XL REUNIÓNANUAL DE LASOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA

Madrid, 13-15 de noviembre de 2003

COMUNICACIONES

Electroencefalografía

1.

CARTOGRAFÍA CEREBRAL EN PACIENTES CON DAÑO CEREBRAL

D. Zarza, F. Sanjuán, S. Arce, E. Mercado, J. Molina, I. Guijarro, A. Mercado

Centro de Neurorrehabilitación San Vicente. Madrid

Objetivo. Más allá de los estudios convencionales electroencefalográficos, la cartografía cerebral proporciona un análisis mucho más pormenorizado de la actividad eléctrica cerebral. El estudio propuesto compara la situación de un cerebro con daño cerebral adquirido con el de una población sana de características análogas en edad.

Pacientes y métodos. Se ha recogido la actividad eléctrica cerebral del paciente en reposo, con los ojos cerrados, mediante 19 electrodos de superficie colocados mediante el Sistema Internacional 10-20, seleccionando fragmentos del registro del electroencefalograma (EEG) libres de artefactos para la obtención de las cartografías. La señal de la actividad eléctrica cerebral se descompone en las distintas frecuencias (delta, theta, alfa, beta), y se realiza un análisis espectral con la trasformada rápida de Fourier, con lo que se obtiene la energía de cada banda y su distribución espacial. Podemos comparar mediante un estudio estadístico los valores del paciente con los que tendría una persona sana. Una diferencia notable de un parámetro que se observó, con respecto a su valor medio en la población de sujetos normales de la misma edad, es una evidencia de anormalidad. La transformación estadística Z expresa esta diferencia en unidades de desviaciones típicas, y facilita así su interpretación (los valores medios y las desviaciones típicas se obtuvieron a partir de ecuaciones de regresión contra la edad en una población normativa).

Conclusión. La introducción de esta técnica nos amplía el campo del conocimiento cerebral, y resulta muy útil a la hora de valorar situaciones como las que se presentan en la lesión cerebral grave adquirida.

2.

DESVIACIÓN OCULAR PAROXÍSTICA BENIGNA INFANTIL: ¿UN TRASTORNO NO EPILÉPTICO?

M. Merino ^a, J. Arcas ^b, E. Izal ^a, C. Roche ^b, A. Tendero ^b, A. Martínez-Bermejo ^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Introducción. Escasamente difundida en la literatura médica, la desviación ocular paroxística benigna infantil (DOPBI) es una entidad que se clasifica en el grupo de 'episodios paroxísticos no epilépticos en la infancia'.

Caso clínico. Se presenta el caso de un paciente varón de 1 año de edad con múltiples episodios que se caracterizan por desviación de la mirada vertical hacia arriba, sin alteración del nivel de conciencia. Estos episodios, de inicio brusco y duración variable, han sido más frecuentes ante situaciones de nerviosismo. La analítica, exploración neurológica, examen del fondo del ojo, ecografía cerebral y el EEG

durante la vigilia han resultado normales; inicialmente se ha diagnosticado el cuadro clínico como una DOPBI. Más tarde se ha practicado un estudio polisomnográfico nocturno, de 8 horas de duración, el cual ha mostrado abundantes descargas paroxísticas generalizadas de punta-onda y polipunta-onda en el transcurso del sueño NREM, más persistentes durante la segunda mitad de la noche.

Conclusión. La revisión bibliográfica muestra la existencia de varios pacientes con síntomas idénticos y normalidad de las pruebas complementarias, que incluyen, en algunos casos, estudio EEG durante el sueño diurno, sin que se haya practicado nunca una monitorización nocturna. La clasificación de esta entidad como un 'episodio paroxístico no epiléptico' debería revisarse y exige la práctica de una polisomnografía nocturna.

3.

EEG Y PSIQUIATRÍA

E. Corral, A. Gómez, I. Guijarro, D. Zarza, I. Arroyo, A. Mercado Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Yagüe. Burgos

Introducción. Se han realizado numerosas peticiones para la realización de EEG a pacientes derivados de centros de salud mental, en un intento de aclarar cuadros poco claros que podrían ser manifestaciones clínicas de una crisis epiléptica, y se ha descartado por lo tanto un cuadro puramente psiquiátrico. La epilepsia del lóbulo temporal ha sido la que más se ha estudiado desde el punto de vista neuropsiquiátrico. Objetivos. Establecer la importancia de la técnica electroencefalográfica como ayuda en el diagnóstico de aquellas patologías psiquiátricas que puedan formar parte de una crisis comicial, y diferenciarla así de los trastornos puramente psiquiátricos.

Pacientes y métodos. Estudio retrospectivo de EEG realizados en un año (desde marzo de 2002 a marzo de 2003) en el Servicio de Neurofisiología de Burgos. Pacientes derivados de áreas de salud mental de toda la provincia de Burgos con diagnósticos psiquiátricos varios. Se establecieron en principio dos grupos: aquellos que independientemente del diagnóstico previo resultaron normales y los que fueron patológicos. Después se realizó una clasificación según el sexo y posteriormente se establecieron grupos de edad (1 a 20, 21 a 40, 41 a 60 y mayor de 60), y se intentó relacionar la proporción de resultados patológicos o normales según el sexo y la edad. En cuanto al trastorno psiquiátrico, se intentó establecer la patología psiquiátrica más frecuente en general y la que con mayor frecuencia presentaba un resultado alterado en la prueba, haciendo alusión al sexo y a la edad. En la muestra (un total de 205) había un 68% de varones y un 32% de mujeres. Las pruebas informadas como actividad irritativa predominaban en áreas del lóbulo temporal. Un 46% del total se derivaron con la sospecha de síndrome de hiperactividad y déficit de atención –hubo alteración de las pruebas en un 34%, de predominio masculino— que se informaron como disfunción irritativa. Otros casos con disfunción irritativa fueron enuresis nocturna primaria, algunas alteraciones del sueño, abuso de sustancias tóxicas en un niño de 16 años, un cuadro de ansiedad y pseudoalucinaciones auditivas en una niña con trastornos en la conducta alimentaria.

Conclusiones. 1. Existen múltiples trastornos neuropsiquiátricos que forman parte de un cuadro epiléptico; 2. Región más implicada: lóbulo temporal; 3. Importancia del EEG como ayuda para establecer un DX diferencial de estos cuadros de origen comicial de los puramente psiquiátricos; 4. Es importante la realización de técnicas de activación cuando el EEG convencional es normal; 5. La sintoma-

tología psiquiátrica formando parte de cuadros epilépticos es poco frecuente. En este estudio solamente un 34% resultó patológico, y de estos una minoría presentaban disfunción irritativa, y 6. El porcentaje de estos resultados patológicos disminuye con la edad, tanto en hombres como en mujeres; predominan entonces los cuadros puramente psiquiátricos.

4.

EPILEPSIA FRONTAL IDIOPÁTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

M.J. Fernández, S. Montilla, J.M. León, F. Paradinas, J.M. Galán, G. Lorenzo $^{\rm a}$

Servicio de Neurofisiología Clínica. ^a Servicio de Neuropediatría. Hospital Ramón y Cajal. Madrid

Introducción. Las crisis gelásticas son un tipo infrecuente de crisis que suelen presentar en el registro EEG una anomalía focal en el lóbulo temporal o cerca de estructuras límbicas. Por otro lado, en la mayoría de los casos se han asociado a una lesión estructural (hamartomas hipotalámicos, hemangiomas corticales), o bien tienen un origen criptogenético. Sin embargo, su localización en el lóbulo frontal es excepcional, y aún más si hablamos de su pronóstico, que en el caso del lóbulo frontal presenta una evolución tórpida y de mal pronóstico.

Caso clínico. Queremos describir, con este trabajo, la buena evolución del caso de un niño que presentó a la edad de 7 años episodios críticos, consistentes en ataques de risa, gemidos incontrolados, precedidos de una sensación de opresión occipital, durante los cuales adoptaba la postura de flexión del tronco, no respondía a órdenes verbales y se acompañaba de síntomas vegetativos. La exploración física y neurológica así como las pruebas analíticas y de imagen fueron normales. Se le realizó un estudio neurofisiológico que mostró un foco de ondas lentas de gran voltaje en la región frontoparietal izquierda, que secundariamente se generalizaba. Tras iniciar el tratamiento con carbamacepina, las crisis remitieron, pero el registro EEG posterior seguía mostrando la anomalía focal. En la actualidad y tras cinco años sin presentar crisis, el examen neurológico y los tests psicométricos muestran un buen desarrollo neurocognitivo desde el punto de vista intelectual, rendimiento escolar y comportamiento social, así como una mejoría en el registro EEG.

Conclusión. Todo ello nos abre la esperanza para poder clasificar a un número reducido de pacientes con crisis focales del lóbulo frontal de idiopáticas o de buen pronóstico, y tal vez incorporar a dicho grupo pacientes diagnosticados de epilepsia focal de origen criptogenético.

5.

EPILEPSIA REFRACTARIA DE INDICACIÓN QUIRÚRGICA

M.J. Murillo, A. Callicó, F. Suárez, A. Cubero ^a

Servicio de Neurofisiología Clínica. ª Servicio de Neurología. Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria

Objetivo. Estudiar nuestra casuística de pacientes con epilepsia refractaria (ER) tratada quirúrgicamente.

Pacientes y métodos. Seleccionamos 13 pacientes, siete varones y seis mujeres, de una serie de 17 pacientes con epilepsia refractaria tratada quirúrgicamente. Valoramos la etiología lesional o no lesional de la ER, su localización temporal o extratemporal, la reducción de las crisis después de la intervención quirúrgica y la media de antiepilépticos (AE) que se utilizaron antes y después de la misma.

Resultados. La edad media de los pacientes era de 32,69 años. Todos ellos reunían criterios clínicos de epilepsia temporal (ET). En ocho pacientes la etiología de la ER era lesional, de predominio temporal (cinco pacientes) y en otros cinco era no lesional. El tiempo de seguimiento medio tras la intervención fue de 4,66 años. Los pacien-

tes se trataron con una media de 2,84 fármacos antes de la intervención y 2,53 fármacos después de ella. Las crisis disminuyeron más del 80% en casi 2/3 partes (69%) de los pacientes que se intervinieron, lesionales y no lesionales.

Conclusiones. 1. Después de la intervención se redujo llamativamente el número de crisis, especialmente en los casos lesionales, y 2. Esta reducción en el número de crisis apenas permitió disminuir el número de fármacos en la mayoría de los casos.

6.

ESPASMOS INFANTILES PRECOCES CON PATRÓN DE BROTE-SUPRESIÓN

E. Sanz, J. Prieto, A. Martínez, A. Traba, J. Fernández, A. Esteban, D. Blanco ^a

Servicio de Neurofisiología Clínica. ^a Servicio de Neonatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

Introducción. De todos los posibles patrones EEG que se encontraron en el neonato, el patrón de brote-supresión se considera de mal pronóstico y se ha asociado a lesiones neurológicas importantes. Caso clínico. Se presenta el caso de un neonato pretérmino (37+3) con síndrome de aspiración meconial y espasmos en flexión, que se inician a los 30 minutos del nacimiento. Los espasmos en flexión se controlaron parcialmente con fenobarbital, y desaparecieron 24 h más tarde tras la inyección de piridoxina. Desde los dos meses de vida hasta el momento actual (10 meses), la paciente ha presentado crisis parciales mal controladas con medicación. Se realizaron EEG seriados los días 1, 2, 4, 7 y 20 de vida, y posteriores controles a los dos y tres meses de vida. Los cuatro primeros días el EEG mostró un patrón de brote supresión durante el sueño y la vigilia, motivo por el cual se sospechó una encefalopatía epiléptica precoz (síndrome de Ohtahara). De manera sorprendente y acompañando a la mejoría clínica del paciente, los registros EEG mejoraron hasta su normalización el vigésimo día de vida. En los estudios de resonancia magnética (RM) se observó un retraso de la mielinización y girificación, que progresó en estudios posteriores, aunque en la última RM que se realizó a los tres meses de vida persistía un adelgazamiento de la sustancia blanca.

