

XXXIII Reunión Anual de la Sociedad Andaluza de Neurofisiología Clínica

Huelva, 16-17 de noviembre de 2018

1.

Amiloidosis hereditaria por transtiretina: manifestaciones clínicas

Borrachero Garro C^a, Muñoz Beamud F^a, Sanz Fernández G^b

^aServicio de Medicina Interna. ^bServicio de Neurología. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción. Se trata de una enfermedad minoritaria de depósito extracelular que se hereda con un patrón autosómico dominante con penetrancia variable. Se distribuye de forma espontánea o endémica y España es el quinto foco en el mundo (isla de Mallorca y Valverde del Camino, en la provincia de Huelva). Es consecuencia de una mutación en una proteína sintetizada principalmente en el hígado (transtiretina). Se han descrito varias mutaciones distintas, siendo la más frecuente la Val30Met (característica de las zonas endémicas de nuestro país.) La transtiretina mutada pierde en plasma su conformación habitual y se deposita en forma de amiloide. **Desarrollo.** Se considera una enfermedad multisistémica porque, aunque la clínica cardinal es la polineuropatía periférica por depósito de amiloide en el sistema nervioso periférico (manifestado como una polineuropatía dependiente de longitud con patrón axonal mixto sensitivo motor), el depósito en los distintos sistemas y aparatos da lugar a afectación del sistema nervioso autónomo y síntomas secundarios a depósito de órganos. Por este motivo es frecuente que haya síntomas cardiológicos y oculares, del aparato digestivo, genitourinarios, propiamente disautonómicos y síndrome del túnel del carpo. Menos frecuentes son los síntomas nefrológicos y del sistema

nervioso central. **Conclusiones.** El electroneurograma desempeña un papel importante en el diagnóstico, aunque en las etapas iniciales frecuentemente es negativo al no testarse la fibra fina, por lo que sería de utilidad la realización de estudios específicos para ello. Por tanto, al tratarse de una enfermedad multisistémica, precisa un abordaje que implique a distintos especialistas, siendo relevante la formación de equipos multidisciplinares en los cuales el neurofisiólogo tiene un papel fundamental.

2.

Manifestaciones neurológicas de la enfermedad de Andrade

Sanz Fernández G^a, Muñoz Beamud F^b, Borrachero Garro C^b

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Medicina Interna. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción. La amiloidosis hereditaria por mutaciones en el gen de la transtiretina, o enfermedad de Andrade, es un trastorno de herencia autosómica dominante. Hasta la fecha se han identificado más de 120 mutaciones. La enfermedad produce sintomatología multisistémica y está condicionada de forma significativa por el genotipo. **Desarrollo.** La mutación más frecuente en nuestro medio es Val30Met y sus manifestaciones neurológicas más frecuentes son la polineuropatía axonal con afectación inicial de fibras finas y posterior afectación de fibras de mayor calibre, lo que produce inicialmente afectación de las sensibilidades térmica y algésica y posterior alteración de la sensibilidad táctil y profunda, y en estadios más avanzados, afectación motora. La polineuropatía autonómica tiene manifestaciones car-

diovasculares, genitourinarias, gastrointestinales, de la sudoración y pupilares. Otras manifestaciones frecuentes son las neuropatías focales, siendo la más característica la afectación del nervio mediano en el síndrome del túnel del carpo, que suele ser de gran intensidad y característicamente muestra escasa respuesta al tratamiento quirúrgico. Otras mutaciones diferentes (Asp18Gly, Ala25Thr, Tyr114Cys) pueden producir una amiloidosis oculoleptomeningea que puede manifestarse como ictus, demencia, crisis epilépticas, hidrocefalia, hemorragia subaracnoidea, mielopatía y sordera. **Conclusiones.** Es importante el diagnóstico precoz de esta entidad porque actualmente se dispone de tratamientos que pueden detener la progresión de la enfermedad. Se debe sospechar la enfermedad de Andrade en pacientes con polineuropatía axonal e historia familiar de polineuropatía, y en pacientes sin historia familiar si la polineuropatía se acompaña de afectación autonómica, cardíaca y síndrome del túnel del carpo.

3.

