

XLII REUNIÓN ANUAL DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA

Zaragoza, 27-30 de octubre de 2004

POTENCIALES EVOCADOS

SUPRESIÓN DE LA ONDA P50 EN PACIENTES CON TRASTORNO BIPOLAR ESTABILIZADO

MA García-Jiménez, JL Santos, JM Martínez-Mena,
E Sánchez-Morla, R Sánchez-Honrubia, V Martínez-Vizcaíno
Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen de la Luz. Cuenca.

Introducción. La supresión de la onda P50 del potencial evocado auditivo de media latencia se considera una forma operativa de evaluar la capacidad para procesar información; la onda P50 se obtiene tras aplicar 2 pares de estímulos de clics separados por un intervalo de 500 ms. y en sujetos normales, disminuye la amplitud en respuesta al segundo estímulo; alteraciones en la supresión de la P50 se han descrito en pacientes esquizofrénicos y en pacientes bipolares re-agudizados. **Objetivos.** El objetivo de nuestro estudio es evaluar el nivel de supresión de la onda P50 en pacientes bipolares estabilizados. **Pacientes y métodos.** Muestra de 66 pacientes (33 hombres y 33 mujeres; edad, $46,2 \pm 11,5$ años) con trastorno bipolar (DSM-IV/SCID) y 41 controles (17 mujeres y 24 hombres, edad $40,2 \pm 10,8$); los pacientes se encontraban eutímicos por un periodo mínimo de 3 meses (< 7 puntos en las escalas de Hamilton y de Young). **Resultados.** El índice P50 (relación de amplitud onda S2/amplitud S1, valor normal $< 0,55$) está alterado en los pacientes bipolares respecto al grupo control ($64,1\% \pm 28,9\%$, $p < 0,001$). Los pacientes bipolares I presentaron un mayor índice P50 que los controles ($0,64 \pm 0,45$, $p = 0,03$) y no es significativo en los bipolares II. **Conclusiones.** Nuestros resultados sugieren que los mecanismos inhibidores que intervienen en el procesamiento de la información auditiva están alterados en pacientes con trastorno bipolar tipo I. Esta alteración podría estar implicada en la patogenia de la enfermedad.

MONITORIZACIÓN INTRAOPERATORIA NEUROFISIOLÓGICA EN CIRUGÍA DE BASE DE CRÁNEO

V Fernández ^a, C Sánchez-Viguera ^b, MT Barrón ^a, MJ Postigo ^a,
E Bauzano ^a, MA Arraez ^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurocirugía.
Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga

Introducción. La monitorización intraoperatoria neurofisiológica (MIO) es útil para la detección y resolución precoz de complicaciones neurológicas intraoperatorias. La cirugía de base de cráneo (CBC) es una cirugía compleja que implica al tronco de encéfalo y los pares craneales que pueden monitorizarse mediante combinaciones de potenciales evocados y electromiografía. **Objetivos.** Descripción de las técnicas neurofisiológicas empleadas para MIO en CBC y evaluación de resultados postquirúrgicos. **Pacientes y métodos.** Revisión de las combinaciones de MIO utilizadas en nuestro hospital, modificaciones durante la MIO en CBC y evaluación de los resultados postquirúrgicos, correlacionando la MIO y la funcionalidad posquirúrgica de cada una de las estructuras monitorizadas. **Resultados.** Hemos realizado MIO a 40 pacientes sometidos a CBC (2002-2004). Las combinaciones de técnicas neurofisiológicas fueron diseñadas a medida del paciente y abordaje quirúrgico: fosa posterior (23 pacientes), región sellar (10), otros abordajes comple-

jos (7). Analizamos especialmente las parálisis faciales postquirúrgicas en los abordajes de fosa posterior (40% E.House-Brackmann 4-5) tanto tempranas como tardías (> 72 h poscirugía). **Conclusiones.** La MIO en CBC requiere una programación exhaustiva de la intervención, ayuda a la preservación anatómica de las estructuras nerviosas monitorizadas y puede establecer pronósticos sobre complicaciones como la parálisis facial posquirúrgica.

ESTUDIO DE LA ACTIVIDAD GAMMA EN PACIENTES DISLÉXICOS CON TRANSFORMADA WAVELET

M Méndez, P Uclés, E de Vicente

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. La dislexia del desarrollo es el trastorno del aprendizaje específico más frecuente y una de las causas más frecuentes de fracaso escolar. Se manifiesta en la infancia con dificultades para aprender a leer y diversos autores suponen un deficiente procesamiento auditivo como base del problema. **Objetivos.** Determinar diferencias de potencia en la actividad gamma en una muestra de niños disléxicos respecto al grupo de normalidad. **Pacientes y métodos.** Analizamos con la wavelet de Haar los cien primeros milisegundos de las respuestas P300 obtenidas utilizando el paradigma *odd ball* en su modalidad auditiva. Posteriormente, se realizan comparaciones entre el grupo de disléxicos y el de normalidad para las posiciones Fz, Cz, Pz, C3 y C4, las frecuencias 20, 25 y 33 Hz y para cada uno de los estímulos frecuentes e infrecuentes. **Resultados.** Se encuentran diferencias significativas en las medias de potencia para la frecuencia de 33 Hz en el análisis de los primeros 100 ms postestímulo. Esto sugiere alteraciones en la percepción auditiva de los pacientes disléxicos.

ALTERACIONES EN LA SINCRONIZACIÓN DE LA ACTIVIDAD OSCILATORIA CORTICAL EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y AFECTACIÓN CEREBELOSA

M Alegre, P Villoslada, M Valencia, J Sepulcre, J Artieda

*Servicios de Neurofisiología y Neurología Clínica.
Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona, Navarra.*

Introducción. Los potenciales de estado estable son respuestas oscilatorias generadas por la estimulación rítmica de una vía sensorial, debidas fundamentalmente a fenómenos de sincronización a nivel cortical. Para estudiar la respuesta a distintas frecuencias de estimulación, se puede emplear como estímulo un tono modulado en amplitud a frecuencia variable (*chirp*). **Objetivos.** El objetivo de nuestro estudio fue determinar la influencia de la afectación de distintas estructuras y vías sobre estos potenciales, mediante su estudio en un grupo de pacientes con esclerosis múltiple. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron los potenciales evocados por el *chirp* en un grupo de 24 pacientes con esclerosis múltiple con diversos grados de afectación, correlacionando los resultados con los síntomas del paciente. **Resultados.** Se encontró una marcada desestructuración de los potenciales fundamentalmente en aquellos pacientes que presentaban sintomatología cerebelosa. **Conclusiones.** El cerebelo parece jugar un papel fundamental en los fenómenos de sincronización de la actividad oscilatoria cortical que participan en la generación de las respuestas de estado estable.

INTERACCIONES FRECUENCIALES EN LOS POTENCIALES EVOCADOS DE ESTADO ESTABLE MULTIFRECUENCIA. UN ESTUDIO CON TRANSFORMADAS TIEMPO-FRECUENCIA.

J Arcocha, M Valencia, M Alegre, E Urrestarazu, J Iriarte, J Artieda
Servicios de Neurofisiología y Neurología.
Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. Navarra.

Introducción. Neurofisiológicamente, se puede realizar una audiometría tonal registrando la respuesta de estado estable a la combinación de cuatro tonos separados al menos por una octava, modulados en amplitud a diferentes frecuencias en el rango 75-120 Hz. Sin embargo, se han descrito interacciones en las respuestas que pueden limitar la validez de esta técnica. **Objetivos.** Nuestro objetivo fue estudiar detalladamente tanto el estímulo real obtenido al combinar los cuatro tonos, como la respuesta a este tipo de estimulación múltiple, empleando transformadas tiempo-frecuencia. **Pacientes y métodos.** Se estudió tanto el estímulo resultante de la combinación de cuatro tonos, como la respuesta de estado estable obtenida en 10 sujetos normoyentes, empleando tanto transformadas tiempo-frecuencia como técnicas de análisis de fase. **Resultados.** La combinación de los cuatro tonos genera un estímulo complejo con una potente modulación sobreañadida a una frecuencia baja, que afecta en distintos intervalos de tiempo a cada frecuencia portadora. A pesar de emplear amplitudes de señal idénticas, la energía contenida para cada una de las frecuencias portadoras no es igual tras la combinación de los tonos. La respuesta a dicho estímulo no es constante a lo largo del tiempo analizado, y varía para cada una de las frecuencias estimuladas. **Conclusiones.** Las audiometrías tonales empleando potenciales evocados de estado estable multifrecuencia deben valorarse en el contexto clínico del paciente, ya que pueden influir en su resultado múltiples factores, derivados tanto del estímulo en sí como de la generación de la respuesta.

LOS COMPONENTES DE ALTA FRECUENCIA EN LOS POTENCIALES EVOCADOS SOMATOSENSORIALES (PESS) SE DEBEN FUNDAMENTALMENTE A FENÓMENOS DE REAJUSTE DE FASE

M Valencia, M Alegre, E Urrestarazu, J Iriarte, J Arcocha, J Artieda
Servicio de Neurofisiología Clínica. Departamento de Neurociencias.
Clínica Universitaria y FIMA. Universidad de Navarra. Pamplona, Navarra.

Introducción. Recientemente se ha propuesto que algunos componentes de los potenciales evocados podrían deberse a ajustes de fase en la actividad oscilatoria de fondo provocados por la estimulación. Se determinó si los componentes de alta frecuencia que aparecen en los potenciales evocados somatosensoriales (cAF-PESS) son debidos a estos fenómenos o a la aparición de nuevas ondas. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron en 7 voluntarios sanos los PESS de nervio mediano. La contribución del cambio de energía fue valorada mediante transformadas tiempo-frecuencia de los barridos individuales. Para el estudio de los reajustes de fase se emplearon técnicas de análisis de fase. **Resultados.** Se encontró una marcada constancia de fase relacionada con la generación de los cAF-PESS, mientras que las diferencias en el promedio de las transformadas tiempo-frecuencia fueron mínimas. **Conclusiones.** Nuestros resultados sugieren que los cAF-PESS se deben fundamentalmente a reajustes de la actividad de fondo en respuesta al estímulo. La aparición de nuevas ondas o el incremento de actividad no parece un mecanismo relevante para estos componentes.

P300 EN TRASTORNO SOMATIZADOR

I Morales-Bara^a, C Almárcegui-Lafita^a, I Dolz-Zaera^a,
A del Villar-Belzunce^b, A Pascual-López^c, J García-Campayo^c
^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bServicio de Medicina Preventiva.
^cServicio de Psiquiatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. El trastorno de somatización hace referencia a síntomas clínicamente significativos múltiples, recurrentes y variables, de varios años de evolución, con exploraciones y pruebas complementarias negativas. Se han identificado en estos pacientes alteraciones neuropsicológicas. El potencial evocado endógeno P300 *odd ball* auditivo refleja el estado de funciones de control atencional y de memoria, ambas necesarias para una evaluación final del estímulo. **Objetivos.** Valorar mediante el potencial evocado P300 las alteraciones neuropsicológicas en pacientes con trastorno de somatización. **Pacientes y métodos.** Estudiamos 21 pacientes, de entre 30 y 65 años, diagnosticados de trastorno somatomorfo según criterios DSM-IV (f45.1) y EPEP (Entrevista Psiquiátrica Estandarizada Polivalente), y los comparamos con un grupo control de 27 sujetos del mismo rango de edad. Realizamos potencial evocado cognitivo P300 a los sujetos de ambos grupos mediante el paradigma auditivo *odd ball* y determinamos latencias de las ondas N100, P200 y P300, y amplitud de P300 en localización Pz de *scalp*. Para la comparación entre variables de los dos grupos utilizamos las pruebas *t* de Student y la prueba no paramétrica *U* de Mann-Whitney. **Resultados.** En el grupo control la media de latencia del componente P300 estaba en 341,70 ms (intervalo de confianza al 95% entre 331,50 y 351,91) y en el grupo de somatizadores en 374,67 ms (intervalo de confianza al 95% entre 358,09 y 391,25). Existieron diferencias significativas entre los dos grupos ($p < 0,01$). En el resto de variables estudiadas no observamos diferencias significativas. **Conclusiones.** En pacientes somatizadores existen alteraciones en la atención y memoria a corto plazo evaluadas mediante potencial cognitivo P300.

UTILIDAD DE LOS POTENCIALES EVOCADOS INTRAOPERATORIOS

CR de la Rosa-De los Ríos, A Álvarez, R Valcells, C Guirado
Proves Funcionals del Ssistema Nerviós. Servei de Neurologia.
Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona.

Introducción. La introducción de la neuromonitorización tiene lugar en los años 70, pero es en los 90 cuando alcanza su auge y mayor difusión, consolidándose como soporte de la cirugía. **Objetivos.** Pretendemos comunicar nuestra experiencia en esta técnica. **Pacientes y métodos.** Durante el año 2003 y principios de 2004 hemos recibido solicitudes para monitorización intraoperatoria neurofisiológica (MIO), de las que hemos atendido 25, 18 procedentes de Neurocirugía y siete de Traumatología. La patología que ocasionaba la intervención quirúrgica: 16 mielopatías por alteraciones vertebrales, 4 tumores medulares, 2 tumores de fosa posterior, 1 escoliosis, 1 espondilodiscitis. Se monitorizó mediante potenciales evocados sensitivos: 24 PESST, 7 PESSM y 2 BAER. **Resultados.** En el transcurso de la monitorización, los potenciales no presentaron oscilaciones apreciables, tanto en latencias como amplitudes, en 22 de las intervenciones. Ninguno presentó secuelas. En dos pacientes hubo una disminución bilateral transitoria de amplitud, en uno coincidiendo con un aumento en la tensión de los separadores y en otro asociado a una hipotensión arterial. En ambos casos la amplitud se recuperó al instaurar las medidas oportunas, sin secuelas postoperatorias. La pérdida unilateral del potencial precedida de disminución de amplitud ocurrió en una intervención. Hubo una alteración unilateral motora y sensitiva en extremidad inferior contralateral en el examen clínico postoperatorio. **Conclusiones.** Los potenciales evocados intraoperatorios son, en nuestra experiencia, una herramienta útil en la monitorización del estado funcional de las vías sensitivas durante la cirugía.

