5% de los pacientes no diagnosticados de miastenia tenían anticuerpos anti-AChR positivos. **Conclusión.** La EMG de fibra única es una herramienta de gran utilidad en el diagnóstico de miastenia; la mayoría de los estudios con resultado normal descartaron miastenia, sobre todo en la generalizada. Es de interés permanecer alerta en casos con clínica compatible y pequeñas alteraciones en el estudio neurofisiológico.

12.

Estado epiléptico no convulsivo discognitivo: a propósito de un caso

A. Miró Andreu, R. López-Bernabé, A. Alfaro Sáez, F.J. Jiménez Pancho, S. Mola Caballero de Rodas, C.P. Gómez Cárdenas

Hospital Comarcal de la Vega Baja, Orihuela, Alicante. Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia. Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia.

Introducción. El estado epiléptico fue redefinido por la ILAE en 2010 como la condición resultante del fallo de los mecanismos responsables de la terminación de la crisis, o del inicio de ésta, que genera un episodio de convulsiones anormalmente prolongado (después del punto de tiempo 1), pudiendo tener consecuencias a largo plazo (después del punto de tiempo 2) como muerte neuronal, lesión neuronal y alteración de las redes neuronales, dependiendo del tipo y la duración de los episodios. **Caso clínico.** Mujer de 58 años, epiléptica tras única crisis tónico-clónica generalizada en 2012, actualmente en tratamiento anti-epiléptico, con buena adhesión. Ingresó en Neurología por episodio de alteración de la consciencia y disminución de la memoria y episodios de repetición de actividades motoras laborales. En la exploración mostraba alteración de la consciencia, apraxia ideomotora, bradipsiquia, lenguaje coherente, respuestas imprecisas y esteoreotipadas y disminución de la memoria. El video-EEG mostró descargas generalizadas de complejos punta-onda lenta hipervoltada. La paciente fue diagnosticada de estado epiléptico no convulsivo de tipo discognitivo, por lo que se decidió administrar diazepam por vía intravenosa, con monitorización simultánea de la actividad electroencefalográfica, frecuencia cardíaca y saturación de oxígeno, registrándose una marcada y progresiva disminución de las descargas. A las 48 horas, presentaba un estado de consciencia normal y orientada en las tres esferas, y únicamente durante la posthiperventilación se registró una descarga generalizada, con las mismas

características que las previas. A los 26 días del ingreso, se realizó un video-EEG de larga duración donde se registraron cinco descargas: dos durante la hiperventilación y tres durante la fase N1 del sueño no REM. **Conclusión.** Se presenta un caso de estado epiléptico no convulsivo, que tiene una baja incidencia y supone un reto diagnóstico por su diversidad clínica y electroencefalográfica.

13.

Retraso en el diagnóstico del trastorno de conducta del sueño REM en los pacientes con enfermedades neurodegenerativas

A. Miró Andreu, R. López-Bernabé, C.P. Gómez Cárdenas, J. Moreno Candel, M. Ros Lorenzo, M.L. Rodríguez Llopis

Hospital Comarcal de la Vega Baja, Orihuela, Alicante. Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia.

Introducción. El trastorno de conducta del sueño REM (TCSR) se encuentra clasificado en la ICD-3 dentro de las parasomnias REM. Muchos autores han establecido la relación entre el TCSR y las enfermedades neurodegenerativas, advirtiendo que el diagnóstico del TCSR puede preceder a la enfermedad neurodegenerativa en alrededor de 10 años, un criterio de alarma para el diagnóstico precoz. **Objetivo.** Evaluar las características epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y evolutivas de los pacientes diagnosticados de TCSR, y su relación temporal con las enfermedades neurodegenerativas. **Pacientes y métodos.** Se revisaron las videopolisomnografías (video-PSG) completas vigiladas nocturnas con diagnóstico de TCSR (ICSD-3), realizadas entre 2007 y 2017. **Resultados.** Se seleccionaron 37 video-PSG con diagnóstico de TCSR, que mostraron una incidencia del 1,75%, con predominio masculino (6 a 1), y con edades entre 56 y 85 años. Destaca la existencia de una incidencia similar del TCSR entre los pacientes con o sin enfermedad neurodegenerativa (46/54%), siendo la enfermedad de Parkinson y la demencia por cuerpos de Lewy los trastornos neurodegenerativos asocia-

dos más frecuentes. En estos pacientes con TCSR y enfermedad neurodegenerativa, el diagnóstico del trastorno del sueño se realizó con un retraso medio de dos años y medio con respecto a la enfermedad neurodegenerativa. Hasta un 86,5% de los pacientes con TCSR presentaron otros trastornos de sueño. **Conclusión.** En nuestra muestra se observa que los pacientes con enfermedad neurodegenerativa y TCSR son diagnosticados del TCSR después del diagnóstico del trastorno neurodegenerativo, lo que impide que el TCSR actúe como pródromo/criterio de alarma para el diagnóstico precoz de la neurodegeneración.

14.