Conclusiones. Aunque el mecanismo fisiopatólogico del patrón de brote supresión no es completamente conocido, se ha sugerido que se debe a lesiones estructurales que provocan una desconexión cortico-subcortical. En la literatura se han descrito escasos pacientes que hayan tenido un desarrollo neurológico normal o con escasas secuelas, después de un patrón de brote supresión en la etapa neonatal. En los casos como el presente, en los que la evolución es buena, la desconexión corticosubcortical podría deberse a una alteración funcional transitoria.

7.

ESTUDIO EEG DE LAS RESPUESTAS FOTOPAROXÍSTICAS A LA ESTIMULACIÓN LUMINOSA INTERMITENTE EN UN GRUPO DE 30 PACIENTES CON EPILEPSIA GENERALIZADA IDIOPÁTICA

M. Picornell-Darder, R. Sánchez-Honrubia, I. Picornell-Darder, D. Zarza-Luciáñez, M.E. Villar-Villar, G. Martín-Palomeque, P. Pamplona-Valenzuela

Servicio de Neurofisiología Clínica. Unidad de Epilepsia. Hospital de Móstoles. Móstoles, Madrid

Introducción. Un alto porcentaje de epilepsias a lo largo de su evolución muestra a la estimulación luminosa intermitente respuestas fotoparoxísticas diversas.

Pacientes y métodos. Se ha seleccionado un grupo de 30 pacientes (17 mujeres y 13 hombres) con epilepsia generalizada idiopática y

respuesta fotoparoxística a la estimulación luminosa intermitente, con estudios seriados de EEG de vigilia y sueño, con evoluciones superiores a 10 años. Se analizan los antecedentes familiares y personales patológicos, edad de la primera crisis, tipos de crisis, frecuencia, factores desencadenantes de las crisis, exploración clínica neurológica, exploraciones complementarias –tomografía axial computarizada (TAC), resonancia magnética (RM), etc.—, evolución y tratamientos. Se analiza el estudio pormenorizado de las respuestas fotoparoxísticas en los diferentes tipos de epilepsia generalizada idiopática y su evolución, así como de las anomalías electroencefalográficas intercríticas y críticas en la vigilia y el sueño.

Conclusión. La evolución de las respuestas fotoparoxísticas está en relación con la evolución clínica.

2

ESTUDIO EEG DE LAS RESPUESTAS FOTOPAROXÍSTICAS A LA ESTIMULACIÓN LUMINOSA INTERMITENTE EN PACIENTES SIN EPILEPSIA: ANÁLISIS DE UN GRUPO DE 20 PACIENTES

R. Sánchez-Honrubia, M. Picornell-Darder, I. Picornell-Darder,

- D. Zarza-Luciáñez, M.E. Villar-Villar, G. Martín-Palomeque,
- P. Pamplona-Valenzuela

Servicio de Neurofisiología Clínica. Unidad de Epilepsia. Hospital de Móstoles. Móstoles, Madrid

Introducción. Las respuestas fotoparoxísticas en pacientes sin epilepsia no son muy frecuentes, pero tampoco es un hallazgo esporádico y ha sido objeto de pocos estudios.

Pacientes y métodos. Se estudia un grupo de 20 pacientes con respuestas fotoparoxísticas aparentemente infraclínicas con patología diversa. Son objeto de estudio el motivo de la consulta, la patología del paciente, los antecedentes familiares y personales patológicos, la exploración clínica neurológica y la exploraciones complementarias (TAC, RM, etc.), en todos los casos se han realizado estudios seriados EEG de la vigilia y el sueño espontáneo con activaciones de estimulación luminosa intermitente, con toda la gama de frecuencias disponibles.

Conclusión. En la muestra que se ha estudiado no se han registrado anomalías EEG de tipo paroxismos punta-onda espontáneos, ni en vigilia ni durante el sueño. Las respuestas fotoparoxísticas son de marcado predominio en áreas posteriores.

9.

VARIACIONES EN LA ACTIVIDAD DE FONDO DEL ELECTROENCEFALOGRAMA CON LA LAMOTRIGINA

A. Alvarez-Ruiz de Larrínaga, I. Toña-Zuazua, E. Alvarez-Vadillo, B. Larrauri-Abril, F. Martínez-Muerza ^a

Servicio de Neurofisiología. ^a Servicio de Neurología. Hospital Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz, Álava

Introducción. Los efectos adversos de los fármacos antiepilépticos (FAE) clásicos sobre el sistema nervioso central (SNC) y los cambios que producen en la actividad de fondo del EEG son bien conocidos; sin embargo, no está claro que los nuevos FAE, como la lamotrigina (LTG) los produzcan.

Objetivo. Se pretende determinar si el tratamiento con LTG en dosis terapéuticas produce variación de la frecuencia del ritmo alfa parietoccipital en el EEG.

Pacientes y métodos. Se estudiaron los registros de EEG de 32 pacientes epilépticos. Los casos (n= 12) poseían un EEG sin LTG y otro con LTG (50% en monoterapia y 50% en politerapia), y los controles (n= 20) poseían dos EEG en ausencia de tratamiento antiepiléptico. Se contó la frecuencia del ritmo parietooccipital manualmente, encontrándose el paciente en vigilia, relajado y con

los ojos cerrados; se calculó la media de 15 segundos representativos. Se comparó la variación intraindividual del ritmo alfa entre los dos grupos.

Resultados. Para el análisis estadístico se utilizó la prueba t de Student y la prueba no paramétrica de Mann-Whitney. Se obtuvo una variación media en los casos de 0,04 Hz (desviación típica: 0,50) y en los controles de 0,005 Hz (desviación típica: 0,36), sin que se mostraran diferencias estadísticamente significativas.

Conclusión. Nuestros datos apoyan que la LTG en dosis terapéuticas no produce variaciones en el ritmo alfa, por lo que es posible que produzca una menor alteración en la actividad mental en comparación con los antiepilépticos clásicos.

10.

PATRÓN EEG DE SALVASUPRESIÓN EN EL PERÍODO NEONATAL. HIPERGLICINEMIA NO CETÓSICA

P. Cova $^{\rm a},$ I. Martínez $^{\rm a},$ L. Marrero $^{\rm a},$ M. Martí $^{\rm b},$ J.C. Cabrera $^{\rm b},$ L. Toledo $^{\rm b},$ B. Navarro $^{\rm c}$

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neuropediatría. Complejo Hospitalario Materno-Insular. ^c Servicio de Neurofisiología Clínica. Clínica San Roque. Las Palmas de Gran Canaria

Introducción. La hiperglicinemia no cetósica (HNC) es un error congénito del metabolismo de la glicina (de herencia autosómica recesiva), que provoca un acúmulo de la misma en todos los fluidos corporales, y fundamentalmente en el líquido cefalorraquídeo (LCR). En el SNC, activa los receptores N-metil-D-aspartato, que tienen efecto excitatorio y son responsables tanto de la clínica comicial como del daño neuronal asociado. La forma neonatal clásica presenta un cuadro clínico de inicio precoz, tras un intervalo libre de sintomatología variable, que se caracteriza por una depresión del sensorio progresivo, dificultad respiratoria y mioclonías, que se asocian a un patrón EEG de salva-supresión característico y muy sugestivo de HNC.

Casos clínicos. Mostramos los trazados EEG y la evolución de éstos durante el período neonatal de dos hermanos afectos de HNC; se recoge un patrón EEG de salvasupresión, que se mantiene hasta el mes de vida aproximadamente, cuando se sustituye por una actividad basal desorganizada y lentificada, con superposición de grafoelementos con morfología de puntas en el área tempororrolándica derecha y tempororrolándica izquierda, en el estadio evolutivo actual.

Conclusiones. Destaca la importancia de los hallazgos electroencefalográficos en el diagnóstico de esta metabolopatía, en estrecha relación con los hallazgos clínicos, bioquímicos, genéticos y radiológicos.

11.

VALOR DEL EEG EN LAS ANOMALÍAS ESTRUCTURALES NEONATALES. A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Martínez, J. Prieto, E. Sanz, A. Traba, J. Fernández, A. Esteban, M. Serrano $^{\rm a}$

Servicio de Neurofisiología Clínica. ^a Servicio de Neonatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

Introducción. El diagnóstico clínico de crisis comiciales en el neonato es especialmente complicado, debido especialmente a la sutileza de muchas de las manifestaciones clínicas. La validez del EEG en unidades de neonatología está sobradamente demostrada, de modo que ante la menor sospecha de crisis su utilización debe ser sistemática.

Caso clínico. Recién nacido a término sin antecedentes de interés, con buena situación neurológica, que entre las 36 y 48 horas de vida presentó varios episodios autolimitados de cianosis e hiperexten-

sión de los miembros inferiores de dudosa significación clínica. En una ocasión, presentó leves clonismos del miembro inferior izquierdo. Un estudio EEG que se realizó a las 48 horas de vida demostró frecuentes anomalías agudas focales bitemporales, de claro predominio hemisférico izquierdo. Como consecuencia de estos hallazgos, se realizó un estudio de RM que demostró la existencia de un hematoma intraparenquimatoso con extensión subdural en la región temporal basal izquierda.

Conclusión. El estudio EEG es un buen indicador de la existencia de anomalías estructurales focales en la etapa neonatal precoz. La fiabilidad de la técnica así como la facilidad de su realización en neonatos hacen recomendable su uso extensivo en las unidades de neonatología ante la sospecha de lesiones focales del SNC.

Electromiografía

12.

ALTERACIÓN DE LA TRANSMISIÓN NEUROMUSCULAR EN TIROIDITIS DE HASHIMOTO

G. Goizueta ^a, P. Sánchez ^b, A. Zabala ^b, L. Martín ^a, E. Peña ^b, M. Asensio ^a

Introducción. El hipotiroidismo se ha asociado a cuadros clínicos de miopatía, mononeuropatía, polineuropatía y, con menor frecuencia, a una alteración de la transmisión neuromuscular.

Caso clínico. Estudio clínico, analítico y neurofisiológico de una paciente de 64 años que ingresa en el hospital por un cuadro de unos 15 días de duración de ptosis palpebral derecha, con diplopía oblicua binocular en todas las posiciones de la mirada, además de debilidad muscular en la cuatro extremidades de predominio proximal con hiporreflexia generalizada. El EMG-ENG según la técnica habitual muestra un patrón miopático de predominio proximal y alteración en la transmisión neuromuscular de tipo presináptico. El resto de los estudios evidencian datos compatibles con una tiroiditis de Hashimoto.

Conclusión. El hipotiroisismo secundario a una tiroiditis de Hashimoto, de etiología autoinmune, puede ser la causa de un síndrome miasténico, y provoca probablemente un fallo en la liberación de acetilcolina en las terminales nerviosas y, por tanto, un bloqueo de la transmisión neuromuscular.

13.