Valoración neurofisiológica de la polineuropatía amiloidótica familiar por transtiretina (Val50Mat)

Pizarro Sánchez M

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción. La amiloidosis familiar (forma portuguesa) se manifiesta como polineuropatía simétrica sensitivo-motora y autonómica, predominantemente axonal, dependiente de longitud del nervio, distal, que afecta precoz y predominantemente a la fibra fina amielínica pobremente mielini-

zada, somática y autonómica (alteración en la sensibilidad termoalgésica y disautonomía), y en estadios más avanzados, a la fibra gruesa bien mielinizada (primero la sensitiva y posteriormente la motora). **Desarrollo.** Teniendo en cuenta que la evolución clínica e histológica es muy definida, debe valorarse la disfunción de los diferentes tipos de fibras nerviosas afectadas para establecer un diagnóstico precoz. Los tests neurofisiológicos para valorar las fibras autonómicas son el estudio de variabilidad cardíaca (intervalo RR), la mesa basculante, la respuesta simpaticocutánea, el reflejo axonal sudomotor y el test de sudor termorregulado. La alteración de la fibra somática se valora con tests sensitivos cuantitativos en sus diferentes modalidades—vibrometro (Aβ), filamento de VonFrey (Aβ tacto mecánico), Pinprick (Aδ) y thermotest (Aδ-C, temperatura y dolor por frío y calor)—, usando el método de límites (detección de umbrales sensoriales subjetivos: hipoestesia/alodinia). **Conclusiones.** Entre las alteraciones iniciales se observan valores patológicos (por debajo de la normalidad) en el intervalo RR máximo/mínimo en Valsalva y bipedestación. La respuesta simpaticocutánea suele estar abolida en las plantas de los pies y se constata hipoestesia/alodinia en el thermotest, incluso con un electroneurograma sensitivomotor y un electromiograma de musculatura distal de miembros inferiores absolutamente normales. La fibra gruesa bien mielinizada sensitiva y motora se valora por electroneurografía (sensitiva y motora) y electromiografía, observándose signos típicos de polineuropatía sensitivomotora axonal simétrica, distal, más afectada la fibra sensitiva que motora, y peor en miembros inferiores.

4.

Tratamiento de la polineuropatía amiloidótica familiar por transtiretina

Muñoz Beamud F^a, Borrachero Garro C^a, Sanz Hernández G^b

^aServicio de Medicina Interna. ^bServicio de Neurología. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción. La amiloidosis hereditaria por transtiretina es una enfermedad sistémica de transmisión autosómica dominante, caracterizada por el depósito de amiloide de transtiretina mutada en diversos tejidos, fundamentalmente sistema nervioso periférico y corazón. Sin tratamiento, su curso progresivo conduce a la muerte unos diez años después del diagnóstico. **Desarrollo.** Desde 1990, el trasplante hepático había sido el tratamiento estándar de la enfermedad, con resultados variables según el tipo de mutación y el estadio, pero demostrando aumentar la supervivencia. La morbimortalidad asociada a este procedimiento y la escasez de órganos ha promovido buscar otras opciones terapéuticas y así, en 2012, se aprobó el tafamidis, un estabilizador oral de la transtiretina, con resultados favorables en el estadio inicial de la enfermedad. En fechas recientes se han aprobado el patisiran y el inotersen, fármacos silenciadores de ARNm de transtiretina, que han demostrado inhibir la síntesis hepática de la proteína de forma selectiva, con muy significativa respuesta clínica y seguridad. Actualmente están en estudio otros estabilizadores de la transtiretina y anticuerpos monoclonales que degradarían los depósitos tisulares de amiloide. **Conclusiones.** En los últimos cinco años estamos asistiendo a una revolución en el tratamiento de la amiloidosis hereditaria por transtiretina mediante la ampliación del arsenal terapéutico, con nuevas moléculas frente a distintas dianas del proceso de amiloidogénesis (síntesis hepática, cambio conformacional en plasma y depósito tisular) de la transtiretina que están cambiando el pronóstico de estos pacientes.

5.

Importancia del diagnóstico clínico y neurofisiológico de las crisis psicógenas no epilépticas y su seguimiento evolutivo

Quiroga Subirana P, Villalobos P, Lardelli MJ, Arjona A

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería.

Introducción. Las crisis psicógenas no epilépticas (CPNE) son el motivo más frecuente de error diagnóstico de crisis epilépticas. Se definen como episodios de conducta anómala, paroxística, que se inician por mecanismos psicológicos y semejan crisis epilépticas. La historia clínica detallada y el estudio neurofisiológico son claves para su diagnóstico y el seguimiento evolutivo es necesario para valorar las recaídas. Aunque las referencias sobre los datos epidemiológicos son variables, se sabe que es más frecuente en mujeres (75-85% de casos), con una edad media de aparición alrededor de los 30 años. Un dato importante es la coexistencia de CPNE y crisis epilépticas, que oscila entre el 5% y 60% de los casos según la bibliografía. **Pacientes y métodos.** Se realiza análisis evolutivo de un grupo de pacientes diagnosticados de CPNE a través de la historia clínica y la monitorización ambulatoria video-EEG con inducción psicológica verbal, con el objetivo de determinar aquellos factores epidemiológicos y clínicos que podrían condicionar el pronóstico de estos pacientes. Se realizó seguimiento evolutivo durante cinco años a 41 pacientes diagnosticados de CPNE a través de la monitorización ambulatoria video-EEG con inducción psicológica verbal en base a la farmacoresistencia y alta sospecha de CPNE, correspondientes a la consulta de epilepsia refractaria. En cada paciente se realizó una exhaustiva historia clínica, se analizó la frecuencia de crisis, el tratamiento antiepiléptico y se revisaron factores epidemiológicos y clínicos que podrían condicionar el pronóstico. **Resultados.** Se observaron recaídas después del diagnóstico de CPNE durante el seguimiento mayor a un año del 75,9% en las mujeres y el 66,9% en los hombres, y