Insomnio en una mujer mayor: presentación atípica de síndrome de apnea/hipopnea del sueño

N. Gil Galindo, P. Giner Bayarri, G. Zalve Plaza, M. Luján Bonete, E. Balaguer Roselló, R. Chilet Chilet

Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Introducción. El insomnio es una de los trastornos del sueño más frecuentes en la práctica clínica, su prevalencia aumenta con la edad y es más habitual entre las mujeres. Puede presentarse como un síntoma independiente o asociado a otras enfermedades. Otro de los trastornos del sueño con mayor prevalencia en la población es el síndrome de apnea/hipopnea del sueño (SAHS). En la mujer, su prevalencia es menor que en el hombre, pero existe un mayor porcentaje de falta de diagnóstico. Ambos trastornos se relacionan con un incremento de la morbilidad y un mayor consumo de los recursos sanitarios, además de producir deterioro de la calidad de vida. **Caso clínico.** Mujer de 74 años, con antecedentes de depresión y diagnosticada de síndrome de piernas inquietas, que acude a la consulta de sueño por insomnio crónico de más de ocho años de evolución, refractario a tratamientos farmacológicos. Refiere ausencia de síntomas que hagan sospechar SAHS y niega somnolencia diurna. Tras una anamnesis difícil y poco concluyente, se decide realizar de forma consecuti-

va actigrafía y polisomnografía para descartar otros trastornos del sueño. En la actigrafía se evidencia un ritmo sueño-vigilia irregular, y en la polisomnografía, un SAHS grave. **Conclusiones.** En mujeres, la presentación clínica del SAHS puede variar respecto a la típica de varones. Tener en mente estas variaciones clínicas es importante a la hora de decidir el método diagnóstico a utilizar.

15.

Monitorización intraoperatoria neurofisiológica en la cirugía de la endarterectomía carotídea: estudio retrospectivo

A. Miró Andreu, R. López-Bernabé, J. López, A. Shah, S. Cho, N. Viet

Hospital Comarcal de la Vega Baja, Orihuela, Alicante. Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia. Stanford University Medical Center and Health Care, Palo Alto, California, Estados Unidos.

Introducción. La monitorización intraoperatoria neurofisiológica (MION) constituye un conjunto de técnicas neurofisiológicas intraquirúrgicas dirigidas a evitar el riesgo de déficit neurológico postoperatorio. Permite alertar al cirujano del riesgo de daño irreversible del sistema nervioso, obligándolo a realizar una intervención rápida que la revierta. La endarterectomía carotídea es un procedimiento quirúrgico dirigido a extirpar las placas ateromatosas de la luz de la arteria carótida (común, interna o externa), restableciendo el flujo sanguíneo. **Objetivo.** Conocer la modalidad más sensible para la monitorización, el procedimiento intraquirúrgico con más riesgo lesivo, la maniobra compensadora más utilizada y la presencia o no de secuelas neurológicas al alta y después de varios meses. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional y retrospectivo de 84 pacientes sometidos a endarterectomía carotídea desde febrero de 2016 a 2018. Todos los pacientes fueron monitorizados con al menos tres modalidades de estudios neurofisiológicos. **Resultados.** De los 84 pacientes, 13 presentaron cambios durante la MION. Los estudios más sensibles a las isquemia fueron los potenciales

evocados somatosensoriales (76,9%), seguidos del EEG (46,15%), los potenciales evocados motores (30,7%) y la EMG de barrido libre (15,38%), siendo el clampaje arterial el procedimiento más peligroso de la intervención (76,9%). Solo un paciente mantuvo los cambios al cierre quirúrgico. La parálisis facial ipsilateral transitoria fue el déficit neurológico postoperatorio más observado. **Conclusiones.** Se demuestra que la MION es útil y fundamental para la prevención de déficit neurológico postoperatorio en la endarterectomía carotídea, siendo básica una comunicación fluida entre el cirujano, el anestesista y el neurofisiólogo. Los potenciales evocados somatosensoriales son primordiales, pero la MION debe aportar la máxima información posible, propósito que se alcanza con el uso de técnicas multimodales. De forma casual se observó una marcada incidencia de parálisis facial ipsilateral reversible, probablemente consecuencia de la compresión directa del nervio en el campo quirúrgico por la tracción.

16.

Evolución electroencefalográfica y patrón alternante cíclico en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

A. Miró Andreu, R. López-Bernabé, C.P. Gómez Cárdenas, J.P. Cuadrado Aronis, F.A. Biec Alemán, R. Sobrino Torrens

Hospital Comarcal de la Vega Baja, Orihuela, Alicante. Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia. Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia. Hospital General Universitario Santa María del Rosell, Murcia.

Introducción. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una patología priónica o encefalopatía espongiforme transmisible que ocurre como consecuencia de la transformación de la proteína priónica normal a la isoforma anormal, lo que produce un aumento de los acúmulos proteicos intracelulares y provoca la destrucción neuronal. Clínicamente muestra un deterioro cognitivo rápidamente progresivo, síntomas psiquiátricos y alteraciones motoras, que evoluciona a mutismo acinético y, finalmente, la muerte. El diag-

nostico probable de ECJ se basa en una clínica compatible junto con los hallazgos electroencefalográficos característicos o la detección de la proteína 14-3-3 en líquido cefalorraquídeo. El videoelectroencefalograma (video-EEG) en la mayoría de los casos se caracteriza por la presencia de descargas periódicas generalizadas de corta duración (< 4 s), pero también puede presentar un trazado difuso de muy bajo voltaje, actividades delta frontales rítmicas e intermitentes, o un patrón alternante cíclico. **Caso clínico.** Mujer de 74 años, independiente para las actividades de la vida diaria, traída a urgencias por un cuadro de 48-72 horas de evolución de alteración del comportamiento y del ciclo sueño-vigilia, alucinaciones visuales y pérdidas de memoria. Durante su ingreso, se realizaron cinco video-EEG consecutivos; inicialmente se registraron descargas periódicas lateralizadas a 1 Hz en el hemisferio derecho, sobre una actividad de fondo enlentecida. El empeoramiento clínico se correlacionó con el empeoramiento electroencefalográfico, observándose un patrón alternante cíclico, con un aumento y difusión de las actividades periódicas, hasta generalizarse, sobre una actividad de fondo de bajo voltaje. La evolución clínica y los hallazgos electroencefalográficos permitieron establecer un diagnóstico probable de ECJ, con posterior confirmación definitiva mediante la necropsia. **Conclusión.** Cabe resaltar la importancia de la realización de video-EEG seriados para poder orientar, evaluar y diagnosticar este tipo de pacientes. Es una prueba inocua, de bajo coste y fácil disponibilidad.