ATROFIA MUSCULAR PROGRESIVA ANTE NEUROPATÍA MOTORA MULTIFOCAL CON BLOQUEO A LA CONDUCCIÓN

J. González-Rato, M.A. Martínez-Martínez, A. García-García Servicio de Neurofisiología Clínica.

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria

Introducción. La atrofia muscular progresiva (AMP) es un subtipo de esclerosis lateral amiotrófica, que se caracteriza por un compromiso exclusivo de la motoneurona inferior sin signos piramidales, alta incidencia en los varones e inicio temprano. La neuropatía motora multifocal (NMM) es un raro trastorno autoinmune que puede simular la enfermedad de motoneurona. Describimos las características clínicas y electrofisiológicas de un paciente con AMP, centrando nuestra atención en el diagnóstico diferencial con la NMM

Caso clínico. Un varón de 37 años presentó un cuadro de seis meses de evolución de debilidad progresiva y asimétrica en ambas manos, segmentos proximales del miembro superior izquierdo (MSI) y miembros inferiores. Refirió calambres musculares generalizados y no tuvo síntomas bulbares. El examen neurológico demostró fascicu-

laciones difusas, una marcada amiotrofia en ambas manos, debilidad en el segmento proximal del MSI y leve dificultad para la marcha de talones y puntillas. No se observaron fasciculaciones linguales, hiperreflexia ni alteraciones sensitivas. Se efectuaron dos estudios neurofisiológicos siguiendo técnicas estándares con un electromiógrafo Shaphire. Éstos incluyeron electromiograma (EMG), estudios de conducción nerviosa (ECN) y potenciales evocados somatosensoriales (PESS) del nervio mediano y tibial. El EMG mostró denervación activa, potenciales de fasciculación y pérdida de unidades motoras en todos los músculos que se examinaron. La amplitud de los potenciales motores fue baja. Se tuvo en cuenta la presencia de bloqueos a la conducción en segmentos proximales del nervio cubital derecho y de ambos nervios medianos; sin embargo, se pospuso el diagnóstico definitivo. Los ECN fueron normales. El estudio de control descartó la presencia de bloqueos a la conducción, que se atribuyeron a las dificultades técnicas durante el primer examen. Los PESS fueron normales.

Conclusión. Un estudio neurofisiológico preciso es esencial para el diagnóstico diferencial entre la AMP y otros trastornos potencialmente tratables como la NMM.

14.

COMPARACIÓN ELECTROCLÍNICA DEL TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DEL TÚNEL DEL CARPO

M. Salinas $^{\rm a},$ G. de Blas $^{\rm a},$ I. Regidor $^{\rm a},$ D. Ly Pen $^{\rm b},$ J.L. Andreu $^{\rm c},$ A. Sánchez-Olaso $^{\rm d}$

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Ramón y Cajal. ^b Centro de
 Salud Castillo de Uclés. ^c Servicio de Reumatología. Hospital Puerta de Hierro.
 ^d Servicio de Cirugía Plástica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid

Introducción. A pesar de la importancia del síndrome del túnel carpiano no hay un tratamiento que se acepte universalmente. No hay evidencia de las ventajas del tratamiento quirúrgico frente a la infiltración local con corticosteroides.

Objetivo. Comparar la descompresión quirúrgica ante la infiltración local con corticoesteroides en el síndrome del túnel carpiano, mediante la valoración clínica y neurofisiológica.

Pacientes y métodos. Se ha realizado un estudio abierto, prospectivo y aleatorio. En todos los pacientes se realizó un estudio neurofisiológico (electroneurograma de los nervios mediano y cubital). La muñeca afecta se asignó aleatoriamente a descompresión quirúrgica o infiltración con corticoides. Se repitieron los tests neurofisiológicos un año después para comparar la latencia distal, amplitud del potencial evocado motor, velocidad de conducción sensitiva distal y amplitud del potencial sensitivo.

Resultados. La valoración neurofisiológica confirmó el síndrome del túnel del carpo en 163 muñecas de 102 pacientes. 80 muñecas se asignaron aleatoriamente a descompresión quirúrgica y 83 a infiltración local con corticoides. 95 muñecas tuvieron un seguimiento de un año (45 del grupo de cirugía y 50 del grupo de infiltración). Aunque clínicamente mejoraron de forma similar en ambos grupos, nosotros encontramos diferencias estadísticamente significativas en la amplitud del potencial evocado motor, velocidad de conducción sensitiva y la amplitud del potencial evocado sensitivo sólo en el grupo de cirugía, en comparación con los valores basales.

Conclusiones. Ambos tratamientos son efectivos en reducir los síntomas, aunque sólo la cirugía ha demostrado una mejoría en la evaluación neurofisiológica.

^a Unidad Neuromuscular. ^b Servicio de Neurología. CPH. Madrid

COMPLICACIONES NEUROMUSCULARES ASOCIADAS A INFECCIÓN POR MYCOPLASMA

G. Goizueta ^a, L. Martín ^a, C. Isasi ^b, L. Rayón ^a, A. Cabello ^c, M. Asensio ^a

- ^a Unidad Neuromuscular. ^b Servicio de Reumatología. CPH.
- ^c Servicio de Neuropatología. Hospital 12 de Octubre. Madrid

Introducción. La infección por Mycoplasma pneumoniae puede asociarse con manifestaciones neurológicas como meningoencefalitis, cerebelitis, mielitis transversa, polirradiculoneuropatía, parálisis de nervios craneales y miositis.

Casos clínicos. El objetivo de este estudio es la evaluación clínica y neurofisiológica de dos pacientes con un cuadro de debilidad muscular generalizada de predominio proximal y mialgias, y otro al que se añaden parestesias distales con arreflexia aquílea bilateral. Tras un estudio EMG-ENG según la técnica convencional, se evidencia en los dos primeros un patrón miopático, y en el tercero simultáneamente un patrón miopático proximal y datos compatibles con una polirradiculoneuritis. Los tres mostraron positividad en el estudio serológico de anticuerpos IgM frente al Mycoplasma, y su evolución fue favorable con tratamiento de antibióticos.

Conclusión. Tanto en los cuadros de miositis como en el de polirradiculoneuritis es importante el diagnóstico diferencial etiológico con M. pneumoniae.

16.

CONTRACCIÓN HEMIFACIAL PERSISTENTE: ¿DESCARGAS NEUROMIOTÓNICAS O ACTIVIDAD MUSCULAR CONTINUA?

M. Martínez, J. González-Rato, J.M. Polo ^a, J. Calleja Servicio de Neurofisiología Clínica. ^a Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria

Introducción. Algunos pacientes con esclerosis múltiple o tumores troncoencefálicos muestran en un momento de su enfermedad una contracción persistente en la musculatura de un lado de la cara. Este fenómeno se ha denominado neuromiotonía, mioquimia facial con contracción persistente o mioquimia facial continua.

Casos clínicos. Se describen e iconografían los hallazgos electrofisiológicos de tres pacientes con esclerosis múltiple de larga evolución, que presentaron una contractura hemifacial tónica persistente y movimientos ondulatorios rápidos en el músculo orbicular de los párpados ipsilateral (registrados en vídeo). El EMG simultáneo del orbicular de los párpados y del orbicular de la boca en los tres pacientes demostró la presencia de una actividad muscular involuntaria mantenida, sin interrupción durante todo el tiempo que duró la prueba. Dicha actividad estaba constituida por potenciales de unidad motora de morfología y amplitud variable (200-500 μV),con una frecuencia interpotencial alta (90-200 Hz), y un intervalo irregular entre potenciales. Podía observarse una oscilación persistente de la línea de base, sin que existieran períodos de silencio eléctrico entre potenciales. La desaparición de la actividad muscular continua (AMC) dio lugar a una actividad residual que en ocasiones adoptaba la morfología de las descargas neuromiotónicas (DNM) y mioquímicas (DM), y evolucionaba hacia su práctica desaparición.

Conclusiones. Los hallazgos EMG descritos muestran las características electrofisiológicas de la AMC que aparece de forma generalizada en el síndrome de Isaacs. El hecho de que su desaparición deje paso a una actividad residual con DNM y DM apoya la hipótesis de que forman un continuo con idéntica fisiopatología subyacente.

17.

MIOPATÍA DISTAL DE INICIO TARDÍO TIPO MARKESBERY-GRIGGS. UNA FAMILIA AFECTADA EN ESPAÑA

J.M. Pardal-Fernández, P. Jerez-García, B. Godes-Medrano, B. Rallo-Gutiérrez ^a, J.M. Puentes-Gil ^a, J. Marco-Giner Servicio de Neurofisiología. Unidad de Electromiografía Clínica. ^a Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Albacete. Albacete

Introducción. Las distrofias musculares distales (MD) son infrecuentes y heterogéneas. Se diferencian según el inicio clínico en tempranas y tardías. La enfermedad de Markesbery-Griggs es una MD de inicio tardío, autosómica dominante (AD) y afectación predominante pretibial. Para el diagnóstico se necesitan exploraciones complementarias con especial protagonismo de la electromiografía (EMG), con la que se demuestran cambios miopáticos, tipo lesional, distribución y pronóstico. La CPK y la biopsia muscular no aportan datos. Describimos las características clínicas y las exploraciones complementarias de una familia afectada.

Casos clínicos. Caso 1: mujer de 60 años de edad sin antecedentes que presenta desde los 45 un trastorno progresivo de la marcha con 'estepaje', debilidad y amiotrofia pretibial. El estudio neurofisiológico mostró cambios miopáticos severos y simétricos no inflamatorios en tibialis anterior y en el peroneus longus, con una importante pérdida de fibras y sustitución por tejido no muscular, con probabilidad fibrótico. La CPK fue normal y la biopsia de tibialis anterior izquierdo inespecífica salvo por una gran fibrosis. Casos 2 y 3: mujeres de 64 y 36 años de edad que comienzan a los 50 y 33 con un cuadro parecido, mássevero y que afecta también a los gemelos en el caso 2, y de intensidad menos marcada en el caso 3. Los estudios complementarios fueron semejantes al 1. Casos 4 y 5: hombre de 37 y mujer de 70 años. Presentaban clínica semejante pero no se exploraron por residir fuera o negarse.

Conclusiones. Aportamos una familia con una miopatía tipo Markesbery-Griggs. Estos procesos, aunque inhabituales, deben tenerse en cuenta en la evaluación de los trastornos de la marcha. El diagnóstico se realiza mediante una cuidadosa valoración de los hallazgos clínicos, neurofisiológicos, analíticos y anatomopatológicos, a la espera de una futura definición genética de cada uno de ellos.

18.

MIASTENIA GRAVE Y DÉFICIT DE ACH ESTERASA

G. Goizueta $^{\rm a},$ L. Borrega $^{\rm b},$ C. Escamilla $^{\rm b},$ L. Martín $^{\rm a},$ E. Peña $^{\rm b},$ M. Asensio $^{\rm a}$

Introducción. Las alteraciones de la transmisión neuromuscular pueden manifestarse en la edad adulta, como la miastenia grave, que se desencadenan a través de procesos infecciosos y, de forma menos habitual, alteraciones enzimáticas congénitas que alteran la función en la unión neuromuscular.