un aumento de la comorbilidad psiquiátrica relacionada con el tiempo de evolución: recaídas, 63,3% tiempo de evolución mayor a cinco años frente a 36,7% en pacientes con tiempo de evolución menor a cinco años. **Conclusiones.** El pronóstico de los pacientes con CPNE es desfavorable y está condicionado a la asociación de retraso en el diagnóstico, lo que conlleva la cronicidad del cuadro y una mayor comorbilidad psiquiátrica. Es recomendable que el neurólogo, conjuntamente con el psiquiatra, realicen el seguimiento de estos pacientes para lograr una mejor adhesión al tratamiento y un mejor pronóstico evolutivo.

6.

Monitorización intraoperatoria en patología de cono y cola de caballo

Pérez Fajardo G

UGC Neurocirugía y Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción. La monitorización neurofisiológica intraoperatoria de procesos neuroquirúrgicos del cono medular y raíces lumbosacras que conforman la cola de caballo (cauda equina) es de gran importancia porque su lesión puede provocar disfunciones muy limitantes de los sistemas sensitivo-motor, genitourinario, anorrectal y musculoesquelético. **Desarrollo.** En cirugía de patología del cono medular y cola de caballo se emplean distintas técnicas de monitorización neurofisiológica intraoperatoria y mapeo. La aplicación intraoperatoria de técnicas neurofisiológicas diagnósticas del tracto urinario inferior y de la función anorrectal, con las modificaciones apropiadas, son aplicables bajo anestesia general: la monitorización neurofisiológica intraoperatoria de vías motoras, con los potenciales evocados motores y registro en músculos dependientes de raíces lumbosacras (incluyendo el esfínter anal); de vías sensitivas, con los potenciales evocados somatosensoriales y potenciales evocados del nervio pudendo, y de los circuitos reflejos, con el reflejo bulbocavernoso. Técnicas de mapeo intraoperatorio e identificación de raíces ventrales mo-

toras y raíces dorsales sensitivas. Se han descrito y aplicado otras técnicas neurofisiológicas intraoperatorias específicas en patología de cono y cola de caballo, como el registro de potenciales de acción de la raíz dorsal mediante estimulación de nervios dorsal del pene/clítoris y registro en raíces dorsales sacras (para identificación de raíces con aferencias sacras a preservar), así como potenciales evocados corticales con estimulación directa de raíces dorsales sacras. **Conclusiones.** En cirugías de cono medular y cola de caballo, la monitorización neurofisiológica intraoperatoria multimodal y el mapeo de estructuras neurales lumbosacras proporciona un amplio conjunto de técnicas para la evaluación de su integridad funcional, aumentando la seguridad de estos procedimientos. Algunas técnicas tienen limitada experiencia y deben diseñarse futuros estudios.

7.

Protocolo de atención temprana para pacientes con una primera crisis epiléptica en el Complejo Hospitalario de Toledo

Cazorla Cabrera C^a, Teixeira Azcona A^b, Andrada Brazo C^b, Ayuga Loro F^c, Cabeza Álvarez CI^c

^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario San Cecilio. Granada. ^bServicio de Neurofisiología Clínica. ^cServicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo.

Introducción. Hasta un 10% de los adultos sanos pueden presentar un primer episodio de crisis epiléptica no provocada a lo largo de su vida. Es importante identificar aquellos que se encuentran en riesgo de volver a tener crisis. El EEG realizado de manera temprana (24-48 h tras la crisis) ha demostrado su eficacia como herramienta de apoyo diagnóstico precoz para identificar al paciente epiléptico. **Sujetos y métodos.** Los Servicios de Neurofisiología y Neurología, en colaboración con el Servicio de Urgencias del Complejo Hospitalario de Toledo, hemos puesto en marcha el siguiente protocolo de estudio de primera crisis: detección de primera crisis no provocada en el Servicio de Urgencias,

realizándose la primera valoración del paciente mediante un formulario y comunicando el caso al neurólogo de guardia. Valoración de los casos, cada mañana, por el equipo de epilepsia y comunicación a los neurofisiólogos clínicos para realizar un EEG basal en el plazo de 24-48 h. Según resultados, se continúa de manera preferente realizando otras activaciones tales como EEG tras privación de sueño. Consulta precoz (una semana) con el equipo de epilepsia. **Resultados.** En los resultados preliminares se ha observado que en torno al 50% de los casos el EEG basal se realizó en las primeras 48 h, así como el EEG tras privación de sueño en la primera semana. **Conclusiones.** Es fundamental, ante una primera crisis, realizar un EEG precoz (en las primeras 48 h) antes de iniciar tratamiento para su correcto diagnóstico y clasificación. De esta manera se evitarán medidas terapéuticas innecesarias o incorrectas y sus consecuentes efectos adversos.