17.

Movimientos periódicos de las piernas en policitemia vera y sangrías múltiples

C.V. Martínez Ramírez, A. Salas Redondo, H. Azzi, C. Ipiéns Escuer, J. Puertas Cuesta, G. Sánchez-Ferragut Amorós

Hospital de la Ribera, Alzira, Valencia.

Caso clínico. Paciente con poliglobulia, diagnosticada como policitemia vera. Se le realizan sangrías terapéuticas múltiples y comienza con síndrome de

movimientos periódicos de las piernas y valores bajos de ferritina. Se realizan analíticas sucesivas, estudios genéticos e imaginológicos, y polisomnografía. Se diagnostica policitemia vera con mielofibrosis grado 1. JAK2V617F positiva (63% de células mutadas). Tras ocho sangrías terapéuticas, la polisomnografía constata la presencia de movimientos periódicos de las piernas. **Conclusión.** La asociación de movimientos periódicos de las piernas y ferropenia por sangrías múltiples es una complicación a tener en cuenta en estos pacientes.

18.

Epilepsia occipital benigna tipo Gastaut

H. Azzi, A. Salas Redondo, C.V. Martínez Ramírez, C. Ipiéns Escuer

Hospital de la Ribera, Alzira, Valencia.

Introducción. La epilepsia occipital benigna tipo Gastaut es una epilepsia de la infancia con paroxismos occipitales. Constituye un síndrome epiléptico muy bien definido y se incluye en el grupo de las epilepsias idiopáticas. Los ataques comienzan habitualmente con síntomas visuales, cefalea y vómitos, difícil de distinguir de la migraña con aura visual y otras patologías como MELAS (miopatía, encefalopatía, acidosis láctica y episodios ictus-like), encefalomiелitis postinfecciosa o encefalomiелitis aguda diseminada, encefalitis subaguda de causa infecciosa, encefalitis subaguda por errores congénitos del metabolismo, encefalitis subaguda de causa autoinmune/paraneoplásica, encefalitis tuberculosa, porfiria aguda intermitente y epilepsia parcial compleja occipital. **Caso clínico.** Niña de 12 años, con varios ingresos por sospecha de meningoencefalitis, que fue remitida al hospital por un episodio de cefalea y posteriormente vómitos y disminución del nivel de conciencia. Posteriormente quedó hipotónica, con dificultad para la articulación de palabras y visión borrosa. Se realizó EEG, TAC craneal, punción lumbar (fórmula y recuento, herpes virus y enterovirus, cultivo bacteriano, ADA y anticuerpos anti-NMDA), radiografía de tórax, ecografía abdominal, analítica de san-

gre (bioquímica, hemograma, reactantes de fase aguda, lactato, amonio y piruvato), tóxicos en orina, SPECT cerebral y test de Mantoux. Todas las pruebas fueron negativas para meningoenfalcitis o actividad epiléptica focal. Los EEG seriados mostraron, al principio, enlentecimiento difuso de predominio en regiones occipitales, y luego, actividad epiléptica focal e intercrítica, sincrónica en regiones parietotemporooccipitales.

19.

Trastorno del desarrollo del lenguaje en una paciente de neuropediatría

E. Balaguer Roselló, P. Giner Bayarri, A. de la Osa Langreo, J. Moliner Ibáñez, M. Luján Bonete, N. Gil Galindo

Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia.

Introducción. La punta-onda continua del sueño (POCS) es un estado epiléptico poco frecuente (0,2-0,6% de todos los pacientes pediátricos con epilepsia) que ocurre en edad pediátrica y que se exacerba durante el sueño. El patrón del electroencefalograma (EEG) consiste en brotes de punta-onda que ocupan una proporción significativa de la fase no REM del sueño y con actividad potenciada en la transición de vigilia a sueño. Este patrón aparece en diferentes síndromes electroclínicos que presentan tres características comunes: convulsiones, actividad epileptiforme potenciada con el sueño y regresión neuropsicológica. Dentro del espectro electroclínico se halla la POCS, el síndrome de Landau-Kleffner y algunos síndromes epilépticos focales 'benignos' de la infancia. **Caso clínico.** Mujer de 14 años, controlada en consulta de neuropediatría desde los 4 años de edad, inicialmente remitida por trastorno del desarrollo del lenguaje y problemas escolares. La evaluación psicológica muestra un ligero retraso en el lenguaje e inatención, con psicomotricidad normal, reconocimiento de emociones, empatía y buen contacto ocular. Asocia episodios sugestivos de crisis epilépticas no especificados. En la revisión a los 14 años persisten problemas de habla e insomnio de segunda fase. Se

realiza video-EEG de 24 horas, que confirma los brotes de polipunta-onda y punta-onda en regiones centrotemporales bilaterales, de predominio derecho, con tendencia a la difusión en sueño lento profundo (fase N3), que ocupan el 25-75% del trazado, según épocas, compatible con POCS. Resonancia magnética cerebral, sin hallazgos. Sin alteración analítica ni en estudio genético. **Conclusiones.** En un paciente pediátrico con síntomas que sugieran epilepsia o regresión y patrón de EEG con punta-onda continua, hay que descartar este síndrome porque cambia el manejo terapéutico. La técnica idónea para su estudio es el video-EEG de 24 horas.