Caso clínico. Se evalúa clínica y neurofisiológicamente una paciente de 35 años que ingresa en el hospital con parada respiratoria (previa neumonía); precisa ventilación mecánica y posteriormente persiste la dificultad respiratoria. Se realiza EMG-ENG según técnica convencional, y se objetiva un patrón miopático de predominio proximal y una alteración en la transmisión neuromuscular de tipo pre y postsináptico. Los datos analíticos demuestran la existencia de un déficit de ACh esterasa y un aumento de los anticuerpos antirreceptor de ACh. La paciente mejora mediante un tratamiento con inmunoglobulinas, mestinon y corticoides.

Conclusión. Utilidad de técnicas neurofisiológicas como la estimulación repetitiva ante cuadros de disnea prolongada.

^a Unidad Neuromuscular. ^b Servicio de Neurología. CPH. Madrid

NERVIO RADIAL. VALORES DE CONDUCCIÓN SENSITIVA EN SUJETOS NORMALES

G.Goizueta ^a, E. Gutiérrez-Rivas ^b, L. Martín ^a, M. Asensio ^a, I. Millán ^c

^a Unidad Neuromuscular. Servicio de Neurofisiología Clínica. ^c Servicio de Bioestadística. CPH. ^b Unidad Neuromuscular. Hospital 12 de Octubre. Madrid

Introducción. La obtención de valores de conducción en sujetos normales en el propio laboratorio de EMG facilita el diagnóstico en la afectación del sistema nervioso periférico.

Material y métodos. Se realiza un estudio de valores de conducción sensitiva antidrómica de rama superficial del nervio radial. Se analizan 120 nervios correspondientes a 60 sujetos normales, sin enfermedad neuromuscular conocida, de edades comprendidas entre 15 y 91 años; utilizando técnica convencional de ENG, se valoran parámetros de latencia a pico positivo (L1) y negativo (L2) en milisegundos, amplitud pico a pico en microvoltios, diferencia de latencias (D) y velocidad de conducción (m/s). Mediante un estudio estadístico se ha considerado el sexo, la edad con distribución en grupos menores y mayores de 40 años y las diferencias entre ambos lados. Se ha empleado el contraste estadístico de la t de Student para comparar las medias y un análisis de regresión lineal y correlación de Pearson para relacionar las variables continuas.

20.

NEUROPATÍA AGUDA DEL NERVIO TORÁCICO LARGO DESPUÉS DE TRASPLANTE PULMONAR BILATERAL

G. Goizueta ^a, L. Martín ^a, M. Ramos ^b, Vázquez ^b, E. Viceira ^b, L. Leal ^b M. Asensio ^a, A. Varela ^c

- ^a Unidad Neuromuscular. Servicio de Neurofisiología. ^b Servicio de Rehabilitación.
- ^c Unidad de Trasplante Pulmonar. CPH. Madrid

Introducción. El trasplante pulmonar ocasiona complicaciones neuromusculares, como polineuropatías, miopatías, alteración de la transmisión neuromuscular y afectación del nervio periférico aislado. Casos clínicos. Se realiza la evaluación neurofisiológica de dos pacientes con trasplante bipulmonar mediante una toracoexternectomía bilateral, que a los 15 días del acto quirúrgico presentan un cuadro clínico de dolor torácico y debilidad muscular compatible con una afectación del nervio torácico largo. Se realiza EMG y ENG según técnica convencional, y se confirma la existencia de lesión axonal incompleta del nervio torácico largo en ambos pacientes, siguiendo una evolución favorable mediante tratamiento rehabilitador.

Conclusión. La afectación del nervio torácico largo puede ser una complicación en los pacientes sometidos a un trasplante bipulmonar, debido probablemente a factores mecánicos, y que tienen una evolución favorable con un tratamiento rehabilitador.

21.

SIRINGOMIELIA. IMPORTANCIA DE LAS TÉCNICAS NEUROFISIOLÓGICAS

E. Calvo-Ferrándiz, S. Martín-Albarrán, Y. González-Barredo, C. Franco-Carcedo, M. González-Hidalgo

Sección de Neuromuscular. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid

Introducción. La siringomielia es una enfermedad malformativa quística medular que se caracteriza por debilidad, amiotrofia y déficit sensitivo segmentario de tipo disociado.

Caso clínico. Mujer de 35 años remitida desde consultas de Traumatología con sospecha del síndrome del túnel del carpo (STC), es decir, presenta debilidad en ambas manos y amiotrofia de eminencia tenar.

Tras realizar EMG y ENG, se descarta neuropatía periférica, y se define un patrón neurógeno agudo monosegmentario cervical bajo de asta motora. Por indicación neurofisiológica, se realiza una RM, y se evidencia una siringomielia en niveles cervicodorsales.

Conclusión. Subrayamos la importancia de las técnicas neurofisiológicas (EMG y ENG) para llegar a un correcto diagnóstico –descartando la afectación neurógena periférica– y definir la extensión/distribución de los segmentos metaméricos implicados.

22.

CORRESPONDENCIA ENTRE SOSPECHA DIAGNÓSTICA Y HALLAZGOS EN ELECTROMIOGRAFÍA

M. de Entrambasaguas, M.J. Estarelles, F.J. Montoya, J.J. Ortega, S. Carratalá, A.L. Serrano

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Castellón. Castellón

Introducción. El estudio de la correspondencia entre la orientación diagnóstica (solicitud de estudio) y las conclusiones del mismo (informe) puede ser útil en el análisis de gestión en electromiografía. Pacientes y métodos. Estudio retrospectivo-prospectivo de 12 meses en el que se han recogido y codificado todas las exploraciones realizadas o supervisadas por un facultativo especialista. La codificación de orientación diagnóstica y hallazgos se hizo por grupos de patologías, añadiendo 'no especifica' en la orientación y 'normal' los en hallazgos. Se codificó la procedencia por especialidades y origen hospitalario o ambulatorio. Se excluyeron los estudios de control, los protocolos de investigación, la parálisis facial periférica y el registro del temblor.

Resultados. Se revisaron 601 exploraciones, solicitadas por 20 especialidades distintas. La mayoría procedía de traumatología (43,9%), neurología (20,1%), rehabilitación (12,3%) y reumatología (8,1%). Las sospechas diagnósticas más frecuentes fueron 'mononeuropatía' (44,9%), 'radiculopatía' (17,8%), 'no especifica' (15,3%) y 'polineuropatía' (12,8%). Los diagnósticos más frecuentes fueron 'normal' (39,9%), 'mononeuropatía' (36,6%), 'radiculopatía' (13,1%) y 'polineuropatía' (6,5%). El porcentaje general de correspondencia fue del 50,7%, con los valores más altos en 'enfermedad de motoneurona' (100%), 'polineuropatía' y 'mononeuropatía' (86%). El porcentaje más bajo fue en 'transmisión neuromuscular' (23,5%). Sólo el 23,3% de 'no especifica' fue 'normal'.

Conclusión. Estos datos permiten reflexionar sobre el peso de la especificidad frente a la sensibilidad en el diagnóstico de cada patología, las peculiaridades de las diferentes especialidades que consultan, el papel del propio electromiografista al orientar la exploración, cómo establecer prioridades y los refuerzos necesarios en formación continuada y docencia.

23.

EVALUACIÓN NEUROFISIOLÓGICA EN LA PARÁLISIS OBSTÉTRICA DEL PLEXO BRAQUIAL

Y. González-Barredo, M. González-Hidalgo, C. Franco-Carcedo, A. García-Lopez ^a

Servicio de Neurofisiología Clínica. ^a Servicio de Traumatología. Hospital Clínico Universitario San Carlos. Madrid

Introduccion y objetivo. La cirugía exploradora y reparadora precoz en casos seleccionados mejora la opción terapéutica en la parálisis braquial obstétrica (PBO). Presentamos el protocolo neurofisiológico del Hospital Clínico San Carlos para el estudio y tratamiento de la PBO. Pacientes y métodos. 1. Estudio neurofisiológico prequirúrgico: electromiografía (EMG): transcurridas al menos tres semanas de vida. Se valora la actividad espontánea, los parámetros de la unidad motora y la actividad en el máximo esfuerzo. Electroneurografía (ENG): se valoran latencias motoras distales, velocidades

de conducción motoras/sensitivas y amplitudes (motora: define la existencia o no de conductividad y el grado de bloqueo; sensitiva: diferencia lesiones preganglionares y posganglionares). Potenciales evocados somatosensoriales (PESS): de los nervios dependientes del PB, registrando en punto de Erb, cervical y cortical. Evidencian continuidad de raíces posteriores con cordones medulares posteriores; 2. Estudio neurofisiológico intraoperatorio (con anestesia general sin paralización). ENG: estimulando tanto el nervio periférico como las raíces y los troncos nerviosos. PESS: estimulando la raíz. Registrando en el punto cervical y cortical, y 3. Estudio neurofisiológico posquirúrgico: EMG, ENG, PESS, evolución y pronóstico.

Resultados y conclusión. Este protocolo permite seleccionar pacientes para la cirugía, escoger el momento y procedimiento quirúrgico –neurotización, neurolisis e injerto autólogo de nervio periférico— más adecuado, así como realizar controles evolutivos y una valoración pronóstica. Posibilita, en definitiva, la elección del tratamiento adecuado de las PBO optimizando la recuperación funcional del paciente.

24.

EXPLORACIÓN DE NERVIO CUTÁNEO BRAQUIAL INTERNO

P. de Mingo-Casado, J. Moreno-Candel

Sección de Electromiografía. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia

Introducción. La exploración del nervio cutáneo braquial interno no se realiza habitualmente en la mayoría de los laboratorios de neurofisiología clínica. Existen escasas referencias en la literatura. Por sus relaciones anatómicas puede dañarse durante la cirugía axilar y cara interna del brazo, por ejemplo, en vaciamientos ganglionares en cirugía de cáncer de mama.

Objetivo. Describir una técnica neurográfica que permita estudiar dicho nervio.

Pacientes y métodos. Se han estudiado 20 adultos sanos, 13 mujeres y siete hombres, con una edad media de 39,5 años (rango: 19-62). La estimulación del nervio se ha realizado en la cara medial del brazo, en la línea que une el epicóndilo medial con la axila. El electrodo de registro se ha colocado en la axila (línea axilar anterior).

Conclusión. En todos los casos se ha obtenido un potencial de acción sensitivo, de morfología bifásica, con una latencia media de 1,72 ms (rango: 1,10-2,60), duración media de 1,07 ms (rango: 0,80-1,50) y amplitud media de 14,85 µV (rango: 2,1-62,1). La velocidad de conducción sensitiva tiene un valor medio de 67,09 m/s (rango: 53,3-72,7).

25.

MIELORRADICULITIS POSTINFECCIOSA

M.J. Estarelles-Marco, M. de Entrambasaguas, J.J. Ortega, A.L. Serrano, F.J. Montoya, S. Carratalá

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Castellón. Castellón

Introducción. La mielorradiculitis postinfecciosa se caracteriza por una afectación medular o radicular en estrecha relación temporal con una infección vírica precedente. La clínica neurológica comienza entre tres y 20 días después de la infección (enfermedad exantemática, gripe, parotiditis) y presenta un curso monofásico, de varias semanas de duración. En la mayoría de los casos se incluye en el contexto de una encefalomielitis aguda diseminada, y es poco habitual la afectación exclusiva de la médula. El mecanismo patogénico es inmunológico. En el LCR suele existir una discreta pleocitosis, y los estudios de RM muestran áreas de intensidad anormal compatibles con desmielinización.