8.

Lupus eritematoso sistémico con afectación del sistema nervioso central. Crisis epiléptica como clínica de inicio

Ávila Lesmes AJ, Dinca Avarvarei L, Ramos Jiménez R, Jiménez Hurtado GM, Menéndez de León C

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad autoinmune que puede afectar al sistema nervioso central en forma de vasculitis en el 10% de casos, presentando crisis epilépticas el 14-25%, siendo las generalizadas las más comunes. **Caso clínico.** Varón de 44 años, que ingresa por una primera crisis epiléptica focal, con evolución hacia bilateral tonicoclónica. En los últimos tres años presentó episodios de desconexión del medio, de segundos de duración, sin ser estudiadas. Exploración clínica general y neurológica: normal. Pruebas complementarias: patológicas. TTPA: 48,10 s. Anticuerpos anticardiolipina IgG: 3,713,8 GPL/mL. Anticuerpos anti- β_2 glicoproteína I IgG: 10.010,3 CU.

Anticuerpos (IgG) antihistonas: positivo fuerte. Resonancia magnética: atrofia-gliosis focal posiblemente postinfarto isquémico antiguo en la región temporooccipital izquierda. Electroencefalograma de vigilia: actividad bioeléctrica de base dentro de los valores normales; descargas epileptiformes interictales aisladas, a expensas de complejos punta-onda, onda aguda-onda lenta y actividad lenta aguda en rango delta de proyección temporal izquierda, más expresiva en la región temporal anterior. De manera asíncrona se recogen ondas lentas de morfología aguda en la región temporal derecha. Al final de la hiperventilación, el paciente presenta una crisis electroclínica consistente en actividad epileptiforme rítmica de 5 s de duración en forma de complejo punta-onda de baja amplitud sobre región temporal anterior y media derechas, seguido de actividad lenta rítmica delta a 2,5 Hz que va aumentando en amplitud y disminuyendo levemente en frecuencia, con fin brusco. La clínica consistió en desconexión del medio, automatismos masticatorios y postura distónica de la mano izquierda. **Conclusión.** Se presenta el caso dada la importancia del diagnóstico etiológico en pacientes con neurolupus, como causa infrecuente de ictus y crisis temporales de inicio focal.

9.

Temblores ortostáticos: hallazgos clínicos y neurofisiológicos en cuatro pacientes

Jiménez Jurado GM, Álvarez López MM, García Belloso L

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

Introducción. El temblor es una oscilación rítmica e involuntaria que puede afectar a uno o varios segmentos del cuerpo. Clínicamente se puede clasificar en función de las condiciones que lo activen, de la distribución topográfica, la amplitud y el número de repeticiones de ondas completas por segundo. El temblor ortostático es un tipo que aparece en extremidades inferiores y tronco cuando se adquiere la posición de bipedestación y desa-

parece en sedestación. La marcha no se ve alterada. **Objetivo.** Evaluar las características clínicas y electrofisiológicas del temblor ortostático y el tratamiento en nuestros pacientes. **Pacientes y métodos.** Se realizó una revisión retrospectiva de los pacientes diagnosticados de temblor ortostático tras estudio neurofisiológico en nuestra unidad en los últimos tres años.

Resultados. Se obtiene un total de cuatro pacientes, todos mujeres, con una edad media de 63,5 años. Se realizó estudio neurofisiológico electromiográfico con electrodos de superficie en musculatura extensora y flexora del muslo (cuádriceps, bíceps femoral y tibial anterior, gemelo medial), obteniéndose como resultados una ausencia de temblor en reposo y una activación asíncrona y en menor medida sincrónica, con una frecuencia media de 13,7 Hz (mediana: 16 Hz) en bipedestación. Ninguna de las pacientes refiere caídas, pero sí gran inestabilidad con necesidad de apoyo. Todas refieren síntomas progresivos ortostáticos en las piernas que se aliviaban al sentarse. El 75% de las pacientes realiza tratamiento con benzodiacepinas, y el 25%, con carbidopa/levodopa. El 100% presentó disminución del beneficio de la medicación con el tiempo.

Conclusiones. El temblor ortostático afecta a adultos de edad avanzada, de predominio femenino, cuyo diagnóstico ha de tener en cuenta la clínica en miembros inferiores tras cambios de posición y la confirmación con estudio electromiográfico de superficie. Las benzodiacepinas son el tratamiento más eficaz.

10.