POTENCIAL EVOCADO N400 EN TRASTORNO DE ASPERGER

I Morales-Bara, R Cambrodi-Masip,
P Sorní-Moreno, J Valdizán-Usón, R Carpi

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario
Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. El trastorno de Asperger (TA) se encuentra dentro del grupo de trastorno del espectro autista (TEA), según el DSM-IV R cuya característica fundamental es una disfunción para la relación social y una cierta rigidez en el lenguaje semántico-pragmático. En la actualidad se admite que el TA así como el resto de entidades del grupo muestran un rápido crecimiento sin conocerse la causa; hecho que incrementa la importancia de conocer las alteraciones cerebrales subyacentes, máxime cuando el diagnóstico se realiza actualmente sobre datos cognitivoconductuales. **Objetivos.** Evaluación de la atención de trabajo y contextualización semántica mediante los potenciales cognitivos (P300 y N400), y valoración de la capacidad de alerta cortical mediante la cartografía cerebral. **Casos clínicos.** Se presentan dos niños varones ambos de 11 años de edad con Trastorno de Asperger según DSM-IV R, sin alteraciones neurológicas ni sensoriales, libres de tratamiento farmacológico, con CI normal y buena escolarización, a los cuales se les realiza cartografía cerebral, y potenciales evocados cognitivos (P300 y N400). En los dos pacientes se muestran alteraciones de las pruebas neurofisiológicas realizadas, con predominio de las ondas theta-delta en la cartografía cerebral, incremento de las latencias de la onda P300 por encima de los 400 ms en un paciente con normalidad en el otro y valores superiores a 600ms de la onda N400 en ambos. **Conclusiones.** Dentro del Trastorno de Asperger puede existir un subgrupo caracterizado por una disfunción de contextualización semántica que explicaría la dificultad para la relación social, con importantes repercusiones terapéuticas.

VALORACIÓN NEUROFISIOLÓGICA DE LA DISFUNCIÓN ERÉCTIL EN PACIENTES LESIONADOS MEDULARES

JA Godino-Durán

Unidad de Neurología Funcional. Hospital Nacional de Paraplégicos. Toledo.

Pacientes y métodos. Se estudian 15 pacientes voluntarios lesionados medulares completos (clasificación ASIA A) divididos en tres grupos de 5 pacientes según el nivel de lesión: a) Lesión medular por encima de D10 y por debajo de D2; b) Lesión medular entre D10 y L2; y c) Lesión medular entre L2 y S2. A cada paciente se le realiza una batería de pruebas neurofisiológicas protocolizada consistente en: estudio de neurografía de miembros inferiores, estudio de conducción sensitiva del nervio dorsal del pene, estudio de conducción motora del nervio pudendo, estudio de estimulación magnética transcranial con estímulo en vértex y registro en músculo bulbocavernoso, reflejo bulbocavernoso, estudio EMG del músculo bulbocavernoso, y respuesta simpática cutánea refleja con registro genital y en la palma de la mano. El objetivo del estudio es tratar de observar la correlación cliniconeurofisiológica de las distintas alteraciones que presentan los pacientes en la erección y los resultados obtenidos en las diferentes pruebas neurofisiológicas. **Resultados.** Las pruebas neurofisiológicas efectuadas han demostrado tener una fiabilidad del 100% en predecir el tipo de disfunción eréctil de los pacientes y correlacionarlo con sus diferentes niveles de lesión.

DISOCIACIÓN HEMISFÉRICA DE LA EXCITABILIDAD CORTICAL MOTORA EN UN CASO DE DEGENERACIÓN CORTICOBASAL

J Prieto

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Caso clínico. Estudiamos un paciente de 28 años con diagnóstico probable de degeneración corticobasal que presentaba disfunción frontal, mioclonias espontáneas predominantes en hemisferio de-

recho y rigidez plástica intensa muy lateralizada sobre el hemisferio izquierdo. La excitabilidad cortical motora (ECM) se evaluó mediante estimulación magnética transcranial (EMT) pareada con intervalos interestímulo variables, según el paradigma descrito por Kujirai. Se registraron las respuestas en primer interóseo dorsal de cada lado. La curva de ECM mostró un patrón completamente diferente en cada hemisferio: con EMT de hemisferio derecho se obtuvieron respuestas motoras contralaterales de gran amplitud seguidas frecuentemente de un componente tardío. Las fases inhibitorias precoz y tardía de la curva estaban abolidas. Con EMT de hemisferio izquierdo, las respuestas presentaron una amplitud disminuida, ambos periodos de inhibición estaban muy prolongados y la facilitación era muy escasa. Los potenciales evocados somatosensoriales de mediano evidenciaron una asimetría de la respuesta cortical, por mayor amplitud en hemisferio derecho. **Conclusiones.** En los síndromes parkinsonianos atípicos se han descrito diferentes patrones de alteración de la curva de ECM. No conocemos una situación como la que presentaba este paciente: su hemisferio derecho mostraba una excitabilidad muy aumentada, con abolición de los mecanismos inhibitorios motores intracorticales, mientras que en el hemisferio izquierdo era escasa la facilitación y estaba muy incrementada la inhibición. Probablemente estos datos explicarían las alteraciones clínicas asimétricas del tono y la motilidad.

ELECTORRETINOGRAFÍA EN CÁMARA GANZFELD EN EL DIAGNÓSTICO DE LA RETINOSIS PIGMENTARIA

R López-Gutiérrez, MA Sáiz, F Jiménez

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid

Introducción. La retinosis pigmentaria (RP) es el conjunto de degeneraciones progresivas que afectan a la función de células fotorreceptoras y al epitelio pigmentario en retina. **Objetivo.** Valoración de la técnica ERG Ganzfeld en el diagnóstico de la RP. **Pacientes y métodos.** Estudio prospectivo: 8 pacientes con sospecha clínica de RP bilateral y 8 controles sanos. Hombres y mujeres entre los 30-70 años. Se les realizó fondo de ojo, campimetría, potenciales evocados visuales (PEV) y ERG Ganzfeld de conos y bastones. **Resultados.** Patrón familiar en dos pacientes: 100% casos fondo de ojo alterado y disminución concéntrica bilateral del campo visual, PEV: compatibles con escotomas en dos pacientes, ERG: 100% casos ERG alterados bilateralmente en condiciones escotópicas y fotópicas, con disminución de la onda a y b y latencia de la onda b ligeramente retrasada. Dos pacientes intervenidos de cataratas sin mejora de función visual posterior, presentan en el ERG valores de la onda a y b muy alterados en latencia y amplitud. Dos pacientes con asimetría en las respuestas con mayor afectación unilateral alternante. 100% controles valores normales y simétricos). **Conclusiones.** La ERG Ganzfeld es útil para confirmar el diagnóstico de pacientes con sospecha de RP, así como una herramienta más en diagnóstico diferencial de las formas atípicas seniles de RP para valoración función visual. Los hallazgos son similares a los encontrados por otros autores en la revisión bibliográfica realizada, aunque destaca la falta de estudios sobre formas atípicas de RP.

COMPARACIÓN CUALITATIVA ENTRE MAPEO FUNCIONAL PREOPERATORIO CON MAGNETOENCEFALOGRAFÍA Y MAPEO INTRAOPERATORIO CON ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA DIRECTA CORTICAL

M González-Hidalgo ^a, C Saldaña-Galán ^b, F Maeztu ^c, T Ortiz ^c

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurocirugía.

Hospital Clínico San Carlos. ^c Centro de Magnetoencefalografía.

Facultad de Medicina. Universidad Complutense. Madrid.

Introducción. La magnetoencefalografía (MEG) es una técnica de neuroimagen funcional que permite la identificación de la corteza elocuente, proporcionando información funcional prequirúrgica ade-

cuada para una planificación quirúrgica óptima en pacientes con lesiones localizadas en áreas perisilvianas y perirolándicas. *Objetivos.* Comparar cualitativamente los hallazgos de la MEG preoperatoria con los obtenidos por estimulación eléctrica cortical directa intraoperatoria en un grupo de 19 pacientes sometidos a intervenciones quirúrgicas para lesionectomías en áreas cerebrales funcionalmente significativas. *Pacientes y métodos.* Diecinueve pacientes con lesiones en corteza funcional con estudio preoperatorio de MEG. Los estudios de MEG fueron realizados con un biomagnómetro Magnes 2500WH de 148 canales. A todos los pacientes se les realiza mapa funcional preciso de la corteza expuesta en la craneotomía. La concordancia de los estudios funcionales preoperatorios y los obtenidos de la estimulación eléctrica intraoperatoria se valoran mediante la integración de los datos en un sistema de neuronavegación y la comparación anatómica visual. *Resultados.* Los resultados obtenidos muestran una correlación cualitativa MEG/estimulación cortical directa superior al 70%. *Conclusiones.* La MEG permite una correcta planificación anatomofuncional prequirúrgica que, sin embargo, debe complementarse con la estimulación cortical directa intraoperatoria.

MONITORIZACIÓN INTRAOPERATORIA DEL MÚSCULO ESFÍNTER ANAL EXTERNO TRAS LA ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA REPETITIVA TRANSCRANEAL DURANTE LA CIRUGÍA DE LA COLUMNA

L Cabañes-Martínez ^a, G de Blas ^a, I Regidor ^a,
A Pedrera ^a, S Gómez ^b, J Burgos ^b

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

Introducción. Los segmentos inferiores medulares son los que muestran mayor riesgo de afectación durante la cirugía de columna. Clásicamente se han utilizado los músculos tibial anterior, gemelo y abductor del primer dedo para la monitorización con la estimulación eléctrica transcraneal. *Objetivos.* Valorar la respuesta del esfínter anal a la estimulación eléctrica repetitiva transcraneal y su fiabilidad para la monitorización. *Pacientes y métodos.* Hemos registrado la respuesta con electrodos de aguja percutáneos en el esfínter anal durante la monitorización de 12 pacientes a los que se les realizó cirugía de columna. El estímulo consistió en un tren de 7 estímulos de 200 mA de intensidad en C3-C4. *Resultados.* Se obtienen respuestas en 11 pacientes con una latencia de $20,4 \pm 4,25$ ms y amplitud de 260 ± 264 μ V. En todos los casos la latencia fue más corta que la obtenida al músculo tibial anterior con una diferencia de $6,75 \pm 3,38$ ms. En ningún caso se observaron modificaciones significativas en la latencia o amplitud a lo largo del registro (siguiendo los criterios establecidos para otros músculos). Tras la intervención, ningún paciente mostró déficit neurológicos sobreañadidos. En un caso diagnosticado de displasia espondilocostal (síndrome de Jarcho-Levin) no se obtuvo respuesta en el esfínter anal pero tampoco en el tibial anterior ni gemelo. *Conclusiones.* El esfínter anal muestra respuestas tan reproducibles y estables como los músculos de miembros inferiores y presenta la ventaja de que permite monitorizar los segmentos espinales inferiores.

ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO EN UN CASO DE GLIOMA DEL TRONCO DEL ENCÉFALO

J Castilla ^a, JM Castilla ^b, J Ugarte ^a, R Jiménez-Castellanos ^a

^a Centro Neurofisiológico Dr. Castilla. ^b Hospital Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. Los gliomas del tronco cerebral aparecen antes de los 20 años en el 80% de los casos. Son tumores de crecimiento lento que infiltran inicialmente a las vías largas o bien a los núcleos, soliendo los síntomas estar presentes meses antes de que el paciente acuda al médico. *Caso clínico.* Varón de 24 años, con acúfenos y ausencia de parpadeo en el lado izquierdo. RM: tumor quístico pontino de gran tamaño comprimiendo el cuarto ventrículo. Cerebelo intacto. A los

seis meses, afectación de pares craneales izquierdos (paresia del recto externo, paresia facial e hipoacusia), normalidad de vías largas, ausencia de hipertensión intracraneal. Es intervenido (monitorización PEA y PME facial). RM postoperatoria: se aprecia la extirpación. Estudio histológico: ganglioglioma (WHO grado 1). En el postoperatorio hay alteraciones en la coordinación, oftalmopatía internuclear, VI, VII y VIII pares. Actualmente solo hay paresia facial e hipoacusia. Estudio neurofisiológico: PEAT, aumento de la latencia V, I-V y III-V; PECS de nervios medianos y tibiales, alterados; PEV y conducción motora central al primer interóseo dorsal, normales; EMG de músculos faciales del lado izquierdo, denervados; reflejos de oclusión parpebral y glabellar izquierdos, ausentes; EMG del facial derecho, trigémino motor, espinal e hipoglosos bilaterales, normal. *Conclusiones.* Se constata el gran tamaño que pueden adquirir estos tumores y la escasa sintomatología clínica y neurofisiológica acompañante, quedando limitada en nuestro caso a afectación discreta de los pares VI, VII y VIII del lado izquierdo, estando indemnes los del lado derecho, así como los pares craneales bajos y las vías piramidales

SUEÑO

UTILIDAD DE LA POLISOMNOGRAFÍA NOCTURNA EN EL SÍNDROME DE ISAACS-MERTENS

A González-Olsen, JA Sáez, Y Sánchez-González,
P Quiroga-Subirana, J Paniagua-Soto

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

Introducción. La actividad muscular continua es un signo que aparece en múltiples síndromes neurológicos. En el síndrome de Isaacs-Mertens dicha actividad persiste en sueño, anestesia general y epidural. *Objetivos.* Diagnosticar síndrome de Isaacs-Mertens con polisomnografía nocturna. *Caso clínico.* Paciente de 52 años con parestesias y pérdida fuerza en cuatro miembros, contracturas recurrentes y movimientos espontáneos de musculatura distal. Estudios neurofisiológicos: incremento de latencias motoras distales de ambos nervios tibiales posteriores, mediano y cubital derechos, disminución de la amplitud motora del nervio tibial posterior izquierdo. Descargas tardías en todos los nervios explorados. Conducciones sensitivas en límites inferiores de normalidad en nervios surales y medianos, amplitudes sensitivas de nervios cubitales inferiores límites normales. Descargas involuntarias de alta frecuencia (5-150 Hz) en forma de dobletes, tripletes y multiplétes (mioquimias) en la musculatura distal de las cuatro extremidades y paraespinales lumbosacros. Estimulación eléctrica repetitiva normal. Jitter > 5 μ s. Potenciales somestésicos de surales y peroneales superficiales, normales. El estudio polisomnográfico nocturno mostró tres ciclos de sueño (8,9% REM, 5,7% fase I, 49% fase II, 13,7% fase III, 10,6% fase IV); eficiencia no REM, 88,3%; índice apnea/hipoapnea, 5,7/h. El registro de la actividad muscular continua se hizo con electrodos de superficie en el primer interóseo dorsal y el extensor común de los dedos, tibial anterior y gemelo interno, persistiendo en todas las fases de sueño con la misma frecuencia (20-30 Hz) y amplitud de descarga que en vigilia. *Conclusiones.* El polisomnograma mostró actividad muscular continua en sueño compatible con síndrome de Isaacs-Mertens, constituyendo el método diagnóstico no invasivo de elección en síndromes con actividad muscular continua.