Caso clínico. Niña de 13 años de edad, que presenta de forma subaguda parestesias y debilidad progresiva en MMII e incontinencia de es-

fínteres, 15 días después de un cuadro viral. En la exploración clínica destaca además una anestesia 'en silla de montar', alteración de la sensibilidad propioceptiva en los pies y abolición de los ROT aquíleos. En la anamnesis resulta significativo el hecho de que un hermano de la paciente y un amigo de éste presentaron unos días antes un cuadro autolimitado de alteración de la marcha, tras un síndrome gripal, sin que llegara a consultar. Exponemos los estudios EMG realizados de forma seriada, y los correlacionamos con los hallazgos clínicos. La RM medular que se realizó con posterioridad mostró alteraciones de señal en el cono medular y la cauda equina. La RM cerebral con contraste es normal.

Conclusión. Presentamos un caso infrecuente de mielorradiculitis postinfecciosa sin afectación encefálica, ponderando el valor de la EMG en el diagnóstico topográfico precoz de la misma.

26.

NEUROPATÍA PERIFÉRICA EN UN CASO DE INTOXICACIÓN AGUDA POR MONÓXIDO DE CARBONO

I. Maestro-Saiz, A. García, JA. Riancho ^a

Servicio de Neurofisiología Clínica. ^a Departamento de Medicina Interna. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria

Introducción y objetivos. La intoxicación por monóxido de carbono (CO) es cada vez más infrecuente en nuestro medio, y la neuropatía periférica asociada se ha descrito de forma excepcional. Nuestro objetivo es exponer las características electrofisiológicas de esta complicación.

Caso clínico. Mujer de 27 años que ingresó en coma sin focalidad debido a una intoxicación aguda por CO, con carboxihemoglobina del 34,5%, hipoxemia grave y acidosis. El EEG mostró una lentificación difusa. Sometida a oxigenoterapia hiperbárica, evolucionó favorablemente. Una vez consciente, tan sólo refería parestesias y adormecimiento del pie derecho. En la exploración tenía debilidad en el pie derecho, ROT vivos universalmente, plantar derecho indiferente y signo de Hoffman bilateral. El EMG de musculatura tibioperonea presentaba un reclutamiento reducido, PUM normales y ausencia de potenciales espontáneos. El ENG evidenció LMD aumentadas, VCM descendidas, disminución de la amplitud de los potenciales motores y ondas F retrasadas o ausentes en las extremidades inferiores, y ausencia del potencial sensorial del nervio sural derecho. El ENG motor y sensitivo en las extremidades superiores fue normal.

Conclusiones. A pesar de su escasa incidencia, la neuropatía periférica en la intoxicación aguda por CO debe tenerse en cuenta, ya que la semiología puede ser sutil o estar enmascarada por la afectación del SNC. Por todo ello, el estudio electrofisiológico es fundamental para diagnosticar esta neuropatía, que además presenta rasgos diferenciales a otras neuropatías adquiridas.

27.

NEUROPATÍA HEREDITARIA CON LABILIDAD A LAS PRESIONES: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ELECTROFISIOLÓGICAS

S. Parra, M.J. Chumillas, T. Sevilla, E. González, E. Millet, A. Piqueras

Introducción. La neuropatía hereditaria con labilidad a las presiones es una enfermedad autosómica dominante caracterizada por episodios recurrentes de paresia o parestesias, provocadas por la presión o traumas banales de nervios periféricos, asociada generalmente a 1,5 MB deleción del cromosoma 17p11.2, y en un número menor a mutaciones puntuales. La expresión clínica variable dificulta su reconocimiento.

Objetivos. Describir las características clínicas y electrofisiológicas en un grupo de pacientes afectos de neuropatía sensible a las presiones.

Pacientes y métodos. Se evaluaron de forma retrospectiva mediante historia clínica, exploración y estudio electrofisiológico los probandos de 12 familias con neuropatía sensible a las presiones, confirmada genéticamente.

Resultados. La edad media fue de 23,4 años (intervalo 10-41). 10 de éstos se iniciaron como mononeuropatía aguda, más frecuente en peroneal y radial; mostraron un 33% de antecedentes de episodios previos. Los dos pacientes restantes presentaron clínica focal crónica y de polineuropatía generalizada. La exploración clínica fuera de los déficit focales fue anodina en el 66%. El estudio electrofisiológico mostró latencia distal de peroneal y conducción sensitiva del segmento palma-muñeca de mediano, alterados en el 100% de los casos. El nervio cubital también presentó alteraciones (por alteración sensitiva distal o en segmento del codo) en el 100% de los enfermos. Las conducciones del nervio sural se alteraron en el 93%. Se observaron bloqueos de conducción en los nervios sintomáticos en un 41,6%. Conclusión. La uniformidad en los estudios electrofisiológicos, de las alteraciones generalizadas y focales, a pesar de la variabilidad en la expresión clínica, va a contribuir en la selección e indicación del estudio genético en estos enfermos.

28.

TETRAPARESIA ESPÁSTICA CAUSADA POR INGESTIÓN DE ARSÉNICO: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

J.A Godino-Durán, A. Oliviero, F. Sebastián de la Cruz Unidad de Neurología Funcional. Hospital Nacional de Parapléjicos. Toledo

Caso clínico. Varón de 67 años que tras ingerir accidentalmente arsénico presenta síntomas de intoxicación aguda: vómitos, diarrea e inestabilidad hemodinámica. Precisa su ingreso en la UCI, y presenta las siguientes complicaciones: síndrome de distrés respiratorio del adulto, que precisó VM, insuficiencia renal aguda resuelta con diálisis, sepsis por Staphylococcus aureus, pancitopenia y dermatitis exfoliativa. En planta presenta, como hallazgo más destacado a la exploración, tetraparesia arrefléxica con mayor afectación de miembros inferiores (MMII). Estudio EMG compatible con polineuropatía sensitivomotora de tipo axonal, con mayor afectación de MMII. RM: sin evidencia de alteraciones cerebrales y sin afectación medular. El paciente evoluciona hacia una tetraparesia espástica con mayor afectación de MMII. Tras seis años de evolución, se realiza una estimulación magnética transcraneal (TMS), que concluye con datos compatibles con afectación de la vía motora central. El tiempo de conducción motora central se ha calculado, cuando ha sido posible, con el estudio de la onda F, para evitar que un retraso en la raíz pudiera afectar a los resultados.

Conclusión. La intoxicación por arsénico suele provocar una afectación del sistema nervioso periférico en forma de polineuropatía sensitivomotora de tipo axonal; es excepcional la afectación motora del SNC. En el caso que presentamos, la TMS se ha mostrado como un instrumento diagnóstico valioso, al confirmar la afectación motora central a pesar de la ausencia de datos radiológicos.

Potenciales evocados

29.

ACTIVIDADES OSCILATORIAS DE ALTA FRECUENCIA DURANTE POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS

I.G. Gurtubay, M. Alegre a, J. Artieda a

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Camino.

^a Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona, Navarra

Introducción y desarrollo. La sincronización de descargas neuronales en frecuencias de la banda gamma (30-60 Hz) es la base de la teoría del

binding (unión-integración), que postula que dichas actividades oscilatorias proporcionan el mecanismo espaciotemporal por el que la actividad de las áreas corticales distantes se coordinan en el tiempo, y generan un código para asociar las neuronas que representan las diferentes características de un objeto o hecho perceptivo, con el fin de realizar una percepción unificada y coherente del mismo. Por otra parte, actualmente se considera que los procesos perceptivos no son fenómenos pasivos, en los que la llegada del estímulo genera un procesado de información invariable hacia niveles superiores en la jerarquía del sistema nervioso. Existen unos mecanismos englobados bajo el término top-down, que modulan estas aferencias y aumentan el procesamiento neuronal de los estímulos relevantes. En esta modulación también se utilizan actividades gamma. Dada la cantidad de procesos cerebrales en los que participan las actividades gamma, parece lógico pensar que su disfunción podría participar en multitud de patologías como se ha demostrado en deterioros cognitivos, Parkinson o esquizofrenia. Conclusión. Al igual que hacemos con actividades EEG en frecuen-

Conclusión. Al igual que hacemos con actividades EEG en frecuencias inferiores, es sumamente importante establecer cuáles son los patrones normales de la banda gamma, para así poder caracterizar las anomalías en dichas actividades y establecer su posible tratamiento.

30.

APLICACIÓN DE PRUEBAS NEUROFISIOLÓGICAS EN UN CENTRO DE NEURORREHABILITACIÓN

D. Zarza, F. Sanjuán, S. Arce, A. Heras, J. López, E. Mercado, J. Molina, I. Guijarro, A. Mercado

Centro de Neurorrehabilitación San Vicente. Madrid

Desarrollo. El estudio propuesto compara, en el momento del ingreso, la actividad bioeléctrica de un cerebro con daño cerebral adquirido con el de una población sana de características análogas en edad. Por otra parte, al dar de alta al paciente podemos cuantificar la evolución bioeléctrica tras instaurar un tratamiento neurorehabilitador. El estudio fisiológico de la función del VIII par craneal y sus conexiones puede aportar medidas cuantitativas sensibles de las lesiones de los componentes periférico o central de este sistema; es una medida indirecta del estado del troncoencéfalo y en consecuencia un factor pronóstico en la evolución de estos pacientes. Los sistemas visual y somatosensorial pueden explorarse neurofisiológicamente, y permiten el examen de las vías y la detección de anomalías no evidentes clínicamente. Las disfunciones del sistema nervioso autónomo (SNA) comportan manifestaciones clínicas múltiples y variables que, a menudo, se infravaloran en la práctica clínica. Sin embargo, los síntomas o alteraciones autonómicos deben de tenerse siempre en cuenta por su implicación diagnóstica, por la repercusión en la calidad de vida del paciente y por la influencia pronóstica sobre la expectativa de vida. En pacientes con daño cerebral grave adquirido los trastornos en el SNA no se han considerado en su justa medida. Si se incluye en las pruebas complementarias una valoración funcional, nos ayudará a comprender mejor las alteraciones que estos pacientes presentan y anticiparnos a cómo va a resultar la acomodación de estos pacientes a la posición de bipedestación. Evaluamos el SNA examinando las variaciones de la TA y la frecuencia cardíaca con los cambios de posición (test de mesa basculante e índice R-R 30/15), así como la respuesta cutánea al estímulo eléctrico (respuesta simpático cutánea). En muchos de nuestros pacientes el daño cerebral se produce en el contexto de un politraumatismo que alcanza la integridad del SNP. La EMG es una herramienta muy útil en la evaluación y orientación terapéutica de dichas lesiones. La espasticidad de muchos de los pacientes requiere tratamientos (bloqueos nerviosos e infiltración de toxina botulínica) en los que la ayuda de la EMG es indiscutible.

Conclusión. La aplicación de estas técnicas nos amplía el campo del conocimiento del sistema nervioso más allá de lo que la clínica y la neuroimagen nos permitía, y resulta sumamente efectiva a la hora de valorar situaciones de gran complejidad, escasamente conocidas de forma intrínseca, como las que se presentan en la lesión cerebral grave adquirida.