Miotonía congénita: presentación de un caso

Jiménez Jurado GM^a, Menéndez de León C^a, Ramos Jiménez M^a, Rojas-Marcos I^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. Las miotonías no distróficas se deben a mutaciones en el gen que codifica proteínas para el canal cloro (miotonías congénitas) o sodio

(paramiotonía congénita) y se caracterizan por presentar miotonía clínica o eléctrica sin distrofia. Las miotonías congénitas son enfermedades raras manifestadas como dificultad en la relajación muscular, rigidez, dolor y debilidad. Se dividen en formas dominantes (Thomsen) y recesivas (Becker).

Caso clínico. Varón de 49 años, con antecedentes de hernia discal L5-S1, que presenta como clínica inicial parestesias en el miembro superior derecho y algias difusas que evolucionan a parestesias en hemicara y brazo izquierdos y pierna contralateral, con una exploración neurológica anodina. Estudio neurofisiológico inicial consistente en potenciales somestésicos y motores, que muestran una afectación de vías somestésicas de miembros inferiores y ligera afectación piramidal en el miembro inferior derecho. ENG-EMG del miembro superior derecho sin hallazgos relevantes. Un nuevo estudio posterior para cribado de miotonía tras la reevaluación clínica muestra la presencia de escasas descargas miotónicas en ambos tibiales anteriores, sin otras anomalías significativas en el electromiograma. El estudio genético es positivo para mutación en *CLCN1*. Una sobrina, derivada desde otra consulta por sospecha de distrofia muscular, presenta un estudio ENG-EMG con parámetros normales, sin evidencia de descargas y genética superponible a enfermedad de Thomsen. **Conclusiones.** Debemos tener en cuenta la variabilidad y solapamiento fenotípico entre las distintas miotonías y entre las formas genéticas de la miotonía congénita. Se debe realizar una anamnesis y exploración dirigidas a mostrar el fenómeno miotónico. El estudio neurofisiológico se caracteriza por descargas miotónicas habitualmente en todos los músculos estudiados. En algunos casos, sin embargo, su presencia es escasa y sólo se evidencia en algunos grupos musculares. Se aconseja tener en cuenta este dato, además de favorecer su aparición fundamentalmente con técnicas de percusión y cambios en la localización de la aguja, y ampliar el número de músculos a explorar en el electromiograma.

11.

Análisis del índice de latencia motora terminal en pacientes derivados para cribado del síndrome del túnel del carpo. Evaluación de 200 estudios

Ramos Jiménez M, Menéndez de León C, Jiménez Jurado G

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

Introducción. El índice de latencia motora terminal (ILT) viene definido por la fórmula: distancia distal (mm)/velocidad de conducción (m/s) $\times$ latencia distal motora (ms). El punto de corte establecido para un ILT normal es igual o superior a 0,34. Se utiliza en las neuropatías focales y para identificar, en pacientes con polineuropatía, neuropatías focales superpuestas. **Objetivo.** Valorar la sensibilidad diagnóstica del test en pacientes con síndrome del túnel del carpo (STC) en comparación con el protocolo diagnóstico estándar. Se plantea el test como herramienta útil para cribado de STC. **Pacientes y métodos.** Se analizan 200 estudios consecutivos de 129 pacientes de dos exploradores distintos, derivados para cribado de STC. Se establece el grado de STC siguiendo la clasificación de Padua (84, negativo; 13, incipiente; 30, leve; 63, moderado; 10, intenso; 0, extremo) y se calcula el ILT. **Resultados.** En pacientes sin patología focal, el ILT resultó ser de $0,37 \pm 0,04$; ningún paciente a partir del grado moderado mostraba un valor ILT normal. La sensibilidad del test se estableció en un 87%, y la especificidad, en un 74%. El intento de establecer el grado de afectación del STC con otros puntos de corte establecidos y publicados (ligero $< 0,33$; moderado $< 0,27$; intenso $< 0,20$) mostró una disminución marcada de la sensibilidad. **Conclusión.** El ILT es una herramienta altamente sensible para el estudio de una neuropatía focal tan prevalente como el STC. El intento para graduar el STC según el valor del ILT es insuficiente, haciendo necesaria la realización de otros tests adicionales para una clasificación precisa.

12.