ARQUITECTURA DEL SUEÑO EN EL TRASTORNO OBSESIVOCOMPULSIVO EN PACIENTES INFANTOJUVENILES

A Ferré-Maso, N Bassas, M de la Calzada, N González, C Satué, J Moya, L Martín, J Turbau, S Giménez, M Prado, A Queralt, S Valero, J Tomás

Departamento de Neurofisiología Clínica y Paidopsiquiatría.
Hospital Materno-Infantil de Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. Desde los primeros estudios del trastorno obsesivo-compulsivo (TOC) infantojuvenil, su reconocimiento, diagnóstico y tratamiento ha sido difícil. Actualmente, las cifras de prevalencia en la población general se sitúan entre un 1 y un 5%. El TOC se caracteriza por la presencia de obsesiones y compulsiones con un mínimo de 1 h diaria dedicada a estas conductas (DSM-IV-TR) y de, como mínimo, dos semanas de evolución (ICD-10). **Objetivos.** Describir los resultados de las polisomnografías nocturnas convencionales (PSG) realizadas a niños diagnosticados de TOC y objetivar las posibles alteraciones del sueño que podrían presentar. **Pacientes y métodos.** Se practicó PSG a 26 niños (20 niños y 6 niñas) con edades entre 6 y 18 años, diagnosticados de TOC, según los criterios del DSM-IV-TR y a un grupo control de 23 niños normales homologados en edad y sexo. Las variables del sueño estudiadas fueron: tiempo total de registro, tiempo total de sueño, latencia de sueño, vigila intrasueño, eficiencia del sueño, número de vigiliass, número de cambios de estadio, latencia del sueño REM, duración de los diferentes estadios y número de ciclos. Se realizó un análisis estadístico bivalente de todas las variables, aplicando posteriormente a las que fueron significativas un análisis de regresión logística. **Conclusiones.** Este trabajo establece que la disminución de la duración del sueño REM y el número de ciclos son variables predictoras de sueño en los pacientes con TOC infantojuvenil.

POLISOMNOGRAFÍA EN EL TRASTORNO DE LA CONDUCTA DE LA FASE REM EN ENFERMOS DE PARKINSON

G Moreno-Castro, G Daza, F Boza

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La enfermedad de Parkinson (EP) es el trastorno neurológico más frecuente que aparece tras el inicio de un trastorno de la conducta de la fase REM (RBD). El diagnóstico del RBD se establece según criterios clínicos y polisomnográficos. **Objetivos.** Tratamos de analizar la correlación entre los síntomas clínicos y los hallazgos polisomnográficos en enfermos de Parkinson estudiados en nuestro servicio. **Pacientes y métodos.** Se realizó polisomnografía nocturna con control poligráfico de EMG submentoniano y de miembros inferiores a 6 pacientes, 3 hombres y 3 mujeres, de entre 56 y 81 años, diagnosticados de EP, remitidos a nuestro servicio por sospecha de RBD. Cinco pacientes (83%) referían una conducta anormal durante el sueño (agitación, vocalizaciones, sonambulismo), 4 (67%) pesadillas, 1 (17%) insomnio y 1 (17%) somnolencia excesiva diurna. **Resultados.** No se observó ninguno de los síntomas conductuales característicos del RBD en el estudio polisomnográfico en ningún caso. En todos los casos se evidenció alteración de la arquitectura del sueño. En tres ocasiones (50%) el estudio fue compatible con el diagnóstico de sospecha al constatar un aumento del tono muscular durante el sueño REM. **Conclusiones.** Según nuestra experiencia, los síntomas clínicos del RBD se demuestran con escasa frecuencia en la exploración polisomnográfica. Los trastornos de la arquitectura del sueño y la ausencia de atonía muscular son hallazgos frecuentes en los enfermos de Parkinson estudiados. La arquitectura del sueño no difiere entre los pacientes con y sin atonía del REM, lo que sugiere una alteración subyacente confinada al sueño paradójico.

RUTA ASISTENCIAL DEL PACIENTE INSOMNE

S Ramírez-Crucas, I Barbancho-Galdós, R Cambrodí-Masip, I Morales-Bara, E Piqué-Sanz, JR Valdizán-Usón

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. El insomnio es el trastorno de sueño caracterizado por la alteración de la capacidad de quedarse y mantenerse dormido. Es el trastorno de sueño más frecuente en la población, afecta a un 5% de la edad adulta, llega al 20% en la tercera edad y tiene mayor incidencia en mujeres. **Objetivos.** Determinar el tipo de ruta y tratamientos que ha seguido el paciente insomne previamente a ser derivado a la Unidad de Sueño. **Pacientes y métodos.** Hemos realizado una revisión retrospectiva de 50 historias clínicas de nuestra unidad, valorando entre otros los siguientes parámetros: especialidad consultada, tipos de tratamiento prescritos hasta la llegada del paciente a nuestra unidad, cumplimiento y efectividad de los mismos. **Resultados.** Hemos observado que la mayoría de los pacientes insomnes que acude a nuestra unidad ha consultado con múltiples especialistas y recibido numerosos tratamientos de escasa efectividad. **Conclusiones.** Tras este estudio observamos la necesidad de establecer un correcto protocolo de derivación del paciente insomne a las Unidades de Sueño.

EVALUACIÓN NO INVASIVA EN VIVO DE LOS CIRCUITOS CORTICALES EN UN CASO DE HIPERSOMNIA: ESTUDIO CON TÉCNICA DE ESTIMULACIÓN MAGNÉTICA TRANSCRANEAL

A Oliviero ^a, A Molina-León ^b, J Florensa-Vila ^c, F Sebastián-De la Cruz ^a, M. Rubio-Esteban ^a, E Marcuz ^a, J Tejeira-Álvarez ^b

^a FENSI Group y Unidad de Neurología Funcional. Hospital Nacional de Paraplégicos. ^b Servicio de Neurofisiología. ^c Servicio de Radiología. Sección de Neuroradiología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo.

Introducción. La hipersomnia puede ser secundaria a lesiones talámico-subtalámicas. **Objetivos.** El objetivo de este estudio fue determinar si la hipersomnia causada por esta lesión isquémica talámica está asociada a cambios en la excitabilidad de la corteza cerebral durante la vigilia. **Caso clínico.** Hemos observado el caso de una mujer de 43 años que presentó clínica aguda de ptosis derecha, hemiparesia braquial izquierda y somnolencia. Se diagnosticó un infarto de la arteria talámica paramediana derecha. Seis meses después únicamente permanecía la hipersomnia. La polisomnografía era normal y el test de latencias múltiples de sueño presentaba latencia inferior a 10 min en cuatro de los cinco registros. Hemos evaluado la excitabilidad de la corteza motora con la estimulación magnética transcraneal (EMT) en esta paciente durante vigilia a los seis meses después del infarto y en 5 controles. Hemos utilizado varios protocolos de EMT con estímulos únicos y apareados que pueden proporcionar informaciones sobre la excitabilidad de la corteza motora y sobre algunos circuitos intracorticales excitatorios o inhibitorios. **Conclusiones.** La inhibición intracortical de corta latencia y la inhibición aferente estaban reducidas en el lado afectado de la paciente (derecho) respecto al lado sano y a los controles. La inhibición intracortical de larga latencia era más pronunciada en el lado afectado de la paciente respecto al lado sano y a los controles. Estos resultados son indicativos de una alteración de los circuitos intracorticales inhibitorios en este caso de hipersomnia orgánica. Esta excitabilidad anormal de redes corticales podría ser el determinante fisiológico de la excesiva somnolencia.

EVALUACIÓN NO INVASIVA EN VIVO DE LOS CIRCUITOS CORTICALES EN LA NARCOLEPSIA HUMANA: ESTUDIO CON TÉCNICA DE ESTIMULACIÓN MAGNÉTICA TRANSCRANEAL

A Oliviero ^a, G Della Marca ^b, F Pilato ^b,
E Saturno ^b, M Dileone ^b, F Ranieri ^b, V Di Lazzaro ^b

^a FENNSI Group. Hospital Nacional de Paraplégicos. Toledo.

^b Istituto di Neurologia. Università Cattolica. Roma, Italia.

Introducción. La fisiopatología de la narcolepsia humana todavía no está aclarada. Una hipoactividad de algunos sistemas del neurotransmisor se ha presumido en base al modelo canino de narcolepsia. **Objetivos.** Determinar si la narcolepsia está asociada a cambios en la excitabilidad de la corteza cerebral durante la vigilia. **Pacientes y métodos.** Hemos evaluado la excitabilidad de la corteza motora con la estimulación magnética transcraneal (EMT) en 13 pacientes con narcolepsia y en 12 controles durante vigilia. Hemos utilizado varios protocolos de EMT con estímulos únicos y apareados que pueden proporcionar informaciones sobre la excitabilidad de la corteza motora y sobre algunos circuitos intracorticales excitatorios o inhibitorios. **Resultados.** Los umbrales motores activos y de reposo eran más altos y la inhibición intracortical era más pronunciada en pacientes narcolépticos que en los controles. Estos resultados son indicativos de una alteración entre los circuitos intracorticales inhibitorios y excitatorios que produce una hipoeccitabilidad en la narcolepsia. **Conclusiones.** Presumimos que la deficiencia del sistema del neurotransmisor excitatorio hipocretina/orexina en la narcolepsia humana está reflejada en cambios de la excitabilidad cortical posiblemente causada por alteraciones de los circuitos cuyo origen se encuentra en el hipotálamo lateral y que proyectan extensamente a la corteza, incluyendo la corteza motora. Esta excitabilidad anormal de redes corticales podría ser el determinante fisiológico de la excesiva somnolencia diurna así como el sustrato para permitir estados disociados del sueño que aparecen repentinamente mientras que los pacientes están despiertos determinando los síntomas narcolépticos.

UTILIDAD DEL ESTUDIO DE SUEÑO EN EL DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME DE WEST SECUNDARIO

E de Vicente Álvarez-Manzaneda, C Gaspar-Carrillo,
P Sorni-Moreno, J Baena-Inchausti

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. El síndrome de West (SW) secundario se caracteriza por la tríada clásica de: espasmos infantiles, hipsarritmia y retraso psicomotor. El electroencefalograma (EEG) es imprescindible y en ocasiones puede ser necesario un estudio de sueño para su diagnóstico, control evolutivo y respuesta al tratamiento. Una de las causas más frecuentes son las alteraciones perinatales debido a encefalopatía hipoxicoisquémica. El patrón EEG patognomónico intercrítico es la hipsarritmia, que puede estar presente sólo durante el sueño. Se han descrito tres patrones críticos: electrodecremento, complejos de onda aguda-onda lenta o paroxismos de ondas lentas, y actividad rápida paroxística en los períodos de atenuación. **Caso clínico.** Niña de 5 años con antecedentes obstétricos de sufrimiento fetal grave. A los cinco meses presenta episodio de flexión del tronco y versión ocular junto con retraso psicomotor. La tomografía axial computarizada y la ecografía transfontanelar muestran atrofia generalizada e hipodensidades en región occipital izquierda. Estudios de sueño nocturno: primer PSG nocturno: se observa un trazado típico de hipsarritmia bilateral que continúa a lo largo del sueño, abundantes grafoelementos epileptiformes punta-onda en regiones temporooccipitales izquierdas (5 Hz) seguidos de marcados períodos de electrodecremento; segundo PSG nocturno: se observa actividad delta de menor voltaje, menor número de grafoelementos punta-onda en las mismas regiones (2 Hz) y disminución de los períodos de electrodecremento.

Conclusiones. En el SW secundario, el estudio de sueño aporta importante información en el diagnóstico, control evolutivo y de la respuesta al tratamiento.