CONDUCCIÓN DEL NERVIO ACCESORIO ESPINAL EN SUS SEGMENTOS PERIFÉRICOS (EXTRACRANEALES E INTRACRANEALES) Y CENTRALES

J. Fernández-Lorente, A. Esteban, A. Traba, J. Prieto Servicio de Neurofisiología Clínica.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

Introducción. El uso de la estimulación magnética transcraneal (EMT) posibilita el estudio de segmentos proximales del nervio accesorio. No obstante, falta por definir una técnica estandarizada que valore todos sus segmentos, especialmente el intracraneal periférico. Objetivo. Definir un método de conducción motora central, intracraneal y extracraneal del nervio accesorio y establecer valores normativos. Sujetos y métodos. Se estudiaron 13 voluntarios sanos (24 nervios válidos). En cada nervio se realizó una estimulación eléctrica sobre mastoides, EMT cortical (estimulador circular sobre Cz) y EMT en la fosa posterior (estimulador en ocho sobre la región occipital). Asimismo, se realizó un registro mediante electrodos cutáneos sobre el músculo trapecio superior.

Resultados. Se obtuvieron respuestas sistemáticamente desde los niveles centrales, intracraneales y extracraneales, cuyas latencias fueron de 9.3 ± 0.8 , 4.0 ± 0.3 y 3.0 ± 0.4 ms, y amplitudes de 10.5 ± 2.8 , 12.4 ± 3.1 y 12.3 ± 2.8 µV. La respuesta máxima en la fosa posterior se obtuvo estimulando entre el inion y el mastoides, a 6-7 cm del primero.

Conclusiones. Las conducciones motoras centrales, intracraneales y extracraneales del nervio accesorio muestran respuestas muy estables y reproducibles, que permiten establecer datos de normalidad. Las mejores respuestas con activación en la fosa posterior se obtienen con estímulo lateral al inion (6-7 cm).

32.

CONTRIBUCIÓN DE LA SINCRONIZACIÓN DE FASE EN LA GÉNESIS DE LOS POTENCIALES EVOCADOS POR UN TONO MODULADO EN AMPLITUD MEDIANTE UN *CHIRP*

M. Valencia, M. Alegre, O. Olaziregi, E. Urrestarazu, J. Iriarte, J. Arcocha, J. Artieda

Servicio de Neurofisiología Clínica. Departamento de Neurociencias. Clínica Universitaria y FIMA. Universidad de Navarra. Navarra, Pamplona

Introducción. Clásicamente, se ha considerado que los potenciales evocados se hacen visibles en la promediación porque se suma la amplitud de cada respuesta individual, mientras que el ruido de fondo tiende a anularse. Sin embargo, recientemente se ha propuesto que en algunos casos los potenciales evocados podrían deberse a un ajuste de fase provocado por el estímulo en la actividad de fondo, sin la aparición de nuevas ondas. Nuestro objetivo fue determinar la contribución de cada uno de estos dos mecanismos a la generación de los potenciales de estado estable, empleando como estímulo un tono modulado en amplitud a frecuencia variable (chirp).

Método. Las respuestas que se obtuvieron se analizaron mediante dos técnicas diferentes. La contribución de cambios de amplitud a la respuesta se valoró mediante la promediación de transformadas tiempo-frecuencia de barridos individuales. El papel del reajuste de fase de la actividad de fondo en la generación de los potenciales se estudió empleando técnicas de análisis de fase (inter-trial coherence o phase-locking factor).

Resultados. Se encontró una marcada constancia en la fase de la respuesta, especialmente en torno a 45 y 90 Hz, en concordancia con la mayor amplitud de la respuesta promediada a esas frecuencias. Los cambios en el promedio de las transformadas tiempo-frecuencia de barridos individuales fueron mínimos, aunque se observaba un pequeño incremento de la amplitud respecto a la actividad de fondo. Conclusiones. Nuestros resultados sugieren que los potenciales de estado estable se generan fundamentalmente por fenómenos de sin-

cronización, ajustes de fase de la actividad de fondo entre barridos sucesivos, pero también posiblemente por un aumento de la sincronización de los potenciales de las neuronas implicadas en la red neural estimulada. La aparición de nuevas ondas en respuesta a los estímulos no parece un mecanismo relevante.

33.

HALLAZGOS NEUROFISIOLÓGICOS A PROPÓSITO DE UN CASO DE DENGUE

L. Méndez-Hernández, F. Monton-Álvarez ^a, P. Pérez-Lorensu, J.M. Garrido-Babío, S. Mañas-Alcón, A. Galván Reboso Servicio de Neurofisiología Clínica. ^a Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife

Introducción. La fiebre por Dengue es una enfermedad infecciosa aguda que produce el dengue, un arbovirus de la familia Flavivirus, y que se transmite por la picadura del mosquito Aedes aegypti. Objetivo. Presentamos un caso de dengue y los hallazgos neurofisiológicos que se observan en esta paciente, con el objetivo de confirmar o descartar las manifestaciones neurológicas que se producen en esta entidad.

Caso clínico. Mujer de 42 años de edad que, como antecedente de interés, destaca su estancia en Venezuela, donde se estaba desarrollando un brote de fiebre de dengue, al que estuvo expuesta y donde sufrió varias picaduras por el mosquito Aedes. Allí desarrolló un cuadro clínico característico del dengue. Serología positiva a dengue en el LCR y el EEG patológico. En la analítica de rutina destacó una trombopenia y un leve aumento de la VSG. EMG, PEATC, PEV, blink reflex, RSC e intervalo R-R dentro de la normalidad.

Conclusión. La enfermedad por dengue produce una afectación difusa del sistema nervioso central (SNC) y periférico, como encefalopatía, polirradiculopatía y cuadros disautonómicos. Se realizó un estudio neurofisiológico completo, en el que se observaron datos de afectación del SNC, por lo que concluimos que en esta enfermedad se pueden dar formas menores, en las que pueden quedar afectadas partes aisladas del sistema nervioso.

34.

MONITORIZACIÓN ELECTROMIOGRÁFICA INTRAOPERATORIA DE LA INTEGRIDAD ÓSEA DE LOS PEDÍCULOS INSTRUMENTADOS

I. Regidor, L. Cabañes, G. de Blas, J. Burgos *Hospital Ramón y Cajal. Madrid*

Introducción. Muchos sistemas de instrumentación espinal usan actualmente tornillos pediculares como punto de fijación. Las técnicas radiológicas intraoperatorias que se utilizan habitualmente para comprobar la situación del tornillo dentro del pedículo no han mostrado suficiente fiabilidad. El registro intraoperatorio del potencial muscular, provocado por el estímulo eléctrico del tornillo, se puede usar para comprobar la integridad ósea de los pedículos instrumentados. Al comprobar la integridad pedicular se pueden prevenir irritaciones o lesiones radiculares que producen los tornillos mal posicionados. Los tornillos que están colocados correctamente dentro del pedículo están separados de las raíces nerviosas adyacentes por una pared cortical ósea, que tiene una gran impedancia para el paso de corriente eléctrica. Un tornillo que haya perforado la pared ósea del pedículo se encontrará directamente sobre las raíces nerviosas adyacentes. Por lo tanto, la estimulación eléctrica directa de estos tornillos desplazados activará dichas raíces, y evocará un potencial de acción muscular en los músculos del miotoma correspondiente a una intensidad de estímulo más baja que aquellos tornillos que se encuentran dentro de la pared pedicular. El umbral de estimulación que sugiere una perforación de la cortical pedicular por la instrumentación no está bien definido, y según los distintos autores varía de 4 a 10 mA. Para comprobar los tornillos se usan estímulos repetitivos (entre 2 y 5 Hz) partiendo de intensidades altas (de 'búsqueda') de 30 mA. Si se encuentra un potencial de acción muscular a esta intensidad de 'búsqueda', se disminuye progresivamente la intensidad de la corriente en estímulos sucesivos, para determinar el umbral preciso requerido con objeto de provocar la respuesta.

Desarrollo. Con esta metodología determinamos el umbral de respuesta muscular (en mA) de 120 tornillos pediculares torácicos, lumbares y sacros. Por otro lado, se documentó mediante tomografía axial computarizada (TAC) de cortes finos la colocación definitiva de los tornillos y se registraron los síntomas sugerentes de radiculopatía tras la intervención. La estimulación intraoperatoria de los tornillos pediculares lumbares muestra un umbral de respuesta medio de 20 mA y se corresponde con una buena colocación en la TAC. En tres ocasiones, con un umbral de 8 mA, se detectó una mala posición del tornillo, no detectada con la radiología. Los tornillos torácicos y sacros muestran un umbral más bajo de estimulación y respuesta en varios miotomas. Conclusión. Un umbral por encima de 10 mA es indicativo de una buena colocación del tornillo lumbar. En cambio, es necesario definir

35.

MONITORIZACIÓN NEUROFISIOLÓGICA INTRAOPERATORIA CON REGISTRO DE POTENCIALES MOTORES SOBRE LA MÉDULA ESPINAL. ONDA-D

J. Conill ^a, N. Ventura ^b, A. Ey ^b, A. Muntaner ^c, M. Suárez ^d

el umbral para los tornillos de la región torácica y sacra.

- ^a Servicio de Neurofisiología. ^b Servicio de Cirugía Ortopédica.
- ^c Servicio de Cirugía Infantil. ^dServicio de Anestesiología. Hospital Universitari Infantil Sant Joan de Deu. Esplugues de Llobregat, Barcelona

Introducción. La estimulación eléctrica transcraneal (EETC) con registro del potencial medular por debajo del nivel operatorio aporta el máximo nivel de seguridad en la monitorización de la vía corticoespinal. Caso clínico. Paciente de sexo masculino de 15 años de edad afecto de cifosis torácica en T₉-T₁₀. EETC con registro medular mediante un electrodo de catéter introducido en el espacio epidural por vía percutánea en el nivel T₁₂-L₁, además de las técnicas que habitualmente ya se realizan en nuestro servicio. Durante la disección y clampaje de las arterias segmentarias se produjo una disminución transitoria de amplitud de la onda-D medular y de los potenciales musculares en las extremidades inferiores. Así mismo, estos potenciales disminuyeron transitoriamente de amplitud mientras se movilizaba la deformidad vertebral para insertar el cilindro de titanio que sustituye a los cuerpos vertebrales resecados.

Discusión. La onda-D del potencial medular provocado por EETC es el potencial más persistente, que permite una óptima monitorización medular intraoperatoria. En esta comunicación aportamos nuestra experiencia en el registro de este potencial durante la corrección quirúrgica de una cifosis torácica secundaria; en la que constituye la primera referencia en España del registro de la onda-D.

36.

POTENCIALES RELACIONADOS CON EVENTOS DURANTE EL PROCESAMIENTO VISUAL DE PALABRAS Y PSEUDOPALABRAS

J.P. Lara, C. Montes, M.A. Barbancho, E. Vila, M.S. Dawid-Milner, S. González-Barón

Unidad de Neurofisiología Cognitiva. Departamento de Fisiología Humana. Universidad de Málaga. Málaga

Introducción. Numerosos trabajos de potenciales relacionados con eventos (ERP) estudian los sistemas neuronales implicados en el lenguaje. La distinción nombre/verbo constituye un aspecto básico

para la neurolingüística. Hemos estudiado el reconocimiento visual de palabras (nombres y verbos) y de pseudopalabras (sin acceso a la semántica) mediante técnicas electrofisiológicas.

Sujetos y métodos. El estudio se realizó en 20 sujetos sanos (20,75 ± 1,74 años de edad), a los que se presentaron aleatoriamente 35 nombres, 35 verbos y 35 pseudopalabras (STIM.2.0). A partir de un EEG continuo (SI 10-20), se obtuvieron ERP y cartografía cerebral individuales y grupales para cada categoría de estímulo (SCAN4.1). Resultados. Los ERP mostraron las siguientes ondas (se indica latencia y localización con máxima amplitud): 1. Procesamiento de nombres: N130 (O2), P200 (Cz), N400 (Cz), P600 (T5), N1.000 (Pz) y P1.000 (F7). 2. Procesamiento de verbos: N130 (O2), P200 (Pz), N400 (Fz), P500 (T5) y N1.000 (Pz). 3. Procesamiento de pseudopalabras: N130 (O2), P200 (Cz), N400 (Cz), P1.000 (Fz) y N1.000 (F7). Su estudio comparativo permitió la caracterización electrofisiológica de cada categoría de estímulo.