20.

Síndrome de Guillain-Barré con movilidad de un solo dedo

M.E. Cánovas Casado, R. Sobrino Torrens, A. Molina León, A. Torres Perales, L. Herrera Para, J. Batlles Muñoz de Escalona

Complejo Hospitalario de Cartagena.

Introducción. El síndrome de Guillain-Barré (SGB) se presenta frecuentemente con alteraciones sensitivas, debilidad rápidamente progresiva y arreflexia. En ocasiones se acompaña de disautonomía y afectación de pares craneales. **Caso clínico.** Varón de 21 años que inicia, tras consumo de alcohol y drogas durante el fin de semana, tetraparesia rápidamente progresiva, debilidad facial bilateral, disfagia y disartria, asociado a ausencia de reflejos osteotendinosos. Posteriormente ingresa en la unidad de cuidados intensivos con ausencia de reactividad; comienza a mover el primer dedo del pie derecho nueve días después del tratamiento con inmunoglobulinas, siendo la única forma de contacto con el entorno. En la resonancia magnética se encuentra una lesión en la hemiprotuberancia anterior y paramediana derecha, de dudoso origen desmielinizante frente a vascular, que radiológicamente no se asocia con un síndrome de cautiverio. **Conclusiones.** Son escasos los estudios que relacionan el SGB con el consumo de tóxicos y drogas. Los casos de SGB asociados a síndrome de cautiverio se han descrito

secundarios a lesiones isquémicas, hemorrágicas o desmielinizantes. El nervio facial es el más frecuentemente afectado. Aunque las causas infecciosas son las más habituales, deben tenerse en cuenta otras causas que pueden desencadenar un SGB. Es importante considerar tanto la afectación de extremidades como de tronco dados los riesgos y las consecuencias pronósticas que ello conlleva.

21.

Epilepsia con mioclonías palpebrales: ¿generalizada o focal?

C.M. Garnés Sánchez, D. de San Nicolás Fuertes, A.M. Martínez Puerto, A. Sampedro Andradá, H. Alarcón Martínez, M.C. Maeztu Sardiña

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción. La epilepsia con mioclonías palpebrales (conocida como síndrome de Jeavons) se caracteriza por mioclonías palpebrales diarias, con o sin ausencias, inducidas por el cierre de los ojos o la estimulación visual, con desarrollo psicomotor normal. Se presentan dos pacientes con dicho síndrome que mostraban anomalías epileptiformes sobre áreas occipitales. **Casos clínicos.** Dos pacientes, ambas de 9 años (una de ellas se encontraba en seguimiento desde los 4 años), con mioclonías palpebrales, con o sin ausencias, que limitaban su rendimiento escolar. Ambas mostraban fotosensibilidad y una de ellas había presentado autoinducción de crisis agitando la mano frente a sus ojos. Habían probado múltiples fármacos antiepileptícos. Actualmente, una se encontraba en tratamiento con ácido valproico, y la otra, con etosuximida y lamotrigina, además de lentes con filtro tipo Blue Z1. A pesar de ello, ambas presentaban persistencia de las crisis. Las pruebas de neuroimagen no evidenciaron lesiones. El estudio EEG mostró hallazgos similares en ambas pacientes: con ojos cerrados presentaban un *spiky* alfa. En el intercrítico aparecían anomalías epileptiformes sobre áreas parietoccipitales de ambos hemisferios, con tendencia a la generalización

secundaria. Las crisis se caracterizaban por descargas generalizadas de complejos polipunta-onda precipitadas por el parpadeo o cierre de los párpados, acompañándose de mioclonías palpebrales con o sin ausencias. La estimulación luminosa intermitente a frecuencias de 15-25 Hz y la hiperventilación favorecían la aparición de las descargas generalizadas. **Conclusiones.** Clásicamente, el síndrome de Jeavons se ha enmarcado dentro de las epilepsias generalizadas. De acuerdo con la bibliografía reciente, estos hallazgos (anomalías epileptiformes sobre áreas parietoccipitales) plantean la posibilidad de que la corteza occipital actúe como el generador de una red de epilepsia generalizada que incluya las vías talamocortical y transcortical.

22.

Videoelectroencefalografía en neonatología: implicaciones diagnósticas y pronósticas

C.M. Garnés Sánchez, D. de San Nicolás Fuertes, A.M. Martínez Puerto, A. Sampedro Andradá, S. Ortigosa Gómez, M.C. Maeztu Sardiña

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción. Las crisis neonatales pueden ser el único signo clínico de un trastorno del sistema nervioso cerebral en el recién nacido, lo que requiere un diagnóstico inmediato y el inicio de terapia específica. Ocasionalmente, las crisis neonatales constituyen una urgencia, dadas sus implicaciones pronósticas. **Objetivo.** Conocer los motivos de solicitud, los hallazgos electroencefalográficos y las principales etiologías de las crisis neonatales. **Pacientes y métodos.** Se revisaron 125 videoelectroencefalogramas en pacientes ingresados en neonatología y UCI neonatal en un período de 29 meses. **Resultados.** Los motivos de solicitud fueron predominantemente por encefalopatías, seguidos de crisis neonatales, episodios paroxísticos, exploraciones patológicas y rasgos dismórficos. Respecto a los hallazgos eléctricos, un 67% resultaron normales, un 12% presentaban anomalías focales, un 15% anomalías multifocales, un 2%