ESTUDIO ESTADÍSTICO DE LAS DIFERENCIAS MORFOLÓGICAS ENTRE PACIENTES CON Y SIN SÍNDROME DE APNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO

R Chilet-Chilet, M Rueda-Soriano, F Prieto-Prieto

Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

Introducción. El síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) es una entidad clínica que se incluye dentro de los trastornos producidos en la respiración durante el sueño. **Pacientes y métodos.** Se presenta un estudio estadístico, en el que se comparan estadísticamente los resultados morfométricos de 200 pacientes, clasificados en dos grupos, con SAOS y sin SAOS, según el resultado de la polisomnografía (PSG). Para realizar este estudio se dispuso: historia clínica de todos los pacientes (antecedentes personales y médicos, y características morfométricas: perímetro de cuello, abdomen e índice de masa corporal), exploración completa de vías aéreas superiores, hemograma y fórmula, bioquímica, electrocardiograma, radiografía de tórax y PSG nocturna (electroencefalo Profile, Alice y Medelec). **Conclusiones.** Según los resultados obtenidos en los análisis estadísticos, llegamos a definir las diferencias morfométricas estadísticamente significativas entre pacientes con y sin SAOS, así como a definir el grupo de población con mayor riesgo de ser diagnosticado de SAOS.

ELECTROMIOGRAFÍA

ENCEFALITIS DE BICKERSTAFF Y SÍNDROME DE MILLER-FISHER: ¿ENTIDADES INDEPENDIENTES?

MJ Estarellas ^a, JJ Ortega ^a, M López-Alemany ^b,
S Carratalá ^a, FJ Montoya ^a, M de Entrambasaguas ^a,
R López-Bernabé ^a, AL Serrano ^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología. Hospital General de Castellón. Castellón.

Introducción. Bickerstaff describió en 1951 tres casos clínicos de somnolencia, oftalmoplejía y ataxia, y planteó su posible origen troncoencefálico. En 1956, Fisher publicó otros tres casos que presentaban oftalmoplejía, ataxia y arreflexia. Los consideró una variante del síndrome de Guillain-Barré y atribuyó la clínica a una neuropatía craneal periférica. Existe controversia en cuanto a considerar ambos síndromes como independientes o como parte de un mismo proceso. **Casos clínicos.** Presentamos dos casos clínicos. El primero se trata de una mujer de 67 años con un cuadro de encefalitis de Bickerstaff. Las exploraciones neurofisiológicas pusieron de manifiesto una afectación subclínica del sistema nervioso periférico (ondas F con latencias mínimas alargadas en miembros inferiores). El segundo caso hace referencia a un hombre de 51 años con un síndrome de Miller-Fisher, en el que se objetivó un aumento de latencia de la onda P100 en los potenciales evocados visuales, sugerente de afectación del sistema nervioso central. **Conclusiones.** Estos dos casos (encefalitis de Bickerstaff con afectación periférica y síndrome de Miller-Fisher con datos de afectación central), apoyan la teoría de que ambas entidades nosológicas forman parte de un mismo proceso patológico desmielinizante de base inmune.

MIASTENIA GRAVE YATROGÉNICA EN PACIENTE CON POLIMIOSITIS

R López-Bernabé ^a, M de Entrambasaguas ^a, A Belenguer ^b,
M López-Alemán ^b, MA Belmonte ^c, S Carratalá ^a, MJ Estarellas ^a,
FJ Montoya ^a, JJ Ortega ^a, AL Serrano ^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología.

^c Servicio de Reumatología. Hospital General de Castellón. Castellón.

Introducción. La miastenia grave (MG) puede asociarse a otras enfermedades autoinmunes como la polimiositis, y también está descrita una MG inducida por diversos fármacos. **Caso clínico.** Mujer de 42 años con polimiositis refractaria de 15 años de evolución, tratada con prednisona y ciclosporina. Dado su difícil control, se sustituyó la ciclosporina por infliximab, un nuevo fármaco con acción anti-TNF- α (una citocina inflamatoria). Tres meses después inició ptosis bilateral asimétrica de predominio vespertino, con anticuerpos anti-Ach-R elevados, y sin evidencia de patología tímica. El electromiograma cuantitativo mostró un patrón miopático de características crónicas subagudas. La estimulación repetitiva proximal fue normal. Ante la sospecha de MG inducida por el fármaco, se retiró éste y fue tratada con piridostigmina, mejorando clínicamente. El estudio de fibra aislada Jitter voluntario sobre el músculo frontal fue patológico y mostró bloqueos. Se repitió ocho meses después, estando asintomática y ya retirada la piridostigmina definitivamente. Fue de nuevo patológico, aunque sin la presencia de bloqueos. Los anticuerpos se habían normalizado. **Conclusiones.** Puede haber alteración del Jitter en la polimiositis, aunque los bloqueos suelen aparecer en fase aguda. Su presencia en este caso pudo estar relacionada con el trastorno de transmisión. El contexto clínico sugiere que el fármaco indujo la MG.

SÍNDROME POSPOLIO

S Carratalá, M de Entrambasaguas, JJ Ortega, MJ Estarellas,
R López-Bernabé, FJ Montoya, AL Serrano

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Castellón. Castellón.

Introducción. Los criterios diagnósticos del síndrome pospolio (SPP) son: a) Historia previa de poliomiélitis con pérdida residual de motoneuronas; b) Período de estabilidad neurológica y funcional habitualmente superior a 15 años; c) Comienzo gradual o más raramente abrupto de nueva debilidad, fatiga muscular anormal, atrofia muscular o fatiga generalizada; y d) Exclusión de otros cuadros que puedan causar manifestaciones similares. Frecuentemente coexisten síntomas subjetivos como mialgias, dolores articulares o intolerancia al frío. Su incidencia es del 28-64%. Su origen es desconocido. Entre las hipótesis barajadas están la reinfección por el poliovirus, reacción autoinmune, degeneración de las motoneuronas residuales e incremento del estrés metabólico en la unión neuromuscular. **Objetivos.** Revisión de los casos remitidos con sospecha o diagnóstico de SPP entre 2000 y 2003. **Pacientes y métodos.** Fueron remitidos 10 pacientes, excluyéndose dos por no cumplir algún criterio. **Resultados.** De los ocho pacientes restantes, seis tenían signos electromiográficos de denervación y reinervación activa o subaguda en territorios clínicamente afectados o no afectados. El estudio fue normal en los otros dos, incluyendo el Jitter. **Conclusiones.** Encontramos dos tipos de SPP que cumplen los criterios diagnósticos, uno con evidencia de nueva afectación de motoneurona y otro sin ella, lo que explicaría el amplio intervalo de incidencia de las diferentes series publicadas.

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA: ESTUDIO DE SEGUIMIENTO ELECTROFISIOLÓGICO DE UN CASO

M Martínez-Martínez, JL Fernández-Torre,
J González-Rato, J Barrasa, J Calleja

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario
Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.

Introducción. La encefalomiélitis aguda diseminada (EMAD) es una enfermedad inflamatoria desmielinizante del sistema nervioso central que a menudo sigue a un proceso vírico. Aunque varias investigaciones han analizado sus hechos clínicos, se ha dirigido poco interés a describir los hallazgos de los estudios electrofisiológicos. Presentamos el caso de una niña con diagnóstico de EMAD, enfocando nuestra atención en las evaluaciones electrofisiológicas de seguimiento. **Caso clínico.** Niña de 9 años previamente sana que ingresa en nuestro hospital por dolor de espalda, dificultad para caminar e incontinencia. Posteriormente presenta estupor, meningismo y paraplejía flácida arrefléxica. En la resonancia magnética cerebral se observaron lesiones de la sustancia blanca en los hemisferios cerebrales, puente y médula espinal cervical y dorsal. La topografía y morfología de las lesiones sugirió el diagnóstico de EMAD. En el electroencefalograma (EEG) se observaron hallazgos compatibles con una encefalopatía inespecífica. En el primer estudio de conducción nerviosa (ECN) se objetivó ausencia y bloqueos de las ondas F en ambos nervios peroneales y tibiales, con respuestas distales normales. En los EEG seriados se observó una normalización de la actividad cerebral. En contraposición, en los ECN y electromiogramas se evidenciaron hallazgos de degeneración axonal grave progresiva motora y sensitiva, afectando ambas extremidades inferiores. **Conclusiones.** Anomalías tempranas de las ondas F y progresiva degeneración axonal motora y sensitiva pueden ser hallazgos prominentes en la EMAD.

VALORACIÓN ELECTROMIOGRÁFICA DE PACIENTES CON TEMBLOR

I Regidor, P Giménez, L Cabañes, G de Blas

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. El temblor es el trastorno del movimiento más frecuente. En ocasiones, las características del temblor no son obvias en la inspección clínica. Ciertos parámetros del temblor como la frecuencia, amplitud, duración de las salvas y patrón de activación se pueden evaluar fácilmente con un examen electromiográfico (EMG). **Objetivos.** Valorar la utilidad del estudio electromiográfico con electrodos de superficie de los pacientes con temblor. **Pacientes y métodos.** Se exploraron 55 pacientes. Se realizó el registro EMG mediante electrodos de superficie de músculos funcionalmente antagonistas. Se interpretó el registro aplicando el 'Consensus Statement of the Movement Disorders Society on Tremor'. **Resultados.** En 12 pacientes (22%), el registro EMG confirmó la sospecha clínica basada en la inspección visual. En 19 pacientes (35%), el registro resultó concluyente para resolver la duda que surgía entre varias posibilidades diagnósticas. En 12 pacientes (22%) descartó la sospecha clínica, ofreciendo una alternativa diagnóstica. Seis pacientes (11%) no mostraban clínicamente un temblor, que se diagnosticó tras el registro EMG. En 6 pacientes el registro no resolvió las dudas diagnósticas. El número total de pacientes en los que se modificó el diagnóstico tras el estudio mediante EMG de superficie del temblor fue de 31 (porcentaje de reclasificación del 56%). **Conclusiones.** El registro EMG de superficie es útil en el estudio de los pacientes con temblor. Es una técnica no invasiva que ayuda a disminuir la incertidumbre en el manejo de los pacientes con temblor.

LEPRA Y POLINEUROPATÍA

L Cabañes-Martínez^a, M Salinas^a, F Gilo^b, I Regidor^a, G de Blas^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología.

Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. La lepra se considera una de las causas más frecuentes de neuropatía periférica en el ámbito mundial, aunque su prevalencia en nuestro medio es muy baja. Se han descrito varios patrones de afectación, siendo el más común una multineuritis de predominio axonal y sensitivo. Otros patrones descritos son mononeuropatías y polineuropatía difusa lentamente progresiva. **Objetivos.** Revisión de la literatura y de una serie de cuatro casos de reciente diagnóstico. **Pacientes y métodos.** Se realizó estudio neurofisiológico a cuatro pacientes diagnosticados o con sospecha clínica de lepra lepromatosa. **Resultados.** En tres de los cuatro pacientes se obtuvieron datos compatibles con una polineuropatía mixta de predominio axonal y sensitivo y simétrica. Sólo en uno de los casos la afectación fue puramente axonal y ligeramente asimétrica. **Conclusiones.** En los estudios realizados se ha constatado que existe ya una afectación generalizada y simétrica, en probable relación con el estadio avanzado de la enfermedad que presentaban. A pesar de la baja prevalencia de la lepra en España, el incremento de la inmigración ha provocado que estos casos no sean tan excepcionales.

RADICULOPATÍA BILATERAL SACRA EN UN CICLISTA

JM Pardal-Fernández

Servicio de Neurofisiología Clínica.

Hospital General Universitario de Albacete. Albacete.

Introducción. Las radiculopatías son lesiones infrecuentes en ciclistas, y habitualmente están en relación con agresiones externas sobre la raíz (protrusión del disco intervertebral, traumatismos, etc.). La postura forzada puede producir lesiones en nervio, plexo o raíces lumbosacras si estas estructuras se someten a estiramiento y presión. En nuestro conocimiento, la radiculopatía bilateral sacra no relacionada con lesiones compresivas en deportistas no se ha descrito anteriormente. El conocimiento de la existencia de estas patologías deportivas es importante para la evaluación y diagnóstico diferencial de lesiones neurológicas en ciclistas, especialmente dirigido a una prevención adecuada. **Caso clínico.** Hemos realizado estudio clínico, neurofisiológico (electromiografía, electroneurografía, reflexología y respuestas tardías) y neuroimagen en los momentos iniciales del cuadro y en su evolución durante 12 meses. **Conclusiones.** Describimos el primer caso que conocemos de un paciente en quien el ciclismo produjo una radiculopatía aguda bilateral sacra. En nuestro paciente, el mecanismo patógeno puede ser variado, pero proponemos la elongación de la raíz, la compresión y probablemente la isquemia secundaria de los *vasa nervorum*.

PARÁLISIS DIAFRAGMÁTICA EN CIRUGÍA CARDÍACA: ESTUDIO COMPARATIVO DE DIFERENTES MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO

MA Merino-Ramírez^a, M Escudero-Torrella^b, G Juan-Samper^c, J Risen^d, M Ramón^e, A Montero-Argudo^f

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de la Ribera.

^b Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Dr. Peset.

^c Unidad de Neumología. Departamento de Medicina.

^d Servicio de Radiología.

^e Servicio de Neumología. Hospital General.

^f Servicio de Cirugía Cardíaca. Hospital General Universitario. Valencia.