Valores de normalidad de potenciales de unidad motora con multi-MUP de la musculatura craneal

Pizarro Sánchez M

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Objetivo. Establecer valores normales de potenciales de unidad motora. **Sujetos y métodos.** Voluntarios sanos, de 15-80 años. EMG Medtronic Keypoint Classic, filtros 5 Hz-10 kHz, Hlpass 500 Hz, 0,2 mV/div, 10 ms/div, aguja concéntrica 30G, contracción débil (frecuencia de disparo < 12 Hz) 30 potenciales de unidad motora bien definidos y al menos 10 promedios, sin edición de duración (eliminación). Análisis estadístico: Excel. Rango, media $\pm$ desviación estándar de amplitud, duración, Log_Amp, área, máximos/mínimos individuales (3rd) de amplitud y duración (*outliers* media ± 2 desviaciones estándares). Kolmogorov-Smirnov. Pearson, edad y variables analizadas. **Resultados.** *Frontalis* ($n = 57$): 51,3 ± 17 años; 37 mujeres y 20 hombres; Amp (μV) 277 ± 50 (rango: 187-406); Log_Amp $2,443 \pm 0,078$; Duración (ms) $3,92 \pm 0,59$; Área (mVms) $171,61 \pm 41,16$; Máx_Amp_Ind $643,7 \mu V$; Mín_Amp $74,39 \mu V$; Máx_Dur $7,1$ ms; Mín_Dur $1,57$ ms. Sólo Log_Amp sigue distribución normal. No hay correlación entre edad y variables analizadas, salvo débil positiva en duración y máxima duración ($r = 0,32$). *Orbicularis oculi* ($n = 30$): 48,56 $\pm 17,6$ años; 22 mujeres y 8 hombres; Amp (μV) $268 \pm 47,5$ (rango: 184-402); Log_Amp $2,422 \pm 0,076$; Dur (ms) $3,53 \pm 0,516$; Área (mVms) $154 \pm 36,9$; Máx_Amp $702 \mu V$; Mín_Amp $70,7 \mu V$; Máx_Dur $6,76$ ms; Mín_Dur $1,52$ ms. Edad y Log_Amp con distribución normal. No correlación entre edad y variables. *Mentalis* ($n = 22$): 43 ± 17 años; 16 mujeres y 6 hombres; Amp (μV) $353,3 \pm 60,7$ (rango: 226-466); Log_Amp $2,542 \pm 0,078$; Dur (ms) $5,04 \pm 0,7$; Área (mVms) 278 ± 64 ; Máx_Amp $827 \mu V$; Mín_Amp $85,5 \mu V$; Máx_Dur $9,34$ ms; Mín_Dur $2,15$ ms. Edad, Log_Amp, amplitud, duración y área siguen distribución normal ($p < 0,05$). No hay co-

rrelación entre la edad y variables. *Masetero* ($n = 26$): 47 $\pm 17,7$ años; 20 mujeres y 6 hombres; Amp (μV) 534 ± 109 (rango: 325-770); Log_Amp $2,72 \pm 0,09$; Dur (ms) $6,09 \pm 0,7$; Área $556,42 \pm 133,37$; Máx_Amp_Ind $1.359 \mu V$; Mín_Amp $146 \mu V$; Máx_Dur $10,08$ ms; Mín_Dur $3,27$ ms. Edad ($D = 0,167$; $p = 0,05$), Log_Amp ($D = 0,138$), amplitud ($D = 0,125$), duración ($D = 0,06$) y área ($D = 0,086$) siguen una distribución normal. No hay correlación entre edad y variables. *Geniogloso* ($n = 12$): 50,4 $\pm 21,6$ años; 6 mujeres y 6 hombres; Amp (μV) $414 \pm 69,7$ (rango: 332-529); Log_Amp $2,617 \pm 0,073$; Dur (ms) $6,45 \pm 1,09$; Área $418,3 \pm 133,37$; Máx_Amp $946 \mu V$; Mín_Amp $190,9 \mu V$; Máx_Dur $12,58$ ms; Mín_Dur $2,64$ ms.

13.

Valores de normalidad de potenciales de unidad motora con multi-MUP de la musculatura dependiente del nervio espinal accesorio

Pizarro Sánchez M

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Objetivo. Establecer valores normales de potenciales de unidad motora. **Sujetos y métodos.** Voluntarios sanos, de 15-80 años. EMG Medtronic Keypoint Classic, filtros 5 Hz-10 kHz, Hlpass 500 Hz, 0,2 mV/div, 10 ms/div, aguja concéntrica 30G, contracción débil (frecuencia de disparo < 12 Hz) 30 potenciales de unidad motora bien definidos y al menos 10 promedios, sin edición de duración (eliminación). Análisis estadístico: Excel. Rango, media $\pm$ desviación estándar de amplitud, duración, Log_Amp, área, máximos/mínimos individuales (3rd) de amplitud y duración (*outliers* media ± 2 desviaciones estándares). Kolmogorov-Smirnov. Pearson, edad y variables analizadas. **Resultados.** *Trapezio* ($n = 53$): 46,1 ± 11 años; 36 mujeres y 17 hombres; Amp (μV) $475,2 \pm 87$ (rango: 327-678); Log_Amp $2,668 \pm 0,08$; Duración (ms) $10,31 \pm 1,21$; Área (mVms) $696,1 \pm 169,6$; Máx_Amp_Ind $1.117,5 \mu V$; Mín_Amp $163,3 \mu V$; Máx_Dur $17,2$ ms; Mín_Dur $4,3$ ms.