crisis electroclínicas y un 4% estados epilépticos. La principal etiología correspondió a la encefalopatía hipoxicoisquémica (45%), seguido de síndromes polimalformativos, hemorragias e ictus. Un 18% de los pacientes no mostró patología basal. **Conclusiones.** Los resultados, de acuerdo con la bibliografía, mostraron que la principal etiología de las crisis neonatales fue la encefalopatía hipoxicoisquémica. Según la bibliografía, un 20-30% de neonatos con crisis desarrollarán epilepsia posneonatal, con tasas de mortalidad del 15-20%; de ahí la importancia de un diagnóstico y tratamiento precoces. Los neonatos muestran con gran frecuencia episodios que pueden simular crisis como tremulaciones y apneas, cobrando el electroencefalograma un papel importante en la valoración. En general, crisis focales clónicas o tónicas sugieren buen pronóstico por asociarse con lesiones focales; por el contrario, crisis tónicas generalizadas, mioclonías o automatismo orales sugieren lesiones difusas, con peor pronóstico y presencia de anomalías multifocales en el electroencefalograma.

23.

Monitorización electroencefalográfica en la terapia electroconvulsiva

R. Victorio Muñoz, N. Peñaranda Sarmiento, M.B. Aiko Gesler, M. de Entrambasaguas, P. Cases Bergón, A.P. Arias Balsalobre

Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. La terapia electroconvulsiva (TEC) es un tratamiento útil y seguro en trastornos psiquiátricos graves, indicada ante una insuficiente respuesta farmacológica. Consiste en la aplicación bifrontal de trenes de pulsos eléctricos, bajo sedación anestésica y con protección bucal, con el objetivo de provocar una crisis tonicoclónica generalizada controlada. El mecanismo por el cual producen una mejoría clínica no se conoce con exactitud. La monitorización EEG persigue tres propósitos: asegurar que se ha producido una crisis eléctrica, determinar su extensión y duración, y asegurar su

finalización. **Pacientes y métodos.** Monitorización en quirófano con el paciente en ayunas y retirada previa de benzodiacepinas y antiepilépticos. Sedación con propofol o etomidato y miorelajación con succinilcolina. TEC con estimulación bifrontal (Mecta Spec-ECTrum). EEG portátil (Nihon Kohden, 32 canales), con montaje longitudinal bipolar estándar con electrodos frontales (F3-F4), centrales (C3-C4) y occipitales (O1-O2), referencia y tierra. Registro EEG con observación clínica, previo, durante y post-TEC. **Resultados.** Durante 2018, se realizó TEC a 31 pacientes (23 mujeres; 74%), de 55,7 ± 14,7 años (rango: 27-81 años), con un total de 720 sesiones. Por disponibilidad, se monitorizó solo el 37,5%, con nueve sesiones de media por paciente e intervalo de inicio de 48 horas, más sesiones de mantenimiento en caso necesario. Los diagnósticos fueron: depresión mayor (54,8%), trastorno bipolar (19,35%), esquizofrenia (12,9%), trastornos de la personalidad (9,7%) y psicosis (3,2%). Se registró actividad epileptiforme generalizada en el 93,9% de las sesiones, pero sólo en el 81,8% la duración fue mayor de 20 s. El 99,2% de las crisis EEG presentaron convulsión clínica. Solo en un paciente se complicó con estado epiléptico. **Conclusiones.** La monitorización EEG durante la TEC es una técnica rápida y no invasiva que proporciona información relevante sobre su eficacia terapéutica, relacionada con crisis generalizadas mayores de 20 s con supresión postictal.

24.

Parálisis facial periférica asociada a una posible afectación reticular del bulbo

M. Luján Bonete, A. Mazzillo Ricaurte, J. Moliner Ibáñez, N. Gil Galindo, E. Roselló Balaguer, G. Zalve Plaza

Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia.

Introducción. Se presenta el caso de un paciente estudiado en la unidad de cuidados intensivos por parálisis facial izquierda tras recuperación de un coma diabético cetoacidótico en el contexto de consumo de cocaína. El estudio del *blink-reflex* muestra au-

sencia de respuestas en el lado afecto y de R2 ipsi y contralateral, ausentes a la estimulación del lado derecho. Asimismo, hay hallazgos de polineuropatía mixta en miembros superiores e inferiores y, en la exploración física, desviación de la lengua hacia el lado derecho. **Caso clínico.** Varón de 32 años, diabético, con mal control de glucemias y consumidor habitual de cocaína. Ingresó en cuidados intensivos por coma cetoacidótico tras haber sido encontrado en su domicilio con pérdida de conciencia por un período de 20 horas desde que se contactó con él por última vez. Presenta parotiditis izquierda con tumefacción cervical y rhabdomiólisis con fallo renal agudo. Muestra debilidad generalizada y parálisis facial izquierda tras recuperación de la conciencia. Un electromiograma muestra importante caída de la velocidad de conducción, con retraso de latencia y caída de amplitud de forma generalizada. El *blink-reflex* muestra R1 presente, con R2 y Rc ausentes a la estimulación del lado derecho y ausencia de respuestas a la estimulación del lado izquierdo. TAC con signos de proceso inflamatorio/infeccioso de partes blandas en la vertiente izquierda de cabeza y cuello. **Conclusión.** El estudio realizado plantea la posibilidad de la coexistencia de afectación del nervio facial y trigémino en el lado izquierdo, junto con una afectación reticular lateral del bulbo.

25.

Neuropatía periférica posparto

C.P. Gómez Cárdenas, A. Miró Andreu, R. López-Bernabé

Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia. Hospital Comarcal de la Vega Baja, Orihuela, Alicante. Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia.