Introducción. La lesión del nervio frénico es una complicación habitual de la cirugía a corazón abierto. La incidencia varía ampliamente dependiendo en gran parte del método diagnóstico utilizado, aunque la exploración neurofisiológica

del nervio frénico debe considerarse la técnica de elección. **Objetivos.** El propósito del estudio fue evaluar la utilidad de la clínica, las pruebas funcionales respiratorias (PFR), la radiografía de tórax y la ecografía diafragmática en el diagnóstico de la parálisis diafragmática, utilizando como prueba de referencia el estudio de conducción del nervio frénico (ECNF). **Pacientes y métodos.** Se han estudiado prospectivamente 94 pacientes sometidos a cirugía de *bypass* coronario, realizándoseles exploración clínica, PFR (FEV₁, Pimax), radiografía de tórax, ecografía diafragmática y ECNF, de forma previa y tras la intervención. **Resultados.** La lesión del nervio frénico tras la cirugía se confirmó en 15 pacientes (16%). El lado más frecuentemente afectado fue el izquierdo (9 casos). Tres pacientes presentaron una lesión bilateral. Las tablas I y II muestran los resultados obtenidos con las diferentes pruebas así como su capacidad diagnóstica. **Conclusiones.** Las pruebas funcionales respiratorias tienen una elevada sensibilidad diagnóstica pero una especificidad inaceptablemente baja, por lo que carecen de utilidad diagnóstica. Las manifestaciones clínicas y la radiografía de tórax ofrecen una elevada especificidad y baja sensibilidad. La ecografía diafragmática fue la prueba con mejor balance entre sensibilidad y especificidad pero no aporta suficiente capacidad discriminativa para distinguir un diafragma normal de otro afectado por la lesión del nervio.

FACTORES DE RIESGO DE NEUROPATÍA FRÉNICA EN CIRUGÍA DE REVASCULARIZACIÓN CORONARIA

MA Merino-Ramírez^a, M Escudero-Torrella^b, G Juan-Samper^c, E Rubio^d, J Risen^e, A Montero-Argudo^f

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de la Ribera. Alzira, Valencia.

^b Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Dr. Peset.

^c Unidad de Neumología. Departamento de Medicina. Facultad del Medicina.

^d Departamento de Farmacología. Facultad de Medicina.

^e Servicio de Radiología. ^f Servicio de Cirugía Cardíaca.

Hospital General Universitario. Valencia.

Introducción. El desarrollo de neuropatía frénica en la cirugía de revascularización coronaria (CRVC) se ha atribuido clásicamente a la hipotermia local. Sin embargo, en los últimos años se han propuesto otros factores, entre los que destaca la diabetes mellitus por su elevada prevalencia entre los pacientes sometidos a este tipo de cirugía. **Objetivos.** El objetivo de este estudio fue identificar los factores de riesgo de neuropatía frénica, prestando una especial atención a la presencia o ausencia de diabetes mellitus. **Pacientes y métodos.** Estudiamos prospectivamente a 94 pacientes, la mitad de ellos con diabetes mellitus, sometidos a CRVC. La neuropatía frénica se confirmó mediante la exploración neurofisiológica del ner-

Tabla I.

		Manifestaciones clínicas		Radiografía de tórax		Ecografía		FEV1		Pimax	
		Sí	No	Sí	No	Sí	No	Sí	No	Sí	No
Neuropatía frénica	Sí	5	10	4	11	7	8	15	0	13	2
	No	0	79	0	79	11	68	75	4	75	4
Total		5	89	4	90	18	76	90	4	88	6

Tabla II.

	Manifestaciones clínicas	Radiografía	Ecografía	FEV1	Pimax
	X (IC 95%)	X (IC 95%)	X (IC 95%)	X (IC 95%)	X (IC 95%)
Sensibilidad	0,33 (0,15-0,58)	0,22 (0,09-0,45)	0,39 (0,20-0,61)	1,0 (0,79-1,0)	0,87 (0,62-0,96)
Especificidad	1,0 (0,95-1,0)	1,0 (0,98-1,0)	0,83 (0,77-0,88)	0,05 (0,02-0,12)	0,05 (0,02-0,12)
VPP	1,0 (0,57-1,0)	1,0 (0,51-1,0)	0,19 (0,10-0,35)	0,17 (0,10-0,26)	0,15 (0,09-0,24)
VPN	0,89 (0,81-0,94)	0,92 (0,88-0,95)	0,93 (0,88-0,96)	1,0 (0,51-1,0)	0,67 (0,30-0,90)

VPP: valor predictivo positivo; VPN: valor predictivo negativo.

vio frénico y el diafragma tras la cirugía. Las variables seleccionadas fueron: edad, sexo, fracción de eyección del ventrículo izquierdo, uso de AMId, intervención quirúrgica adicional, uso de circulación extracorpórea (CEC) y número de injertos vasculares. Se realizó un análisis univariante de todas las variables. El análisis se amplió utilizando el modelo de regresión logística múltiple. *Resultados.* 24 pacientes (11 con diabetes mellitus) fueron intervenidos sin CEC. 15 pacientes (9 con diabetes mellitus) presentaron anomalías en la conducción del nervio frénico tras la cirugía, 9 en el lado izquierdo y 3 bilateralmente. La diabetes mellitus no se asoció al desarrollo de neuropatía frénica (*odds ratio*: 1,5; IC 95%: 0,6-3,9). El modelo de regresión múltiple de las otras variables independientes predice mal la presencia de lesión del nervio frénico. *Conclusiones.* La diabetes y los otros factores de riesgo investigados no se asociaron significativamente a la presencia de neuropatía frénica tras la cirugía de revascularización coronaria.

INEXCITABILIDAD DE LOS NERVIOS FRÉNICOS TRAS CIRUGÍA CARDÍACA CON HIPOTERMIA LOCAL

I Maestro ^a, A García ^a, E Miñambres ^a, M Fernández ^b
^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Cirugía Cardiovascular.
 Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.

Introducción. La afectación frénica en cirugía cardíaca conlleva una importante morbilidad. Presentamos el estudio electroneurográfico (ENG) diagnóstico y evolutivo en esta neuropatía yatrogénica. *Casos clínicos.* En dos pacientes se aumentó la protección miocárdica con hielo picado intrapericárdico. Tras la extubación desarrollaron un fracaso de la mecánica respiratoria y elevación de ambos hemidiafragmas en la radiografía. El ENG (nervios frénico y torácico largo) se realizó con metodología estándar. Caso 1: mujer de 72 años. En el primer ENG, ambos nervios frénicos eran inexcitables. Al tercer mes de la intervención pudo retirarse definitivamente la ventilación mecánica y el ENG demostró unas respuestas de latencia y amplitud normal en ambos hemidiafragmas. Caso 2: mujer de 65 años. En el ENG inicial ambos nervios frénicos eran inexcitables. Un mes más tarde existía respuesta en el hemidiafragma izquierdo con latencia aumentada y amplitud reducida. Días después fue extubada y a los seis meses la radioscopia demostraba la motilidad normal de ambos hemidiafragmas. En ambos pacientes el ENG de los nervios torácicos largos fue normal. *Conclusiones.* La parálisis diafragmática bilateral, aunque es menos frecuente que la unilateral, sigue siendo una complicación en cirugía cardíaca cuando se emplea hielo intrapericárdico. La inexcitabilidad inicial de los nervios frénicos en el ENG implica una prolongación de la dependencia al respirador pero no excluye su recuperación espontánea.

CARACTERÍSTICAS DE LAS ONDAS F Y A EN LA FASE INICIAL DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

I Alonso, A García, C de Pablos, J Calleja
 Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.

Introducción. En estadios iniciales del síndrome de Guillain-Barré (SGB) pueden detectarse anomalías en las ondas F y presencia de ondas A, cuando todavía no existen criterios electrofisiológicos definidos de desmielinización. *Objetivos.* Caracterizar las modificaciones de estas respuestas durante los 10 primeros días evolutivos de la enfermedad. *Pacientes y métodos.* Fueron exploradas con metodología electroneurográfica estándar las ondas F y A en 17 pacientes con SGB. *Resultados.* Todos los pacientes presentaron alguna alteración en las ondas F en uno o más nervios. Cualitativamente distinguimos cuatro patrones cuyo porcentaje en el conjunto de los nervios fue el siguiente: a) normal: 35%; b) ausencia de respuesta: 20%; c) amplitud muy disminuida: 25%; y d) presencia de bloqueos con o sin cronodispersión de las ondas F: 20%. Podían

apreciarse tanto si la amplitud del potencial de acción motor era normal o disminuida. En los patrones a, c y d se registraron ondas A aisladas o múltiples, siendo más frecuentes en el nervio tibial, en el que se objetivaron en el 76% de los casos. *Conclusiones.* El análisis cualitativo de las ondas F y la demostración de ondas A aportan información eficiente al aumento o cronodispersión de las latencias. Estos hallazgos, combinados con alteraciones de otros parámetros electrofisiológicos, en ocasiones ausentes o mínimas en la fase temprana, sustentan el diagnóstico del SGB, evitando la demora del tratamiento específico.

ATRAPAMIENTO DEL NERVIIO CUBITAL EN EL CODO A EDADES TEMPRANAS: DOS CASOS EN MÚSICOS DE INSTRUMENTOS DE VIENTO

I Álvarez, L Imirizaldu, ME Yoldi,
 S García-Mata, L González, IG Gurtubay
 Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona, Navarra.

Introducción. La neuropatía cubital en el codo (NCC) es infrecuente a edades tempranas y suele asociarse a fracturas o luxaciones. El diagnóstico requiere estudio de conducción nerviosa (ECN) del segmento a través de codo. El tratamiento consiste en liberación y transposición anterior quirúrgica (LTAQ). *Casos clínicos.* Caso 1: varón de 9 años presentó, en extremidad superior izquierda, debilidad para movilizar el quinto dedo, atrofia de eminencia hipotenar e hipoalgesia en quinto y cara medial del cuarto dedos, tras dos años de iniciar clases de clarinete. ECN: grave afectación distal del nervio cubital. EMG: patrón neurógeno agudo de musculatura dependiente. Tras LTAQ mejora en seis meses. Caso 2: varón de 17 años con déficit motor en músculos inervados por nervio cubital derecho, hipotrofia del primer interóseo dorsal y parestesia en cuarto y quinto dedos, tocaba el fagot profesionalmente. ECN: bloqueo parcial de conducción motora y sensitiva del nervio cubital en el codo. EMG: denervación aguda en abductor del quinto dedo. Durante LTAQ se observa canal epitrocleo-olecraniano largo; asintomático en tres meses. *Conclusiones.* Las actividades desarrolladas además de las laborales deben considerarse para establecer la etiología de NCC. La sospecha clínica de NCC requiere ECN para confirmar el diagnóstico y descartar otras patologías.

POLIMORFISMO DE LA AFECTACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO EN EL SÍNDROME DE SJÖGREN

L González, I Alvarez, L Imirizaldu,
 ML Álvarez, IG Gurtubay, C Pérez
 Servicios de Neurofisiología Clínica y Medicina Interna.
 Hospital Virgen del Camino. Pamplona, Navarra.

Introducción. El síndrome de Sjögren es una enfermedad sistémica autoinmune crónica, que cursa con xerostomía, xeroftalmia y sequedad de piel y mucosas. Un 10-20% de los casos asocian afectación del sistema nervioso. La forma más habitual es una polineuropatía sensitivomotora distal simétrica, aunque las más características, pero infrecuentes, son la neuropatía del trigémino y la neuropatía sensitiva con ataxia severa. *Pacientes y métodos.* Presentamos una serie de 12 casos con una edad media al diagnóstico de 60 años. 3 pacientes mostraron manifestaciones neurológicas previas al diagnóstico de síndrome de Sjögren. La afectación predominante del sistema nervioso fue una polineuropatía simétrica (6 casos), seguida de afectación de pares craneales (3 casos). También presentaron diagnósticos como encefalitis, migraña, neuropatía óptica, multineuritis, etc. y asociaciones de los anteriores. *Conclusiones.* Esta revisión muestra el polimorfismo de las manifestaciones neurológicas en el síndrome de Sjögren. Es importante el seguimiento a largo plazo de estos pacientes, porque la afectación neurológica puede ser previa al diagnóstico o aparecer evolutivamente.

ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO EN LAS MIASTENIAS CONGÉNITAS. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS DE DÉFICIT DE ACETILCOLINESTERASA

A Sáenz de Cabezón-Álvarez, I Morales-Bara, S Ramírez-Cruceras, E Piqué-Sanz

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. Las miastenias congénitas son un grupo de enfermedades muy infrecuentes dentro de la patología neuromuscular de la infancia. El estudio neurofisiológico es de gran importancia para detectarlas, y en algunos casos sirve para reducir el diagnóstico diferencial a dos entidades dentro de las miastenias: el déficit de acetilcolinesterasa y el síndrome de canales lentos. En ambas se obtiene una imagen característica cuando se practica un electroneurograma motor convencional, consistente en un doble potencial. **Casos clínicos.** Describimos los hallazgos neurofisiológicos de dos niños que presentaban un cuadro de fatiga, y en los que se confirmó un déficit de acetilcolinesterasa por estudio molecular. **Conclusiones.** El análisis del curso clínico y del propio estudio neurofisiológico demuestra que los criterios diagnósticos publicados, tanto clínicos como neurofisiológicos, han de tenerse en cuenta sólo como orientación.

DISTROFIA MUSCULAR DE CINTURAS POR DÉFICIT DE DISFERLINA (LGMD2B)

R Wix-Ramos ^a, M González-Hidalgo ^a, I de Llano-San Claudio ^a, C Franco ^a, A Guerrero ^b, A Martínez ^c

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología.