Log_Amp ($D = 0,098$), amplitud ($D = 0,175$) y duración ($D = 0,079$), siguen una distribución normal ($p = 0,05$). No se observa correlación entre edad y amplitud media ($r = -0,168$), Log_Amp ($r = -0,132$), duración ($r = 0,256$) ni *outliers* de máxima ($r = -0,01$) y mínima ($r = -0,01$) amplitud individual, ni en duración máxima ($r = -0,05$) o mínima duración individual ($r = -0,24$), todos con $p > 0,05$. *Esternocleidomastoideo* ($n = 22$): 44,79 $\pm 13,43$; 18 mujeres y 4 hombres; Amp (μV) $366,12 \pm 61$ (rango: 281-511); Log_Amp $2,558 \pm 0,07$; Duración (ms) $6,73 \pm 1,2$ (rango: 4,7-9); Área (mVms) $388,1 \pm 95,47$; Máx_Amp_Ind $870,5 \mu V$; Mín_Amp $106 \mu V$; Máx_Dur $12,5$ ms; Mín_Dur $2,4$ ms. Todas las variables analizadas siguen una distribución normal, con valores D inferiores al teórico (0,301) y $p = 0,05$. No se observa correlación entre edad y amplitud media ($r = -0,027$), Log_Amp ($r = -0,038$), duración ($r = 0,214$) ni *outliers* de máxima ($r = -0,06$) y mínima ($r = -0,23$) amplitud individual, ni en duración máxima ($r = -0,254$) o mínima duración individual ($r = -0,05$).

14.

Potenciales evocados visuales como indicador de maduración cerebral en niños de madres con trastornos metabólicos

Mirallas Martín E^a, Egea González A^a, Cazorla Cabrera C^a, Campoy Folgado C^b, García García S^a

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Pediatría. Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Introducción. Las latencias de los potenciales evocados visuales se relacionan estrechamente con el proceso de mielinización cortical que ocurre en los primeros años de vida posnatal, pero no está claro si pueden considerarse un instrumento para valorar el neurodesarrollo general del niño. **Sujetos y métodos.** Estudio prospectivo de cohortes madre-hijo realizado entre 2001-2012. Se estudiaron 331 embarazadas, de 18-45 años, y se dividieron en cuatro grupos: peso saludable, sobrepeso, obesidad y diabetes gestacional. Paralelamente se hizo un

seguimiento en nuestro servicio de 136 niños a los 3, 6 y 18 meses de edad, para la realización de potenciales evocados visuales mediante estimulación con damero con frecuencias binoculares a 2°, 1°, 30, 15 y 7,5 sg de arco. La agudeza visual se calculó usando una regresión lineal entre amplitudes de potenciales evocados visuales y ángulo visual (transformado en c/sg). **Resultados.** A los 18 meses de edad, había diferencias significativas entre los grupos en las latencias de la P100 a 1° y 30 min de arco, con un retraso de las mismas en hijos de madres con diabetes gestacional. Sin embargo, la agudeza visual no mostró diferencias significativas entre los grupos. **Conclusiones.** A pesar de los diferentes estudios que correlacionan la maduración cerebral con los potenciales evocados visuales, nuestro estudio concluyó que las diferencias entre latencias no son un parámetro fiable, no así la agudeza visual obtenida.

15.

Disfunción de la visión tricromática

Cazorla Cabrera C, Miralles Martín E, Egea González A, García García S, Sáez Moreno JA

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Caso clínico. Varón de 14 años, sin antecedentes personales de interés, que acude a la consulta de oftalmología porque refiere dificultad en la determinación de colores. En la exploración oftalmológica presenta agudeza visual, con corrección -0,75 (ojo derecho) y -1,50 (ojo izquierdo), normal en ambos ojos. Fondo de ojo normal en ambos ojos. No alteración en los movimientos oculares y PINLA. En el test de Ishihara, anomalía para la determinación del color rojo-verde. Ante estos resultados, se solicita un estudio de electroretinografía y potenciales evocados visuales. En el ERG-Ganzfeld presenta ondas 'a', 'b' y 'e' dentro de la normalidad bajo condiciones de estimulación escotópicas y fotópicas. *Flicker* a 30 Hz con tiempos de culminación y amplitudes normales en ambas retinas. En los potenciales

evocados visuales corticales se observan ondas P100 con valores normales en ambos ojos, por lo que se descarta la existencia de alguna enfermedad de la retina o nervio óptico que pudiera producir una discromatopsia. Se decide realizar ERG-Ganzfeld fotópico con luces de color rojo/verde/azul a fin de objetivar, mediante pruebas neurofisiológicas, la disfunción en la determinación de los colores. Se obtienen ondas 'a' y 'b' con parámetros normales con estímulos lumínicos de color verde y azul, y ondas 'a' y 'b' de baja amplitud con estímulos lumínicos de color rojo, por lo que se concluye que el electroretinograma es demostrativo de una protanomalía. **Conclusiones.** En el daltonismo, las pruebas neurofisiológicas no se realizan de rutina, aunque puede ser una herramienta más para filiar la disfunción a determinado color. Sin embargo, existe otro tipo de discromatopsias debidas a enfermedades de la retina, por lo que ante un caso de dificultad en el reconocimiento de un color o colores, es recomendable realizar un estudio neurofisiológico con el fin de descartar otras patologías.