Conclusión. Estos resultados muestran activaciones secuenciales de sistemas neuronales, similares a los que se obtienen mediante otras técnicas de neuroimagen, y la validez de ERP y cartografía cerebral para obtener patrones de procesamiento visual cortical evocados por palabras y pseudopalabras en sujetos sanos.

37.

EFECTOS DEL SUPLEMENTO NUTRICIONAL CON ÁCIDOS GRASOS OMEGA 3 SOBRE LA AGUDEZA VISUAL DETERMINADA MEDIANTE POTENCIALES EVOCADOS VISUALES CORTICALES EN LACTANTES DE DOS MESES

M.C. Iznaola a , J.A. Sáez a , F. Martínez a , M.T. Miranda b , C. Robles c , C. Campoy c

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario San Cecilio.

Introducción. Los AGPCL y, en concreto, el DHA se han relacionado con el correcto desarrollo del sistema nervioso. La medición de la agudeza visual (AV) mediante PEV se ha utilizado en diversos ensayos clínicos de suplementación nutricional con AGPCL, con el fin de monitorizar la acción del DHA sobre las estructuras nerviosas. En la mayoría de los estudios la suplementación comenzó a partir del nacimiento, cuyos resultados fueron contradictorios. Dichas divergencias plantean la necesidad de nuevas líneas de investigación. Objetivos. Analizar las modificaciones que se producen en la AV

determinada mediante PEV en lactantes de dos meses, cuyas madres recibieron suplementación nutricional con DHA y/o 5-metiltetrahidrofolato (5-MTHF) desde la semana 20 de gestación hasta el momento del parto.

Sujetos y métodos. Se ha medido la AV en lactantes sanos de dos meses subdivididos en cuatro grupos, en función del suplemento dietético que les dieron sus madres, desde la semana 20 de gestación hasta el parto: DHA, 5-MTHF, placebo y DHA + 5-MTHF. La AV binocular se ha determinado mediante PEV corticales con estímulos dameroalternante (140 niños) y sinusoide (54 niños), y la AV monocular en 103 niños. El último ángulo de estimulación visual con el que se obtiene respuesta se considera la AV del lactante. Los datos se han analizado con un análisis de la varianza y un test de c² (estimación de Montecarlo).

Resultados. El análisis estadístico de los resultados confirma que no hay diferencias significativas en: 1. La AV binocular y monocular entre los cuatro grupos; 2. La AV determinada con estímulos damero y sinusoide, y 3. La AV determinada en ambos ojos.

Conclusiones. 1. La suplementación con DHA desde la semana 20 de gestación hasta el momento del parto no modifica significativamente la AV determinada mediante PEV en lactantes a término de dos meses, y 2. Dado que la AV no se modifica, habría que estudiar otras funciones visuales que pudieran beneficiarse.

^b Departamento de Bioestadística. ^c Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad de Granada. Granada

EFECTOS PERSISTENTES DE LA ESTIMULACIÓN MAGNÉTICA REPETITIVA TRANSCRANEAL DE ALTA FRECUENCIA EN EL COUPLING ENTRE ÁREAS MOTORAS EN EL HOMBRE

A. Oliviero, M. Rubio-Esteban, V. Versace, F. Ranieri, V. di Lazzaro, P. Brown

Unidad de Neurología Funcional. Hospital Nacional de Parapléjicos. Toledo. Istituto di Neurología. Universitá Católica. Roma, Italia

Introducción y objetivos. La estimulación magnética repetitiva transcraneal (rTMS) se muestra prometedora como tratamiento para diversos mecanismos y desórdenes psiquiátricos. Las bases fisiológicas de cómo la rTMS puede tener efectos persistentes en la función cortical permanece sin aclarar, nosotros hipotetizamos que podría actuar modulando las conexiones corticocorticales.

Sujetos y métodos. Sobre esta hipótesis analizamos la coherencia corticocortical antes y después de la rTMS de alta frecuencia en la corteza motora. 16 sujetos sanos recibieron un tren individual (5 Hz, umbral motor activo, 50 estímulos) de rTMS en el área motora izquierda de la mano. Las estimaciones del poder espectral y la coherencia se calcularon entre señales electroencefalográficas (EEG) en reposo y mientras se contraían los músculos distales de la extremidad superior.

Resultados. La rTMS sobre el área motora izquierda de la mano causaba un significativo decremento en la coherencia intrahemisférica EEG-EEG entre el córtex motor y premotor en 10,7-13,6 Hz (parte superior de la banda *alpha*), que duraba unos pocos minutos tras la estimulación. No había un cambio significativo en la coherencia interhemisférica EEG-EEG entre las áreas motoras.

39.

ENCEFALITIS DE BICKERSTAFF. A PROPÓSITO DE UN CASO

B. Larrauri-Abril, L. Guerra-Martín, E. Álvarez-Vadillo, G. González-Chinchón ^a, I. Toña-Zuazua, A. Álvarez-Ruiz de Larrínaga Servicio de Neurofisiología Clínica. ^a Servicio de Neurología.

Servicio de Neurojisiologia Cunica." Servicio de Neurologia. Hospital Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz, Álava

Introducción. La encefalitis de Bickerstaff es un cuadro agudo, progresivo, de oftalmoplejía, ataxia y alteración de la conciencia o hiperreflexia, secundario a una alteración en el troncoencéfalo de probable origen inmunológico.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente joven, con un cuadro de evolución rápida, consistente en parestesias distales, ataxia, somnolencia, hiperreflexia y oftalmoplejía. Diversas exploraciones complementarias resultaron normales (analítica general y LCR, anticuerpos IgG anti-GQ1B en suero, TAC craneal, RM cerebral y cervical). Se realizó un estudio neurofisiológico, del que a continuación detallamos aquellas exploraciones que mostraron alteraciones, y que en su conjunto apoyaron la sospecha clínica de afectación troncoencefálica. EEG: actividad de fondo constituida por un ritmo theta parietooccipital a 7 Hz, entremezclado con ondas lentas de gran voltaje predominantes en las regiones posteriores; blink reflex: ausencia de respuesta R₁ izquierda y de R₂ y R₂, bilateralmente; PESS de mediano izquierdo: ausencia de respuesta cerebral. Se instauró un tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas, con una progresiva mejoría, tanto en la clínica como en las exploraciones electrofisiológicas.

Conclusión. Queremos resaltar la importancia de realizar un estudio neurofisiológico completo ante la sospecha clínica de esta enfermedad, ya que en ocasiones son las únicas exploraciones complementarias que van a apoyar su diagnóstico.

40.

EVALUACIÓN NO INVASIVA IN VIVO DE LOS CIRCUITOS CORTICALES COLINÉRGICOS EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: ESTUDIO CON TÉCNICA DE ESTIMULACIÓN MAGNÉTICA TRANSCRANEAL

A. Oliviero, V. Versace, F. Ranieri, M. Rubio Esteban, V. di Lazzaro Unidad de Neurología Funcional, Hospital Nacional de Parapléjicos, Toledo. Istituto di Neurologia, Universitá Cattólica, Roma, Italia

Introducción. La inhibición aferente de corta latencia que se ideó recientemente mostró que era sensible al bloqueo de receptores muscarínicos de acetilcolina en los sujetos sanos. Los autores usaron este test para evaluar la transmisión colinérgica en el córtex motor de pacientes con enfermedad de Alzheimer.

Sujetos y métodos. Los autores evaluaron la inhibición aferente de corta latencia en 15 pacientes con enfermedad de Alzheimer y compararon los datos con los de 12 sujetos controles sanos con la misma edad

Resultados. La inhibición aferente era reducida en los pacientes (respuesta media \pm DE reducido al 85,7% \pm 15,8% del tamaño del test) comparada con los sujetos controles (respuesta media \pm DE reducido al 45,3% \pm 16% del tamaño del test; p < 0,001, test de la t de Student no pareado). La administración de una dosis individual de rivastigmina mejoró la inhibición aferente en un subgrupo de seis pacientes.

Conclusión. Estos datos sugieren que este método puede usarse como test no invasivo de los circuitos colinérgicos en la enfermedad de Alzheimer. Estudios futuros requieren evaluar si la inhibición aferente de corta latencia tiene algún correlato clínico consistente.

41.

POTENCIALES EVOCADOS POR UN TONO MODULADO EN AMPLITUD MEDIANTE UN *CHIRP*. UNA NUEVA METODOLOGÍA DE ESTUDIO DE LA ACTIVIDAD OSCILATORIA CORTICAL

J. Artieda, M. Alegre, O. Olaziregi, M. Valencia, E. Urrestarazu, J. Arcocha, J. Iriarte

Servicio de Neurofisiología Clínica. Departamento de Neurociencias. Clínica Universitaria y FIMA. Universidad de Navarra. Pamplona, Navarra

Introducción. Los potenciales de estado estable son respuestas oscilatorias estacionarias generadas por la estimulación rítmica de una vía sensorial. La amplitud de la respuesta es máxima a una frecuencia de estimulación en torno a 40 Hz para estímulos auditivos. No se conoce con exactitud el motivo por el que esta respuesta es máxima a 40 Hz, aunque se ha propuesto que expresa fenómenos de sincronización de fase o resonancia del sistema, al estimular a la frecuencia habitual de trabajo en la corteza auditiva. Hipotéticamente, disminuciones de esta frecuencia de trabajo motivarían respuestas máximas a frecuencias de estimulación mas bajas.

Objetivo. Diseñar una técnica que permitiera explorar de forma rápida la frecuencia a la que se alcanza la mayor amplitud de respuesta, con el empleo de tonos modulados en amplitud mediante una señal *chirp*, con frecuencia creciente a lo largo del tiempo.

Sujetos y métodos. Se emplearon transformadas tiempo-frecuencia para analizar las respuestas que se obtuvieron al estimular mediante un tono portador de 1.200 Hz modulado en amplitud a frecuencias entre 1 y 120 Hz mediante un *chirp*, en un grupo de 10 sujetos sanos. *Resultados*. Se obtuvo un patrón muy similar en el conjunto de los sujetos, con una banda diagonal de energía en la transformada tiempo-frecuencia, correspondiente a la respuesta a cada frecuencia de estimulación. Se encontraron dos regiones con mayor amplitud de respuesta, en torno a 40 Hz (entre 30 y 60 Hz, con máximo a 45 Hz) y entre 80 y 120 Hz (máximo en torno a 90 Hz).

Conclusiones. La estimulación auditiva mediante un tono modulado en amplitud a frecuencia creciente permite determinar de forma rápida y simultánea la frecuencia de trabajo de la corteza auditiva o frecuencia de estimulación en que la amplitud de la respuesta de los potenciales de estado estable es máxima. La rapidez y la escasa variabilidad de esta técnica la hacen ideal para el estudio del papel de la actividad oscilatoria en la fisiopatología de distintas entidades neurológicas.

42.