^c Servicio de Neuropatología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. La distrofia muscular de cinturas incluye un grupo heterogéneo de enfermedades musculares caracterizadas por pérdida de masa muscular y debilidad con base molecular identificada en alteraciones de 10 genes autosómicos productores de calpaína, disferlina y α -sarcoglicanos. La ausencia de disferlina (proteína estructural de membrana del músculo esquelético) produce la LGMD2B (generalmente autosómicas recesivas). La correlación genotipo-fenotipo es muy variable: distintas mutaciones son clínicamente indistinguibles y la misma alteración produce distintos fenotipos incluso en la misma familia. **Caso clínico.** Mujer de 31 años con antecedentes familiares de enfermedad neuromuscular (madre, hermana y 2 primos), diagnóstico previo de enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo II; desde los 18 años debilidad muscular en cintura pélvica y extremidades inferiores, progresiva, sin alteraciones sensitivas, en la exploración destaca amiotrofia y debilidad acusada de extremidades inferiores, sobre todo distal de predominio derecho (marcha en estepaje) y arreflexia generalizada. La electromiografía objetiva miopatía de intensidad leve-moderada difusa de distribución irregular que afecta preferentemente a musculatura de cinturas, sobre todo en extremidades inferiores, con una distribución peroneal, preferentemente derecha, sin signos de evolución. Bioquímica sanguínea: CPK elevada. Biopsia muscular: variabilidad en el tamaño de fibras, núcleos centrales y discreta fibrosis endomisial y en la inmunohistoquímica ausencia de disferlina. **Western blot** en sangre periférica (en la paciente y hermana): ausencia total de disferlina. Estudio genético: mutación en el gen de la disferlina. **Conclusiones.** Aunque el diagnóstico definitivo de las distrofias musculares es genético e inmunohistoquímico, los estudios neurofisiológicos pueden orientar y confirmar el diagnóstico inicial, delimitando la intensidad y distribución de la afectación.

MIASTENIA GRAVE POSTIMECTOMÍA

Y González-Barredo ^a, M González-Hidalgo ^a, C Franco ^a, C Martín-Rodilla ^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica.

^b Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. Los timomas asocian alto riesgo de enfermedades autoinmunes (con latencia variable) que deben contemplarse como posible complicación de la timectomía, siendo la miastenia grave una de ellas. El estudio de fibra aislada (SFEMG), con una alta sensibilidad/especificidad, es la técnica patrón oro para la detección de miastenia grave y otras alteraciones de la transmisión neuromuscular, sólo menos del 5% de las miastenias graves no son detectables mediante SFEMG. **Caso clínico.** Mujer de 71 años con antecedentes de cirugía por quiste hídrico hepático y timectomía (hallazgo casual de masa mediastínica). A la semana ingresa en UCI por deterioro de su situación clínica y gasométrica (sin otra sintomatología asociada), requiriendo intubación endotraqueal. Ante sospecha de afectación de ambos nervios frénicos (posquirúrgica), se realiza: estudio electroneurográfico, que es normal; SFEMG del músculo orbicular de los párpados con un valor medio de las diferencias consecutivas medias (MCD) en el límite superior de la normalidad y un MCD individual levemente aumentado sin bloqueos y estimulación repetitiva de los nervios facial y cubital normal; ante estos hallazgos se solicitan anticuerpos anti-Rach, obteniéndose claramente elevados. Se inicia tratamiento con inmunoglobulinas con importante mejoría clínica, alta posterior y corticoterapia ambulatoria. La revisión del SFEMG (durante el ingreso) muestra resultados prácticamente idénticos al previo. **Conclusiones.** Subrayamos la importancia de la SFEMG, siendo incluso significativas mínimas alteraciones persistentes en el tiempo que, junto con la historia clínica (aun atípica) y los datos de laboratorio, hacen posible el correcto diagnóstico de las enfermedades de la transmisión neuromuscular y el abordaje adecuado del paciente.

DIAGNÓSTICO NEUROFISIOLÓGICO EN EL SÍNDROME DE PARSONAJE-TURNER

E Piqué-Sanz, I Morales-Bara, S Ramírez, A Piñero-Fernández

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario

Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. El síndrome de Parsonaje-Turner es un síndrome neurológico muy raro de etiología desconocida que afecta al plexo braquial y que se manifiesta como dolor en el hombro y brazo, debilidad y pérdida de sensibilidad. La incidencia es de 1-2 casos cada 100.000 habitantes. **Caso clínico.** Varón de 43 años sin antecedentes de interés que comienza hace 4 años con dolor en el hombro derecho y dificultad para la abducción del brazo. Se le realiza un estudio neurofisiológico completo encontrándose los hallazgos típicos. **Conclusiones.** La evaluación del síndrome con el estudio neurofisiológico es útil para confirmar el diagnóstico y excluir otras patologías.

VARIABILIDAD EN LAS MEDIDAS MANUALES Y AUTOMÁTICAS DE LA DURACIÓN DEL POTENCIAL DE ACCIÓN DE UNIDAD MOTORA

L Gila ^a, IG Gurtubay ^a, I Rodríguez-Carreño ^b, S Gómez-Elvira ^c, F Mallor ^c, A Malanda ^b, J Rodríguez-Falces ^b, J Navallas ^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Camino.

^b Departamento de Ingeniería Eléctrica y Electrónica. ^c Departamento de Estadística. Universidad Pública de Navarra. Pamplona, Navarra.

Objetivos. Cuantificar la variabilidad de las medidas manuales de la duración del potencial de acción de unidad motora (PAUM) y analizar la eficacia de cuatro algoritmos de medición automática. **Pacientes y métodos.** Dos electromiografistas realizaron tres mediciones cada uno de la duración de 152 PAUM del tibial anterior y 88 PAUM

del primer interóseo dorsal de ocho personas sanas. La variabilidad intra e interobservador de estas medidas se analizó con el método Gage R&R. Entre las medidas manuales se determinaron las posiciones más plausibles de los cursores inicio y fin para cada PAUM. Con dichas posiciones como referencia se compararon las obtenidas con 4 algoritmos de medición automática de duración. **Resultados.** Se ha observado una elevada proporción (más del 30%) de variabilidad atribuible a los observadores, dependiente principalmente de la variabilidad en la posición del cursor fin, con rangos de hasta 11,2 ms en las diferentes estimaciones manuales de la duración de un mismo PAUM. Las diferencias medias entre las posiciones de los cursores obtenidas por los métodos automáticos y las posiciones de referencia, alcanzan los 10,3 ms. En los distintos métodos, se encontraron posiciones de los cursores con diferencias mayores de 4 ms respecto a las de referencia entre un 29,6 y un 50,1% de los PAUM analizados. **Conclusiones.** Tanto las medidas manuales de la duración del PAUM como las automáticas muestran un considerable grado de variabilidad. Se necesitan métodos más precisos para mejorar la consistencia en la estimación de este parámetro del PAUM.

NUEVO ALGORITMO PARA LA MEDICIÓN AUTOMÁTICA DE LA DURACIÓN DEL POTENCIAL DE ACCIÓN DE UNIDAD MOTORA BASADO EN TRANSFORMADAS WAVELET

I Rodríguez-Carreño^a, L Gila^b, I G Gurtubay^b, A Malanda^a, J Rodríguez-Falces^a, J Navallas^a

^a Departamento de Ingeniería Eléctrica y Electrónica.

Universidad Pública de Navarra. ^b Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona, Navarra.

Objetivos. Comparar la eficacia de un nuevo algoritmo para la medición automática de la duración del potencial de acción de unidad motora (PAUM), basado en transformadas wavelet (TW), con la de un método convencional, basado en criterios de amplitud y pendiente, y con las medidas manuales. **Pacientes y métodos.** Se calcularon las TW de 240 PAUM de dos músculos diferentes de ocho personas sanas. Seleccionando una escala apropiada, los puntos de inicio y fin del PAUM se fijaron a partir de los máximos y mínimos de la TW. Se efectuaron seis medidas manuales y se determinaron, según las posiciones más cercanas de los cursores, las posiciones consideradas como patrón de referencia. Un algoritmo automático, que dio los mejores resultados en un estudio previo, fue comparado con el nuevo método. Para comparar la variabilidad con las medidas manuales, se registraron 20 PAUM repetidas veces. Dos neurofisiólogos realizaron tres medidas cada uno y se compararon las dispersiones de las posiciones manuales de los cursores con las del nuevo método. **Resultados.** Las diferencias entre las posiciones de referencia de los puntos inicio y fin y las establecidas por el nuevo algoritmo fueron menores que las del método convencional. En los registros repetidos, la dispersión en las posiciones de los cursores de duración obtenidas con el nuevo método fue ligeramente menor que las establecidas manualmente. **Conclusiones.** Nuestro método parece ser más eficaz que otros algoritmos disponibles y más consistente que las medidas manuales de la duración del PAUM.

ENCEFALOMIELITIS PARANEOPLÁSICA CON RIGIDEZ MUSCULAR. ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO

A Martínez-Pérez, A Traba-López, C Martín, J Prieto, J Fernández-Lorente, E Sanz-Barbero, A Esteban

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Caso clínico. Presentamos un paciente con un síndrome constitucional de cinco meses de evolución que desarrolló una rigidez muscular progresiva y generalizada. La rigidez afectó inicialmente a los miembros superiores, principalmente a los segmentos proximales, extendiéndose progresivamente a los inferiores. Asociaba una atrofia muscular en la cintura escapular y mano izquierdas, y una escá-

pula alada derecha. En su evolución, el paciente presentó crisis epilépticas secundariamente generalizadas, deterioro cognitivo progresivo, confusión y bajo nivel de consciencia. Se objetivó una masa pulmonar, que correspondía a un carcinoma microcítico. Los potenciales evocados sensitivos y la estimulación magnética transcraneal revelaron una afectación de las vías centrales sensitiva y motora. Estudios electroencefalográficos mostraron un enlentecimiento de la actividad de fondo con descargas epileptiformes focales en regiones frontotemporales izquierdas y descargas periódicas bilaterales y sincronas. En la exploración electromiográfica existía una actividad continua de potenciales de unidad motora en los cuatro miembros, predominantemente proximal en miembros superiores, asociada a signos de lesión neurógena con denervación difusa importante. La inervación recíproca estaba alterada y no se producía atenuación del reflejo H con la vibración. **Conclusiones.** El cuadro electroclínico corresponde a una encefalomielitis con rigidez de origen paraneoplásico. Su síntoma predominante de rigidez es consecuencia probable de la alteración de los mecanismos inhibitorios segmentarios espinales.

ESTUDIOS DE CONDUCCIÓN NERVIOSA SENSITIVA CUBITAL EN SUJETOS SANOS: EFECTO DE LA POSICIÓN DEL CODO

A Martínez-Pérez, A Traba, J Prieto, J Fernández-Lorente, E Sanz

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La metodología y los criterios de evaluación de la conducción sensitiva cubital no están bien establecidos. **Objetivos.** Nos proponemos obtener unos valores normativos de conducción sensitiva cubital en la muñeca y el codo en posiciones de flexión y extensión del codo. **Pacientes y métodos.** Conducción nerviosa sensitiva cubital en 20 nervios de sujetos asintomáticos mediante registro con electrodos subcutáneos en carpo y codo con estimulación eléctrica cutánea en quinto dedo. Se efectuó con el codo en flexión de unos 80° y con extensión completa. **Resultados.** La velocidad de conducción sensitiva en el segmento muñeca-codo fue menor con el codo extendido (55,7 m/s; DE: 5,6 m/s) que flexionado (59,6 m/s; DE: 4,5 m/s). Lo mismo ocurrió con la amplitud del potencial de acción de nervio sensitivo en codo (PANS-C), con valores de 3,7 μ V (DE: 1,8 μ V) y 5,8 μ V (DE: 2,6 μ V), respectivamente. No existieron modificaciones en la muñeca: amplitud de 20,87 μ V (DE: 12,08 μ V) y 24,2 μ V (DE: 15,4 μ V), respectivamente. En 10 de 20 nervios se comprobó una dispersión del PANS-C, con un número de componentes tardíos entre 1 y 4. Estos componentes fueron más marcados y numerosos con el codo flexionado (0,9; DE: 1,1) que con el codo extendido (0,4; DE: 0,7). **Conclusiones.** En individuos asintomáticos, los PANS del cubital en el codo presentan una caída sistemática de amplitud y una dispersión frecuente en relación con los obtenidos en muñeca. Esto es más evidente con el codo flexionado, la postura más comúnmente empleada en la exploración del nervio cubital. El significado patológico de este parámetro debe interpretarse con suma cautela.

POLINEUROPATÍA AXONAL CON AFECTACIÓN DE NERVIOS CRANEALES EN UN CASO DE INTOXICACIÓN POR ETILENGLICOL

E Sanz, A Martínez, A Traba, L López, G Reyes, J Prieto, J Fernández-Lorente, C Martín, A Esteban

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. Las alteraciones neurológicas en las intoxicaciones por etilenglicol han sido descritas de manera excepcional. **Caso clínico.** Presentamos el estudio neurofisiológico realizado a un paciente de 25 años, que ingresó en la UCI tras ingerir un litro de anticongelante. En los días siguientes desarrolló un fracaso renal agudo con oligoanuria, insuficiencia respiratoria y un cuadro neurológico

de debilidad en extremidades, debilidad facial bilateral, acorchamiento de cara y lengua, voz gangosa y velo del paladar caído, midriasis bilateral, alteraciones del ritmo intestinal y globo vesical, por todo lo cual se diagnosticó de polineuropatía sensitivomotora y autonómica con afectación de V, VII, IX y X pares craneales. Los estudios neurofisiológicos realizados entre los días 18 y 29 de evolución confirmaron la existencia de una polineuropatía axonal de predominio motor, con afectación principalmente de extremidades inferiores, cuya intensidad fue aumentando en sucesivas exploraciones. Se demostró neuropatía facial bilateral con denervación completa en el lado derecho y parcial en el izquierdo donde se objetivó además un bloqueo de conducción proximal completo mediante el reflejo de parpadeo. La electromiografía y el potencial de acción muscular compuesto en el músculo masetero fueron normales. Los potenciales evocados auditivos troncoencefálicos mostraron un retraso de la onda V bilateralmente con ausencia de respuestas I y III, lo cual sugería un origen periférico de la lesión. No se detectaron alteraciones asociadas del sistema nervioso central, pues tanto los potenciales evocados sensitivos del nervio mediano como la conducción motora central mostraron valores normales. El cuadro fue mejorando progresivamente, presentando a los seis meses de evolución sólo una parálisis facial residual.