Introducción. Tras un parto complicado y prolongado, pueden lesionarse estructuras nerviosas; el nervio afectado con mayor frecuencia es el pudendo. Las pacientes suelen referir dolor perineal, unilateral o bilateral, especialmente en la región perianal, clitoriana o vulvovaginal; igualmente pueden sufrir incontinencia urinaria o fecal, asociada a desgarros vaginales.

Es bien sabido que el trabajo de parto, especialmente el alumbramiento, es un período traumático tras el cual puede haber síntomas secundarios, por la inflamación y desgarro en los tejidos. Las neuropatías asociadas retrasan la recuperación, por lo que es importante sospechar y realizar un diagnóstico precoz. **Casos clínicos.** Se presentan tres casos de neuropatía del pudendo, tras partos complicados, que requirieron uso de fórceps o ventosas, y en uno de ellos asociado a desgarro obstétrico grado III, con afectación del esfínter anal externo e interno. La sintomatología descrita apareció inmediatamente después del parto, con dolor genital, incontinencia urinaria y, en uno de los casos, incontinencia fecal. Todas las pacientes eran menores de 40 años, dos de ellas primigestantes, con neonatos de más de 3.100 g de peso. La electromiografía y electroneurografía (EMG-ENG) coincidía en la detección de hallazgos compatibles con denervación crónica no activa en el hemiesfínter anal izquierdo o derecho, y trazado muscular reducido a la activación máxima del hemiesfínter afectado. Reflejo sacroanal (pudendo-rectal) con incremento de latencia y respuesta simple en el lado afectado. **Conclusiones.** La neuropatía traumática del pudendo, tras un parto instrumentado, es una entidad con gran impacto en la calidad de vida de las mujeres que la padecen. La historia clínica, junto a una exploración física adecuada y la realización de estudios complementarios como la EMG-ENG, permite la detección temprana y la instauración del tratamiento rehabilitador en estadios iniciales, mejorando el pronóstico y reduciendo el tiempo de recuperación.

26.

Síndrome de encefalopatía mioneurogastrointestinal: presentación de un caso

A.M. Martínez Puerto, M.V. Sáez Gallego, C.M. Garnés Sánchez, A. Sampedro Andrada, M.C. Maeztu Sardiña

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción. El síndrome de encefalo-

lopatía mioneurogastrointestinal es una enfermedad autosómica recesiva muy rara, causada por mutaciones en el gen nuclear *TYMP* que conduce a fallo mitocondrial. Clínicamente cursa con manifestaciones gastrointestinales, polineuropatía y oftalmoplejía externa progresiva. En algunos casos asocia leucoencefalopatía, miopatía proximal, sordera y alteraciones metabólicas. La polineuropatía es desmielinizante, y en el 50%, también axonal. La electroneurografía se caracteriza por disminución de las velocidades de conducción del nervio sensitivo y motor, latencia prolongada de onda F y bloqueo de conducción parcial. **Caso clínico.** Varón de 42, años diagnosticado de síndrome de encefalopatía mioneurogastrointestinal. Padres consanguíneos. Polineuropatía sensitivo-motora diagnosticada a los 8 años (inicialmente considerada CMT1), ceguera, sordera neurosensorial y diarrea crónica, está siendo valorado para trasplante hepático. Se solicita estudio electromiográfico para reevaluar su polineuropatía y si existe miopatía. Ausencia de potenciales sensitivos evocados de todos los nervios explorados. Ausencia de potenciales motores evocados de los nervios explorados en miembros inferiores. Reducción de las amplitudes de los potenciales motores evocados de los nervios mediano y cubital, con reducción de las velocidades de conducción motoras. Marcado incremento de latencia de la onda F del nervio mediano, aunque no se evoca del nervio cubital. Fibrilaciones y ondas positivas en la musculatura distal. Potenciales de unidad motora de tipo neurógeno crónico de predominio en la musculatura distal y de tipo miopático en la musculatura proximal de miembros superiores e inferiores. **Conclusión.** Los hallazgos muestran signos congruentes con polineuropatía sensitivo-motora mixta, de predominio desmielinizante, muy grave, en fase crónica, y cambios de tipo miopático en la morfología de los potenciales de unidad motora en la musculatura proximal de miembros superiores e inferiores. La rareza del síndrome y su naturaleza multisistémica lleva a retrasos en el diagnóstico, diagnósticos erróneos, procedimientos diagnósticos invasivos o tratamientos in-

necesarios. El estudio electroneurográfico/electromiográfico es valioso para confirmar las disfunciones neuromusculares, uno de los principales criterios clínicos para este síndrome.

27.

Test del ejercicio en una paciente con miotonía no distrófica

C.P. Gómez Cárdenas, F.A. Biec Alemán, A. Miró Andreu, R. López-Bernabé

Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia. Hospital Comarcal de la Vega Baja, Orihuela, Alicante. Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia.