16.

Distrofia de fotorreceptores: a propósito de un caso

Cazorla Cabrera C, Miralles Martín E, Egea González A, García García S, Sáez Moreno JA

Servicio de Neurofisiología Clínica.
Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Caso clínico. Mujer de 56 años, con antecedentes personales de cirrosis biliar primaria, gastritis y úlcera, y antecedente familiar de madre con degeneración macular asociada a la edad. Acude a la consulta de oftalmología por disminución de la agudeza visual, sobre todo de noche. En la exploración oftalmológica presenta agudeza visual de 6/20 en el ojo derecho y 6/5 en el izquierdo, que no mejora sustancialmente con estenopeico. Polo anterior normal. Tensión ocular de 18 mmHg en el ojo derecho y de 17 mmHg en el izquierdo. Fondo de ojo de ambos ojos con papila normal y lesiones finas amarillentas en mácula y

periferia media. En la tomografía de coherencia óptica se observa atrofia de capa de fotorreceptores perifoveal que afecta al polo posterior. Ante estos resultados, se solicita un estudio de electroretinografía con el fin de filiar el cuadro. En ERG-Ganzfeld presenta ondas 'a', 'b' y 'e' de baja amplitud, en las dos retinas, bajo condiciones de estimulación fotópicas y escotópicas. Onda 'b' fotópica y escotópica con retraso bilateral de latencias y *Flicker* a 30 Hz de muy baja amplitud y tiempos de culminación prolongados en los dos ojos. Se realiza también un ERG multifocal, obteniéndose ondas P1 con latencias prolongadas en ambas retinas y densidades eléctricas muy por debajo de límites normales por toda la superficie de la retina en ambos ojos. En ERG patrón se objetiva ausencia bilateral de respuestas. Ante estos hallazgos se concluye que la paciente presenta una retinopatía externa bilateral con pérdida cuantiosa de fotorreceptores producida probablemente por una distrofia de conos/bastones. **Conclusiones.** Las distrofias de fotorreceptores son un conjunto de enfermedades oculares crónicas de origen genético y carácter degenerativo. La presentación clínica y el examen oftalmológico contribuyen a su sospecha diagnóstica, pero son las pruebas neurofisiológicas las que pueden ayudar, de forma principal, a confirmar el diagnóstico.

17.

Prehabilitación del lenguaje: métodos neurofisiológicos

Fernandez V^a, Postigo MJ^a, Serrano P^b, Ros B^c, Ibáñez G^c, y Unidad Multidisciplinaria de Epilepsia Refractaria de Málaga

^aServicio de Neurofisiología Clínica.

^bServicio de Neurología. ^cServicio de Neurocirugía. Hospital Regional Universitario de Málaga.

Introducción. La plasticidad cerebral se refiere a la capacidad del sistema nervioso para cambiar su estructura y su funcionamiento. Representa la facultad del cerebro para recuperarse y reestructurarse. Este potencial adaptativo del sistema nervioso permite al

cerebro reponerse a trastornos o lesiones, una capacidad que puede utilizarse de manera terapéutica mediante la prehabilitación. Esta técnica consiste en estimular la plasticidad neuronal mediante estimulación eléctrica directa inhibitoria y desarrollar áreas accesorias, por ejemplo, del lenguaje, para poder realizar resecciones en zonas previamente elocuentes. **Caso clínico.** Paciente de 17 años, con tumor neuroepitelial disembrionárico en la región temporoparietal izquierda. Resonancia magnética funcional del área del lenguaje de Wernicke coincidente con la lesión. En un primer tiempo, se realizó mapeo cortical despierto para localizar el área del lenguaje motor y sensitivo, que coincidía en parte con el tumor que debía extirparse. Se colocó una manta de electrodos subdurales para realizar la estimulación eléctrica crónica durante una semana con períodos de entrenamiento del lenguaje intensivo. En un segundo tiempo quirúrgico, se retiró la manta y se realizó mapeo despierto, comprobándose que el lenguaje no aparecía en las zonas previamente identificadas, por lo que se procedió a la extirpación del tumor. El paciente permanece sin déficits del lenguaje a los tres meses de la cirugía, ni crisis. **Conclusión.** La estimulación eléctrica crónica inhibitoria combinada con un programa de rehabilitación del lenguaje intensivo es una técnica útil en la cirugía de la epilepsia.