VALORACIÓN NEUROFISIOLÓGICA DE LAS ALTERACIONES NERVIOSAS PERIFÉRICAS TRAS LA EXTRACCIÓN DE LA ARTERIA RADIAL EN CIRUGÍA CORONARIA

E Sanz, A Martínez, A Traba, L López, G Reyes, J Prieto, J Fernández, C Martín, A Esteban

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos. Determinar las potenciales lesiones neurológicas tras la extracción de la arteria radial para su uso en cirugía cardiovascular en la realización de *bypass* coronario. **Pacientes y métodos.** Estudio prospectivo realizado en un grupo de 12 pacientes sometidos a la extracción de la arteria radial. Se realizó estudio clínico y neurofisiológico previo a la cirugía, a las dos semanas y a los dos meses poscirugía. El estudio neurofisiológico incluyó la conducción nerviosa motora y sensitiva de los nervios mediano, cubital y radial, así como electromiografía de los músculos abductor *pollicis brevis*, abductor *digiti minimi* y extensor *indicis*. **Resultados.** Como grupo, los únicos cambios neurofisiológicos significativos fueron un descenso en la amplitud de los potenciales de acción de nervio sensitivo del nervio mediano (dedo II: 20,24-16,09-19,12 μ V, $p < 0,028$; dedo III: 23,49-19,58-22,31 μ V, $p < 0,013$) y cubital (dedo V: 11,21-9,14-10,05 μ V, $p < 0,012$), con una tendencia a la recuperación en la última exploración que resultó estadísticamente significativa en el nervio mediano. Individualmente, cuatro pacientes no presentaron cambios en los estudios neurofisiológicos. **Conclusiones.** El estudio muestra alteraciones transitorias en las conducciones sensitivas distales de los nervios mediano y cubital tras la extracción de la arteria radial, probablemente en relación con edema, traumatismo local o isquemia transitoria durante el manejo quirúrgico, dada la evolución temporal favorable.

PLEXO BRAQUIAL TRAUMÁTICO. REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA HOSPITALARIA

E Franco ^a, I Serra ^a, M Costa ^b

^a Hospital Universitario Arnau de Vilanova.

^b Hospital Provincial de Santa Maria. Lleida.

Introducción. Las lesiones de plexo braquial constituyen una patología importante por la frecuente gravedad de las lesiones, que se asocian a diferentes etiologías. **Objetivos.** Estudiar los pacientes con afectación de plexo braquial, los factores diagnósticos, epidemiológicos y etiológicos. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de los casos de lesión del plexo braquial en nuestro hospital en

el período comprendido entre 1990 a 2004. Se realiza estudio neurofisiológico en todos los pacientes y resonancia magnética en la mayoría de los casos. Se distribuye los pacientes en distintos grupos según la etiología. Dentro del grupo de causa traumática se estudia el nivel y el grado de lesión. **Conclusiones.** La mayor incidencia de lesiones de plexo braquial es de causa traumática. El estudio neurofisiológico constituye una herramienta fundamental para el adecuado diagnóstico y, por tanto, para el pronóstico y orientación terapéutica.

ATROFIA MUSCULAR BULBOESPINAL LIGADA AL CROMOSOMA X (ENFERMEDAD DE KENNEDY). PRESENTACIÓN DE UN CASO CON DIAGNÓSTICO CASUAL TARDÍO

J Castilla ^a, JM Castilla ^b, F García ^a,

J Ugarte ^a, R Jiménez-Castellanos ^a

^a Centro Neurofisiológico Dr. Castilla. ^b Hospital Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La enfermedad de Kennedy es rara, estimándose su incidencia en Estados Unidos en 1 por 50.000 varones. Es de evolución lenta, afectando a la motoneurona periférica y acompañándose de alteraciones endocrinas. **Caso clínico.** Varón de 40 años remitido por radiculopatía, refiriendo disfunción eréctil, infertilidad, cansancio y pérdida de fuerza. Ginecomastia, voz nasal, atrofia, debilidad y fasciculaciones en la lengua, debilidad en miembros, arreflexia, sin trastornos sensitivos. Electromiografía de los músculos del facial, trigémino e hipogloso y proximales, medios y distales de los miembros, observándose patrón neurogénico crónico/activo. Actividad espontánea de denervación y fasciculaciones en todos los músculos. Mioquimias y descargas repetitivas complejas en algunos. La conducción motora y sensitiva de varios nervios es normal en la velocidad, con amplitud disminuida del potencial de acción muscular compuesto y del potencial de nervio. Onda F normal y onda H ausente. Reflejos de parpadeo, glabellar y maseterino, potenciales evocados visuales y auditivos y conducción motora central normales. Potenciales evocados sensitivos espinales y corticales de nervios medianos, normales, salvo en la amplitud. Los corticales de nervios tibiales no se obtienen. Glucemia, lípidos, testosterona y resonancia magnética cerebral, normales. Las alteraciones neurofisiológicas de neuronopatía sensitivomotora y los trastornos endocrinos son suficientes para diagnosticar la enfermedad de Kennedy. **Conclusiones.** La enfermedad de Kennedy, debido a su rareza y lenta evolución, puede pasar desapercibida durante años y, en último extremo, ser diagnosticada de enfermedad lateral amiotrófica. Los pacientes diagnosticados de enfermedad de motoneurona que no cursen con los hallazgos clínicos esperados deben volver a valorarse en busca de una enfermedad de Kennedy, indagándose endocrinopatía e historia familiar.

ESTUDIO CLÍNICO Y NEUROFISIOLÓGICO DE UNA FORMA INÉDITA DE LA ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH INTERMEDIA CON TRANSMISIÓN AUTOSÓMICA DOMINANTE

A García, J Berciano, J Calleja, C de Pablos, O Combarros

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.

Introducción. La forma intermedia de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) se caracteriza por presentar una velocidad de conducción motora (VCM) del nervio mediano entre 25-45 m/s, y signos combinados de degeneración axonal y desmielinización en la biopsia nerviosa. En la mayoría de las familias se ha encontrado ligamiento al cromosoma X (CMTX) con mutaciones en el gen Cx32 (CMT1X). En otras estirpes con la forma intermedia de CMT, la transmisión es autosómica dominante, para las que recientemente se ha propuesto el epónimo CMT-DI (subtipos A-C). **Objetivos.**

Presentar los estudios clinicogenéticos y neurofisiológicos de una familia con una forma intermedia de CMT con transmisión autosómica dominante (CMT-DI). *Caso clínico.* Una mujer y sus tres hijos varones desarrollaron un fenotipo grave de CMT de comienzo en la segunda década de la vida. En los estudios neurofisiológicos, la VCM del nervio mediano estaba en el rango intermedio en todos los casos (31-42 m/s), siendo similar en otros nervios explorados y sin acentuación de las anomalías en puntos de atrapamiento nervioso. Además, se detectaron alteraciones subclínicas en las vías de conducción motora central, somatosensorial, auditiva troncoencefálica y *blink-reflex*. Los exámenes de resonancia magnética no evidenciaron alteraciones de la señal en la sustancia blanca. El estudio genético (Prof. V. Timmerman, Departamento de Genética, Universidad de Amberes) ha permitido descartar mutaciones puntuales asociadas con CMT1, CMT2, CMT1X, así como duplicación/deleción 17p. Si bien el fenotipo de esta familia difiere de los hasta ahora descritos, están en marcha los estudios de ligamiento genético con CMT-DI (subtipos A-C). *Conclusiones.* Por los hallazgos descritos sugerimos que esta estirpe representa una nueva forma de CMT-DI.

¿SON LAS ONDAS F UN MARCADOR EVOLUTIVO EN EL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ?

I Alonso, JL Fernández-Torre, J Calleja

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.

Objetivos. Analizar la evolución de las anomalías de las ondas F en el síndrome de Guillain-Barré (SGB) tratado con inmunoglobulinas desde la fase inicial de la enfermedad hasta la resolución clínica. **Pacientes y métodos.** Incluimos 17 pacientes con diagnóstico de SGB. Obtuvimos las ondas F por estimulación supramaximal y analizamos 10 respuestas consecutivas en los nervios mediano, cubital, peroneal y tibial. **Resultados.** En nueve pacientes (53%) que se recuperaron en el primer mes, las ondas F se normalizaron durante este periodo. Los cambios observados incluyeron reaparición, mayor grado de sincronización y amplitud. Cuando se observaron ondas A en el primer estudio, generalmente, desaparecieron en la segunda evaluación. En cinco pacientes (29%), la recuperación clínica ocurrió entre un mes y tres meses. En este grupo, las ondas F permanecieron anormales en el segundo examen electrofisiológico (17-24 días después del primero) aunque las ondas F fueron normales en la siguiente evaluación. Tres pacientes (17,6%) tuvieron una evolución clínica tórpida. En estos pacientes, anomalías notables de las ondas F persistieron durante varios meses. **Conclusiones.** El análisis de las anomalías de las ondas F parece ser útil para determinar un pronóstico en el SGB. La normalización de las ondas F es paralela a la recuperación clínica. Por el contrario, la persistencia de las anomalías de las ondas F predice un pronóstico menos favorable.

ELECTROENCEFALOGRAFÍA-EPILEPSIA

ESTADO EPILÉPTICO NO CONVULSIVO: MÁS EVIDENCIAS DE DAÑO CEREBRAL PERMANENTE

JL Fernández-Torre^a, J Figols^b, M Martínez-Martínez^a, J González-Rato^a, J Calleja^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.

Objetivos. Describir los hallazgos clínicos, electrofisiológicos y neuropatológicos de un paciente con un estado epiléptico no convulsivo (EENC) parcial intratable. *Caso clínico.* Los hallazgos clí-

nicos y electroencefalográficos de un varón de 75 años que sufrió un estado epiléptico parcial complejo (EEPC) prolongado de origen parietooccipital derecho se estudian en detalle. El EEPC se controló después de siete días de sedación profunda. Aunque el curso hospitalario se complicó con numerosos problemas médicos, la evolución clínica del paciente fue satisfactoria y su estado mental se consideró normal. Inesperadamente, el paciente falleció y se realizó necropsia. Se observó pérdida neuronal en el asta de Amón derecha, más acentuada en CA4, y satelitosis y neuronofagia en CA1. Además, también se objetivaron acúmulos de axones degenerados positivos para neurofibrina ('bolas axonales') en CA4 en el lado derecho. Todas las lesiones mencionadas previamente estuvieron ausentes en las estructuras mesolímbicas contralaterales. Se identificó degeneración neurofibrilar tau-positiva asociada con gliosis astrocítica GFAP-positiva sugestiva de enfermedad de Alzheimer subclínica en CA4, giro dentado y amígdala en ambos lados. En otras regiones del cerebro, tales como córtex cerebral, ganglios basales y cerebelo, no se observaron cambios patológicos remarcables. *Conclusiones.* Nuestros hallazgos apoyan sólidamente la hipótesis que el EENC parcial causa daño permanente en el hipocampo.

DESCARGAS EPILEPTIFORMES GENERALIZADAS PERIÓDICAS: ESTUDIO CLINICOPATOLÓGICO DE UN CASO

JL Fernández-Torre^a, F Arce^b, J González-Rato^a, M Martínez-Martínez^a, J Calleja^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.

Introducción. Las descargas epileptiformes generalizadas periódicas (DEGP) son un fenómeno electroencefalográfico relativamente raro cuya fisiopatología exacta permanece enigmática. Presentamos los hallazgos clínicos y neuropatológicos de un paciente comatoso inmunodeprimido cuyos electroencefalogramas (EEG) revelaron persistentes DEGP. *Caso clínico.* Se describen en detalle los hallazgos clínicos y electroencefalográficos de un varón de 55 años, trasladado a la UCI a consecuencia de un estado epiléptico parcial complejo. En los EEG seriados se observaron DEGP a una frecuencia de 1 Hz. La administración de propofol y midazolam abolió las DEGP, pero las anomalías periódicas recurrieron cuando se interrumpió la sedación. Finalmente, el paciente falleció y se realizó un examen *post mortem*. En el examen neuropatológico se observaron múltiples áreas con bordes irregulares y zonas hemorrágicas localizadas en la sustancia blanca afectando ambos lóbulos frontales y tálamos. En otras regiones del cerebro, incluyendo el troncoencefalo, el cerebelo y la médula espinal, no se objetivaron anomalías. *Conclusiones.* Lesiones prominentes subcorticales de la sustancia blanca compatibles con el diagnóstico de leucoencefalopatía necrotizante multifocal inespecífica pueden ser un sustrato neuropatológico de las DEGP.

¿SON LAS DESCARGAS EPILEPTIFORMES LATERALIZADAS PERIÓDICAS-PLUS UN FENÓMENO ELECTROENCEFALOGRAFICO PREICTAL?

M Martínez-Martínez, J González-Rato, JL Fernández-Torre, J Barrasa

Servicio de Neurofisiología clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.

Introducción. Algunos estudios han sugerido que las descargas epileptiformes lateralizadas periódicas-plus (PLED-plus) pueden constituir una anomalía transicional entre PLED interictales y descargas críticas ictales. Presentamos los hallazgos clínicos, electroencefalográficos y de neuroimagen de dos pacientes en cuyos electroencefalogramas (EEG) observamos PLED-plus precediendo sus crisis. *Casos clínicos.* Caso 1: un varón de 70 años con antecedentes de

hepatopatía crónica alcohólica ingresó en nuestro hospital a consecuencia de crisis motoras hemicorporales derechas con generalización secundaria. En la tomografía axial computarizada cerebral se observó un hematoma subdural izquierdo. El paciente fue trasladado a la UCI y en un EEG se identificaron PLED centroparietales y temporooccipitales izquierdos. Durante el registro capturamos tres crisis parciales no convulsivas surgiendo del hemisferio izquierdo. PLED-plus precedieron la actividad ictal en las tres crisis. Caso 2: se trata de un niño de 12 años con historia de epilepsia intratable y retraso mental. En una resonancia magnética cerebral se observó una leve atrofia frontotemporal izquierda. En los EEG previos se objetivaron PLED frontotemporales izquierdos. Capturamos dos crisis frontales precedidas en el EEG por la presencia de PLED-plus *de novo*. **Conclusiones.** Las PLED-plus son un fenómeno electroencefalográfico que a menudo está íntimamente relacionado con eventos ictales. Nuestros hallazgos apoyan la hipótesis que las PLED-plus son frecuentemente un hallazgo electroencefalográfico preictal.