VALORACIÓN MEDIANTE ESTIMULACIÓN MAGNÉTICA TRANSCRANEAL DE LAS VÍAS CENTRALES Y PERIFÉRICAS DEL NERVIO HIPOGLOSO

J. Fernández-Lorente, A. Esteban, A. Traba, J. Prieto Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

Introducción. La estimulación magnética transcraneal (EMT) ha hecho posible el estudio de los segmentos intracraneal, extracraneal y las vías centrales del nervio hipogloso. No obstante, falta por definir una técnica estandarizada.

Objetivo. Definir una metodología reproducible para realizar la conducción motora central, intracraneal y extracraneal del nervio hipogloso. Sujetos y métodos. Se estudiaron ocho voluntarios sanos (15 nervios válidos). Se realizó una EMT cortical (estimulador circular sobre Cz) y en la fosa posterior (estimulador en ocho sobre la región occipital). La activación periférica se realizó con estimulación eléctrica sobre el ángulo mandibular. Asimismo, se registró de forma bilateral mediante electrodos emplazados en un 'molde dental' contactando con la musculatura lateral de la lengua.

Resultados. Se obtuvieron respuestas motoras tras un estímulo periférico en ángulo mandibular (latencia: $2,2 \pm 0,2$ ms; amplitud: $7,5 \pm 2,1$ mV), intracraneal en la fosa posterior (latencia: $3,9 \pm 0,6$ ms; amplitud: $6,1 \pm 2,9$ mV) y cortical (latencia; $9,6 \pm 1,6$ ms; amplitud: $3,3 \pm 0,7$ mV).

Conclusiones. Las respuestas linguales con la estimulación central o periférica presentan cierta inconsistencia, probablemente por la dificultad de registro de la musculatura intrínseca de la lengua. No obstante, en todos los casos se obtuvieron respuestas reproducibles.

Sueño

43.

CORRELACIÓN CLINICONEUROFISIOLÓGICA EN UNA SERIE DE PACIENTES CON SÍNDROME DE PRADER WILLI

Y. González-Barredo, B. Cabrero-Martín, C. García de Leonardo-Mena, M. García-Fernández, M.A. Saiz-Sepúlveda, I. Vilalibre-Valderrey, F.J. Martínez-Orozco Unidad de Sueño. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid

Introducción. El síndrome de Prader Willi (SPW), causado fundamentalmente por deleción (70%), disomía uniparental (25%) o defectos del impriting (<5%) en el cromosoma 15 (15q11.2-q13), se caracteriza por una acusada hipotonía con problemas de alimentación en el lactante, más tarde hiperfagia y obesidad mórbida, hipogonadismo, retraso mental y facies típica. Puede presentar trastornos respiratorios durante el sueño, alteraciones en su estructura y una excesiva somnolencia diurna (ESD). La Academia Americana de Pediatría establece la necesidad de estudios del sueño nocturno en pacientes con screening clínico positivo (ronquidos, ESD, obesidad) para conseguir posteriormente un diagnóstico y tratamiento individualizado.

Casos clínicos. Presentamos una serie de siete casos de SPW (diagnóstico clínico y genético) que remitió el Servicio de Pediatría de

nuestro hospital para una polisomnografía nocturna (PSGN). Describimos los hallazgos típicos del SPW en la PSGN: trastornos respiratorios (hipoventilación, apneas/hipoapneas obstructivas/centrales, respiración periódica) que se presentan en intensidad leve-moderada y alteraciones de la estructura del sueño (inicio del sueño en REM, disminución de la proporción del sueño profundo).

Conclusiones. Comprobamos la relación entre el control del peso y la mejoría/desaparición de los eventos respiratorios que se asocian al sueño y coincidimos con recientes estudios en relacionar la ESD con los ataques de agresividad, dificultades de concentración e irritabilidad que presentan los SPW.

44.

ESTUDIO VÍDEO-EEG-POLIGRÁFICO EN UN PACIENTE CON SOSPECHA DE INSOMNIO FAMILIAR FATAL

Y. Sánchez, A. Galdón, A. González, P. Quiroga, J. Paniagua Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen de las Nieves. Granada

Introducción. El insomnio familiar fatal (IFF), enfermedad priónica que causa atrofia predominantemente talámica, cursa con insomnio progresivo, conductas motoras oníricas, atención y vigilia deterioradas, alteraciones neurológicas, hormonales y autonómicas.

Objetivo. Demostrar las alteraciones neurofisiológicas y comportamentales del ciclo vigilia-sueño características del IFF en un paciente con sospecha clínica.

Caso clínico. Varón de 39 años. Historia familiar compatible con IFF. En el curso de cinco meses, manifiesta impotencia, progresivo insomnio, breves episodios de sueño diurno, apneas, mioclonías, automatismos y gesticulaciones. Al ingreso, diplopía, hipertensión arterial e hipersudación. Realizamos monitorización vídeo-EEG-poligráfica durante 24 horas. Vigilia: actividad EEG normal. Somnolencia e inquietud motora. Sueño: diferenciamos dos tipos de actividad que remedan de forma atípica al sueño NREM y REM, con una rápida transición desde la vigilia, en breves episodios, asociando mioclonías, gesticulaciones e hipoapnea-apnea. Tras administrar alprazolam, presentó sueño nocturno superficial, sin actividad motora y desaparición de apneas.

Conclusiones. Los hallazgos polisomnográficos durante 24 horas se caracterizaron en este paciente por una gran fragmentación y disminución del tiempo total de sueño; descargas delta, sueño REM y trenes de sueño atípicos. La administración de alprazolam en este caso permitió aumentar el sueño nocturno, disminuir las sacudidas motoras y controlar las apneas.

45.

GEOMETRÍA FRACTAL EN EL ANÁLISIS DEL EEG

A. Chornet ^a, J.A. Oteo ^b, J. Ros ^{b,c}

- ^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Casa de Salud.
- ^b Departamento de Física Teórica. Universidad de Valencia.
- ^c Instituto de Física Corpuscular-CSIC. Valencia

Introducción y objetivos. El concepto de geometría fractal que introdujo Mandelbrot se ha aplicado a diversas señales biológicas, y entre ellas destaca el análisis del ECG. El EEG lo consideran muchos autores como el resultado de un proceso generado por una dinámica no lineal, cuya complejidad puede estudiarse mediante este tipo de análisis. El objetivo de este trabajo es la aplicación de estos métodos a EEG de vigilia y de las distintas fases de sueño para obtener parámetros cuantificadores e información acerca de los procesos subyacentes que originan la señal.

Materiales y métodos. Se obtienen muestras EEG, que consisten en fragmentos de dos canales (C3-A1, C4-A2) de 30 segundos de duración, de vigilia y de cada fase de sueño, libres de artefactos y de elementos patológicos. Provienen de registros polisomnográficos

nocturnos rutinarios. Se realiza un cálculo de la dimensión fractal de las muestras como índice de complejidad, y un análisis de lagunaridad para caracterizar la 'textura' de la señal.

Resultados. 1. La dimensión fractal de los EEG varía entre 1,1 (sueño delta) y 1,4 (vigilia relajada). Este índice caracteriza la complejidad de la señal; 2. La lagunaridad de la señal detecta escalas propias de tiempo para las distintas fases de sueño/vigilia, y 3. Una comparación entre dimensión fractal y lagunaridad pone de manifiesto una conexión entre la complejidad de la señal y el tiempo propio característico.

Conclusión. Estos resultados nos proporcionan una ayuda en el conocimiento de la función cerebral durante el sueño.

46.

TURNICIDAD LABORAL Y TRASTORNOS DEL SUEÑO

S. Montilla, J.M. León, M.J. Fernández, J. Yuste $^{\rm a},$ M. Fernández $^{\rm a},$ J. Sáez, P. Quintana

Servicio de Neurofisiología Clínica. ^a Servicio de Salud Laboral. Hospital Ramón y Cajal. Madrid

Objetivos. La turnicidad laboral provoca frecuentes trastornos del sueño. Estudios recientes en laboratorios de cronobiología han sugerido que los síntomas que muestra el operario de noche indican un desajuste entre el marcapasos interno y el horario externo. El marcapasos interno, que se localiza en el núcleo supraquiasmático del hipotálamo, recibe información sobre la intensidad ambiental de la luz, a partir de fotorreceptores no visuales que se localizan en la retina. Normalmente los ritmos circadianos están regidos con gran precisión por la luz del día y la oscuridad de la noche, y no tienen la habilidad de ajustarse instantáneamente a los cambios en la rutina. La inevitable necesidad de realizar trabajo con cambio de turnos incide de forma especial en el ámbito sanitario. Con el interés de llegar a un mayor conocimiento de estas alteraciones y su incidencia sobre los trabajadores de nuestro hospital, se ha diseñado un cuestionario tipo test de respuesta múltiple y con posibilidad de evaluar numéricamente las respuestas.

Sujetos y métodos. Dirigido a los trabajadores sanitarios del Hospital Ramón y Cajal, que realizan trabajo a turnos con noches y trabajo a turnos sin noches. Como grupo control se dirigieron cuestionarios a un grupo de trabajadores del mismo hospital que no mantenían turnos en su trabajo. Se entregaron 300 cuestionarios a los casos y 100 a los controles; se recogieron 117 y 30, respectivamente.

Resultados. No hemos encontrado diferencias significativas de trastornos del sueño entre la población general y los trabajadores que realizan turnos, sin que en esos turnos se incluyan las noches. Sí existe una diferencia significativa entre los trabajadores con turnos de noche y el resto. Además, las quejas de sueño son más frecuentes en aquellos que llevan más de 10 años trabajando de noche.

Conclusión. Creemos de gran importancia considerar unas medidas generales preventivas en los trastornos de sueño por turnicidad que deben seguir estos trabajadores.

47.

CONTRIBUCIÓN DEL TRATAMIENTO CON CPAP EN PACIENTES CON ARRITMIAS CARDÍACAS

C. García de Leonardo, M. García-Fernández, B. Cabrero-Martín, Y. González-Barredo, A. Sáiz-Sepúlveda, I. Villalibre-Valderrey, F.J. Martínez -Orozco

Unidad de Sueño. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid

Introducción. El sueño ejerce su influencia en la vulnerabilidad cardíaca a través de alteraciones en la actividad del sistema nervioso autónomo central y periférico. El sueño no REM asocia una relativa estabilidad autonómica (hipotensión, bradicardia), mientras que en el sueño REM la inestabilidad autonómica periférica se correlaciona con descargas centrales colinérgicas (episodios de bradicardia-taquicardia). Estas perturbaciones, bien toleradas en individuos sanos, pueden suponer un riesgo en cardiópatas que aumenta considerablemente cuando asocian SAOS.

Objetivos. Estudiar la relación entre alteraciones del ritmo cardíaco y eventos respiratorios obstructivos durante el sueño, y valorar la respuesta a la CPAP en los casos indicados.

Pacientes y métodos. Pacientes a los que se realizó una polisomnografía nocturna (PSGN) por sospecha de SAOS, y se objetivaron alteraciones significativas del ritmo cardíaco en relación con las apneashipopneas. Reevaluamos tras un tratamiento con CPAP.

Resultados. En todos los pacientes los trastornos del ritmo desaparecen al iniciar el tratamiento con CPAP, incluso en uno de ellos portador de marcapasos remitido por un mal control nocturno de su arritmia.

Conclusiones. Es importante considerar el diagnóstico de SAOS en pacientes con alteraciones del ritmo cardíaco, especialmente si son de predominio nocturno, ya que éstas pueden mejorar o incluso desaparecer con el tratamiento adecuado del SAOS.