Introducción. Las miotonías no distróficas son un grupo de enfermedades musculares poco frecuentes, que tienen en común el fenómeno miotónico. La miotonía se produce por el incremento de la excitabilidad en la membrana muscular, en ocasiones causada por una disfunción en los canales iónicos del músculo, alteraciones conocidas como canalopatías. Se originan por una mutación en los genes *CLCN1* y *SCN4A*, que codifican para los canales de cloro o sodio en el músculo esquelético, respectivamente. Se manifiesta clínicamente por un retraso en la relajación de uno o varios músculos tras una contracción voluntaria o percusión. En las canalopatías, el ejercicio puede provocar, agravar o aliviar los síntomas, por esta razón el ejercicio puede usarse como un test funcional diagnóstico. **Caso clínico.** Mujer que cursaba con episodios repetidos desde la infancia, descritos como ausencia de relajación en la musculatura facial y extremidades, tras una contracción muscular voluntaria, posterior al ejercicio o desencadenado por frío, que empeoraba en los meses de invierno. La exploración neurofisiológica evidenció una neurografía sensitiva y motora normal en nervios periféricos de las extremidades y descargas miotónicas abundantes en los músculos explorados, con patrón decreciente, que se incrementaban con la activación muscular. Durante el test del ejercicio prolongado se registró en el músculo primer interóseo dorsal, tras cinco minutos de contracción supramaximal, una re-

ducción en la amplitud del potencial de acción muscular compuesto del nervio cubital, con recuperación lenta (superior a 25 minutos) de la amplitud basal de dicho potencial. Hallazgos clínicos y neurofisiológicos sugestivos de paramiotonía congénita. **Conclusión.** El test del ejercicio es una herramienta útil para el diagnóstico de las miotonías no distróficas. Aunque el estudio genético sea la prueba de referencia, su alto coste y su disponibilidad restringida hacen que los estudios neurofisiológicos aporten información de forma acertada y precoz en el diagnóstico de estas patologías.

28.

Dinámica evolutiva de los hallazgos eléctricos en la hipsarritmia

A. Sampedro Andrada, D. de San Nicolás Fuertes, C.M. Garnés Sánchez, A.M. Martínez Puerto, M.C. Maeztu Sardiña

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción. La hipsarritmia es un patrón electroencefalográfico asociado, principalmente, con el síndrome de West, si bien se puede registrar en otras patologías como parte de la evolución de la encefalopatía mioclónica precoz, el síndrome de Ohtahara o lesiones estructurales cerebrales. Se caracteriza por una actividad lenta de alto voltaje, sin organización topográfica ni sincronía, mezclada con descargas multifocales. Existen patrones atípicos de hipsarritmia, conocidos como hipsarritmia modificada: con sincronización interhemisférica, hipsarritmia asimétrica, con foco de descargas organizadas, con períodos de atenuación e hipsarritmia lenta. En muchos casos, estos patrones no representan unos características propias y estables de un sujeto, sino diferentes estadios de la misma enfermedad. **Caso clínico.** Paciente nacida mediante parto vaginal, eutócico, en la semana 40 + 3, tras un embarazo sin incidencias y con adecuado seguimiento. Comienza a las tres semanas de edad con crisis epilépticas polimórficas, predominando los espasmos en flexión. Los estudios de neuroimagen y metabólicos fue-

ron normales y no existían antecedentes familiares de epilepsia. La paciente se mostraba refractaria a varias líneas de tratamiento antiepiléptico y sólo pudo recibir una dosis de adrenocorticotropina debido a complicaciones sistémicas consistentes en sepsis y anasarca. Los primeros registros electroencefalográficos eran compatibles con un patrón multifocal de descargas epilépticas, sobre una actividad de fondo normal. Sucesivos estudios reflejaron una actividad compatible con hipsarritmia fragmentada durante los períodos de sueño, sin poder diferenciarse entre sueño REM y no REM, con actividad de fondo en vigilia normal. El tratamiento antiepiléptico eliminó temporalmente el patrón hipsarrítmico, que volvió a registrarse en los siguientes estudios. El tratamiento con adrenocorticotropina lo revirtió definitivamente. **Conclusiones.** La hipsarritmia es un patrón electroencefalográfico variable y dinámico que depende del estadio de evolución del síndrome de West, el estado fisiológico y el tratamiento antiepiléptico, que pueden facilitar la aparición de patrones de hipsarritmia modificada.

29.

Actividad asistencial en pruebas del sueño del personal de enfermería del Hospital de la Ribera durante el último año

M. Díaz Montaguz, S. Regal Navarro, M. Marcos Llorca, C. Benito Roig

Hospital de la Ribera, Alzira, Valencia.

Introducción. El Hospital de la Ribera dispone de una unidad de sueño que depende del Servicio de Neurofisiología Clínica. Se realizan polisomnografías hospitalarias y ajustes de CPAP, así como poligrafías respiratorias a pacientes ingresados o en domicilio en función de las necesidades asistenciales. **Sujetos y métodos.** La labor asistencial del personal de enfermería en dichas pruebas consiste en la recepción de pacientes y asistencia al mismo durante la noche, la explicación del procedimiento y recogida del consentimiento informado, el montaje de los electrodos según recomendaciones de la American Academy of

Sleep Medicine y la adquisición y supervisión del registro. Para los pacientes que requieren un ajuste de CPAP durante la misma noche, se realiza la titulación según el método *split-night*, en el que se registran uno o dos ciclos de sueño completo y se introduce o se ajusta la CPAP según los eventos respiratorios. Se procede de manera similar en las poligrafías respiratorias, en las que se le explica al paciente la puesta en marcha del dispositivo y se recoge el registro al día siguiente. **Resultados.** Durante el período comprendido entre enero y diciembre de 2018 se han realizado un total de 406 polisomnografías hospitalarias y 87 poligrafías respiratorias. Los servicios peticionarios fueron los de neurofisiología clínica (39%), neumología (33%), otorrinolaringología (18%), medicina interna (2%), neurología (2%), pediatría (2%), nefrología (1%), hematología (1%), medicina de familia (1%) y otros servicios (1%). **Conclusiones.** El personal de enfermería tiene un papel fundamental en la realización de las polisomnografías y poligrafías respiratorias en el Hospital de la Ribera, lo que permite alcanzar un número elevado de pruebas realizadas al año y participar de forma activa en la labor asistencial del paciente.

30.

Estudio neurofisiológico del nervio frénico tras cirugía cardíaca en niños: a propósito de un caso

A.M. Martínez Puerto, M.C. Maeztu Sardiña, C.M. Garnés Sánchez, A. Sampedro Andrada

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Introducción. La parálisis diafragmática por lesión del nervio frénico tras cirugía cardiotorácica puede causar una grave morbilidad y mortalidad, especialmente en niños. La plicatura diafragmática es el tratamiento recomendado en casos de daño irreversible. Las pruebas electroneurográficas son las que mejor definen la lesión nerviosa, pero existen pocos estudios al respecto. En el único estudio publicado recientemente en niños, se demostró

que una parálisis significativa del nervio frénico es transitoria en la mayoría de casos. **Caso clínico.** Varón de dos meses y medio, con tetralogía de Fallot, intervenido mediante toracotomía y esternotomía. Tras la extubación, se aprecia movilidad paradójica del hemidiafragma izquierdo. Se solicita estudio electroneurográfico para cribado de lesión del nervio frénico izquierdo, que se efectúa a los 12 días poscirugía. Se realiza estimulación y registro con electrodos de superficie. El estudio de conducciones nerviosas es anormal por una intensa reducción de la amplitud del potencial motor evocado del nervio frénico izquierdo respecto al derecho (0,1 frente a 0,8 mV). Los hallazgos son sugestivos de axonotmesis parcial/neuroapraxia del nervio frénico izquierdo. **Conclusión.** La mayoría de los pacientes con parálisis diafragmática tras cirugía cardíaca muestran una recuperación gradual en las siguientes semanas. La latencia y la amplitud del potencial de unidad motora del nervio frénico son los parámetros que mejor definen la lesión nerviosa. En este caso, el posible componente de bloqueo de la conducción motora podría revertir en las semanas siguientes, quedando entonces únicamente el componente de axonotmesis parcial, en caso de haberla, o bien producirse la recuperación completa en caso de que solamente hubiera existido bloqueo de la conducción.

31.

Estudio retrospectivo de polisomnografías realizadas en el Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Francisc de Borja

N. Torres Caño, T. Oviedo Montés, M. Roldán Gómez, J. Torrecillas Badía, N. Biendicho March, M. Clar Peris

Hospital Francisc de Borja, Gandía, Valencia.

Introducción. La polisomnografía es la técnica de elección para el estudio del sueño, en la cual se registran distintas variables fisiológicas durante un período de sueño, habitualmente nocturno. En el Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Francisc de Borja

se realizan diariamente dos estudios de polisomnografía diagnóstica y un estudio de ajuste de tratamiento con CPAP, además de otros estudios domiciliarios. **Pacientes y métodos.** Se analizan los estudios diagnósticos de sueño realizados en el año 2018 en el Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Francisc de Borja. **Resultados.** Se registra un total de 386 estudios y se analizan diferentes variables. En cuanto al diagnóstico, el más frecuente es el síndrome de apnea/hipopnea del sueño, con un total de 307 casos (79,5%). Además, en un 14,2% ($n = 55$) de los estudios se observan movimientos periódicos de las piernas. Un 13,2% ($n = 51$) de los estudios son normales. En los estudios restantes se valoran otras patologías, como epilepsia, hipersomnolencia, etc. En cuanto al sexo, se observa una mayoría de hombres (69,6%) respecto a mujeres (30,3%). En lo referente a la edad, el mayor rango estudiado es de 40-65 años, con un total de 229 pacientes. **Conclusión.** La polisomnografía es la técnica de referencia para el estudio del sueño. El síndrome de apnea/hipopnea del sueño es una patología muy prevalente y la polisomnografía resulta esencial para su diagnóstico y posterior tratamiento.

32.

Hallazgos electroencefalográficos de pacientes consumidores crónicos de cocaína de más de un año de duración con resonancia magnética normal

A. Molina León, S. López Carrillo, J.M. Pagán Sánchez, C. Ródenas Meca, M.E. Cánovas Casado, A. Franco Giménez

Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena, Murcia.

Introducción. La corteza prefrontal está implicada en el procesamiento y control. Las funciones frontales se deben a sus conexiones con la amígdala y el sistema límbico y la gratificación de la dopamina. Una de las funciones importantes del lóbulo frontal es el autocontrol. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo, longitudinal y retrospectivo. Consta del análisis morfológico electroencefalográfico de pa-

cientes consumidores de cocaína en comparación con pacientes no consumidores. **Resultados.** 84% de varones y 16% de mujeres, con edades comprendidas entre 19 y 51 años, con una edad media de 36 años. De los casos clínicos, ninguno presenta alteraciones en la resonancia magnética (RM) cerebral. El 84,6% de los electroencefalogramas (EEG) del estudio revelan la existencia de disfunciones corticales mínimas en áreas frontales, con mayor o menor difusión a áreas corticales adyacentes. El área más afectada es la frontotemporal (38,5%), con mayor predominio del hemisferio izquierdo. Estas actividades lentas suelen registrarse a una frecuencia de 7 Hz cuando el trazado de fondo es normal. La duración de la actividad es de 0,5 a 2 μ s. **Conclusiones.** Cabe destacar la importancia del EEG en trastornos disfuncionales con RM aparentemente normal. Estas lesiones disfuncionales mínimas apoyan la teoría que no toda la patología es estructural, sino que existe patología con lesiones mínimas disfuncionales o metabólicas sin un sustrato anatomopatológico asociado. Por eso, el estudio define la importancia del EEG en el diagnóstico de patologías disfuncionales, como se ha podido constatar en estos pacientes consumidores crónicos de cocaína con RM anodina.