MIOCLONO POSTANÓXICO ESTIMULOSENSIBLE AGUDO: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

J González-Rato, M Martínez-Martínez,
JL Fernández-Torre, J Barrasa

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario
Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.

Introducción. El mioclonos postanóxico estimulosensible es una condición epiléptica caracterizada por la existencia de mioclonías precipitadas por estímulos somatosensoriales, acústicos y visuales en pacientes con grave anoxia cerebral. Describimos los hallazgos clínicos y electroencefalográficos de un paciente con una encefalopatía hipóxica, enfocando nuestra atención en las respuestas obtenidas tras la apertura pasiva de ojos y estimulación dolorosa y fótica. **Caso clínico.** Un varón de 57 años con antecedentes de insuficiencia respiratoria y hepatopatía crónica ingresó en nuestro hospital tras sufrir una parada cardiorrespiratoria prolongada. El paciente fue trasladado a la UCI, donde permaneció en coma profundo. Posteriormente, presentó crisis clónicas afectando ambos miembros superiores y cara. En un electroencefalograma realizado 12 horas después de la parada se observó un registro discontinuo compatible con un patrón brote-supresión. La apertura pasiva de los ojos y la estimulación dolorosa y fótica precipitaron descargas epileptiformes generalizadas acompañadas de mioclonías faciales. Veinticuatro horas más tarde, el paciente falleció. **Conclusiones.** El mioclonos postanóxico estimulosensible es una entidad epiléptica probablemente infradiagnosticada. Una evaluación electroencefalográfica temprana y la aplicación durante el registro de múltiples tipos de estímulos incluyendo la apertura ocular pasiva y la estimulación fótica es esencial para identificar este tipo de trastorno.

ESTUDIO DESCRIPTIVO NEUROFISIOLÓGICO EN LOS TRASTORNOS AUTISTAS E HIPERACTIVOS EN EL HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE ALICANTE

MI García-Solana, MA Lloret-Alcañiz, E Mora-Rodríguez,
A Rodrigo-Sesma, P Giménez-Rodríguez, L Medrano-Tovar,
F Ferrandis-Ballester

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General
Universitario de Alicante. Alicante.

Se muestran los resultados de un estudio descriptivo realizado en el Servicio de Neurofisiología Clínica sobre 163 pacientes diagnosticados de autistas y déficit de atención e hiperactividad por el Servicio de Neuropediatría del Hospital General Universitario de Alicante durante los años 1989-2003. Conclusiones y comparación de resultados con los descritos en la literatura en la actualidad.

ELECTROENCEFALOGRAFÍA EN EL SÍNDROME DEL CROMOSOMA X FRÁGIL

MA Lloret-Alcañiz, MI García-Solana, P Giménez-Rodríguez,
E Mora-Rodríguez, F Ferrandis-Ballester, J Jover

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General
Universitario de Alicante. Alicante.

Introducción. El síndrome del cromosoma X frágil (SXF) es la segunda causa genética de retraso mental tras el síndrome de Down, con incidencia de 1 por 1.200 varones. Se produce por la expansión (> 200) de un trinucleótido CGG en el gen *FMR1*. Provoca retraso mental moderado-grave, macroorquidia, facies típica, y en un 20% crisis o alteraciones electroencefalográficas (EEG) semejantes a la epilepsia benigna de la infancia con puntas rolandotemporales (EBIPR). **Caso clínico.** Varón de 4 años con rasgos dismórficos, retraso psicomotor, especialmente del lenguaje, y trastorno de conducta, sin crisis. EEG: puntas en región frontorrolándica derecha y vértex, que aumentan con el sueño no REM. Diagnosticado de SXF mediante análisis molecular. Madre portadora de premutación. A los 6 años inicia crisis epilépticas. EEG: lentificación de la actividad de fondo e incremento de la incidencia y difusión de las puntas. **Conclusiones.** Resaltamos la importancia del EEG en pacientes con retraso intelectual, especialmente si se sospecha SXF o asocian crisis. Asimismo interesa descartar un posible SXF en pacientes con patrón clínico-EEG de EBIPR que presenten trastornos del aprendizaje o de conducta.

INHALACIÓN AGUDA DE CANNABIS QUE SIMULA UN CUADRO DE ENCEFALITIS VIRAL

L Imirizaldu ^a, L González ^a, I Álvarez ^a,
J Urriza ^a, IG Gurtubay ^a, M Herrera ^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Camino.

^b Servicio de Neurología. Hospital de Navarra. Pamplona, Navarra.

Introducción. Clásicamente se ha descrito que la inhalación de cannabis produce cambios variables en el EEG, principalmente en las bandas alfa y beta. **Caso clínico.** Presentamos un varón de 24 años que fue remitido a urgencias de nuestro centro por un cuadro de febrícula de 48 h de evolución y alteración del comportamiento. Se realizó un EEG que objetivó una lentificación difusa (2-3 Hz) de la actividad de fondo con un foco lento temporal derecho. El paciente ingresó con un diagnóstico de sospecha de encefalitis vírica y se instauró tratamiento. El comportamiento desinhibido y eufórico oscilante que presentó a lo largo de los tres días siguientes hizo que, durante la realización del segundo EEG, se insistiera en la posibilidad de hábitos tóxicos. El paciente admitió que acababa de fumar cannabis. Este EEG fue similar al del ingreso. El resto de pruebas complementarias fueron normales. Días después se realizó un nuevo EEG en ausencia de dicho tóxico, siendo estrictamente normal. **Conclusiones.** La inhalación de cannabis, además de las anomalías descritas en la literatura, puede producir un patrón en el EEG que, junto con la clínica, simule un cuadro de encefalitis.

SÍNDROME DE AICARDI-GOUTIÈRES: EVOLUCIÓN ELECTROENCEFALOGRÁFICA DE DOS GEMELAS

A Álvarez-Ruiz de Larrinaga ^a, I Toña-Zuazua ^a,
E Álvarez-Vadillo ^a, B Larrauri-Abril ^a, MP Botella-Astorqui ^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neuropediatría.

Hospital Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz, Álava.

Introducción. El síndrome de Aicardi-Goutières (AGS) es una encefalopatía progresiva autosómica recesiva caracterizada por microcefalia posnatal, calcificación de ganglios basales, anomalías de la sustancia blanca y linfocitosis crónica, e interferón- α elevado en líquido cefalorraquídeo (LCR). **Objetivos.** Describimos la evolución clínica y electroencefalográfica de dos gemelas afectas. **Caso clínico.** Niñas de 5 años nacidas de primera gestación

gemelar, parto eutócico con período neonatal inmediato normal. Acuden a la consulta el primer mes de vida por fiebre y linfocitosis en el LCR. Posteriormente muestran un retraso psicomotor grave con microcefalia. En la exploración se observa escasa conexión con el medio y tetraparesia espástica. Se realizaron estudios de LCR, serologías, estudios metabólicos y de neuroimagen, todos ellos compatibles con AGS. Los registros EEG inicialmente no mostraban hallazgos significativos. Actualmente muestran una actividad simétrica constituida por un patrón sin diferenciación topográfica de ondas delta monomorfas regulares de gran voltaje a 2-2,5 Hz, y ondas agudas entremezcladas, similar en vigilia y sueño. Potenciales evocados visuales normales y PEAT con alteraciones de la conducción central. **Conclusiones.** En el AGS no se han descrito en detalle las características electroencefalográficas. En estos dos casos, los EEG son normales al inicio, obteniéndose posteriormente trazados con predominio de ondas delta.

EPILEPSIA MIOCLÓNICA PROGRESIVA

E Mora, MA Lloret-Alcañiz, MI García-Solana, P Giménez-Rodríguez, M Asensio, F Ferrandis-Ballester
Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.

Caso clínico. Paciente de 17 años de edad, sin antecedentes familiares de interés y con un desarrollo psicomotor normal, que comienza a los 12 años con episodios clínicos de ausencias y crisis mioclónicas, de carácter progresivo, con pobre respuesta al tratamiento y leve-moderado deterioro cognitivo. Las pruebas neurofisiológicas realizadas mostraron un EEG con desestructuración de la actividad de fondo y actividad paroxística en forma de complejos punta-onda y polipunta-onda, así como descargas de puntas y polipuntas. Los potenciales evocados mostraron respuestas somestésicas corticales gigantes, así como potenciales visuales con *flash* de elevada amplitud. El resto de pruebas complementarias fueron normales, excepto un hipertiroidismo pendiente de estudio. Finalmente, el estudio anatomopatológico mediante biopsia axilar confirmó el diagnóstico de enfermedad por cuerpos de Lafora. El estudio genético mostró una nueva mutación para esta enfermedad.

ANÁLISIS DE COMPONENTES INDEPENDIENTES (ICA) EN LA ELIMINACIÓN DE ARTEFACTOS EN REGISTROS DE CRISIS FOCALES Y GENERALIZADAS

J Iriarte, E Urrestarazu, M Alegre, M Valencia, C Viteri, J Artieda
Servicio de Neurofisiología Clínica. Departamento de Neurociencias. Clínica Universitaria y FIMA. Universidad de Navarra. Pamplona, Navarra.

Introducción. Una de las aplicaciones del análisis de componentes independientes (ICA) es eliminar artefactos del EEG. Presentamos los resultados de ICA para mejorar la visualización del inicio de crisis. **Pacientes y métodos.** Aplicamos ICA en crisis focales ($n = 20$) y generalizadas tónico-clónicas ($n = 5$). Se presentaron aleatoriamente a dos revisores los registros originales, los registros con filtros digitales (FD) con ICA, y tras aplicar los ICA-FD. Se valoró la determinación de un patrón ictal, el indicar el momento y el lugar del inicio de la crisis, la calidad global de la imagen, y el avance en el tiempo de determinación del inicio. **Resultados.** En las crisis focales, los FD, ICA y, especialmente, ICA-FD, fueron eficaces para mejorar todos los aspectos estudiados. En tres crisis, el ICA fue capaz de desenmascarar el patrón crítico no visible en los originales. En las crisis generalizadas, el ICA elimina artefacto pero no es posible discriminar entre actividad cerebral y artefacto, y no mejora la determinación del momento y área del inicio de la crisis. **Conclusiones.** En las crisis focales, el ICA fue útil eliminando artefactos que dificultan la determinación del inicio de las crisis. La mejoría es más significativa cuando se añaden los FD habituales. En las crisis generalizadas la utilidad fue menor.

UTILIDAD DEL ANÁLISIS DE COMPONENTES INDEPENDIENTES EN LA SEPARACIÓN DE PUNTAS MEZCLADAS ARTIFICIALMENTE

E Urrestarazu, J Iriarte, M Alegre, M Valencia, C Viteri, J Artieda
Servicio de Neurofisiología Clínica. Departamento de Neurociencias. Clínica Universitaria y FIMA. Universidad de Navarra. Pamplona, Navarra.

Introducción. El análisis de componentes independientes (ICA) es un método de análisis de señales que separa componentes de supuesto distinto origen. **Objetivos.** Demostrar la utilidad del ICA para separar puntas mezcladas artificialmente en el EEG, como una prueba previa para demostrar su validez en registros reales. **Pacientes y métodos.** Seleccionamos puntas de cuatro pacientes distintos (dos con epilepsia temporal, uno centrot temporal y uno frontal). Desarrollamos un programa para mezclar muestras de pacientes distintos, y creamos al azar 26 parejas de muestras con al menos dos puntas. Dos examinadores independientes utilizaron el ICA para separar e identificar las puntas, con su localización y lateralización. **Resultados.** Los dos revisores estuvieron de acuerdo en la separación de las puntas de 24 de las 26 muestras, clasificando las puntas como frontales, temporales o centrotemporales, derechas o izquierdas. En las otras dos muestras, cada uno de ellos clasificó adecuadamente las puntas en una de ellas. Únicamente dos puntas no fueron clasificadas adecuadamente por uno de los revisores. **Conclusiones.** La posibilidad de separar fiablemente puntas mezcladas de modo artificial, confirma que el ICA puede separar componentes que realmente son componentes diferentes.

DESINCRONIZACIÓN BETA (BETA-ERD) Y PREPARACIÓN DEL MOVIMIENTO: EFECTO DE LA CAPACIDAD DE PREDICCIÓN

L Imirizaldu, M Alegre, M Valencia, J Arcocha, E Urrestarazu, J Iriarte, J Artieda
Servicio de Neurofisiología Clínica. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona, Navarra.

Introducción. La desincronización beta premovimiento (*beta event-related desynchronization*, beta-ERD) es una disminución de energía en la banda beta, observable al promediar la energía de múltiples barridos de EEG en relación con un movimiento, que se ha relacionado con la preparación del mismo. Trabajos previos en paradigmas *go/no go* han demostrado que es necesario que el sujeto haya decidido mover para que esta desincronización aparezca antes de un movimiento. **Objetivos.** Comprobar si también es necesario que el sujeto sepa cuándo va a mover. **Sujetos y métodos.** Se emplearon transformadas tiempo-frecuencia para analizar los cambios de actividad beta en un grupo de 10 sujetos sanos, en un paradigma de doble estímulo *go/no go* con intervalo variable entre los dos estímulos sonoros. El primer estímulo informaba al sujeto si debía o no mover, mientras el segundo estímulo indicaba el momento de realizar dicho movimiento. **Resultados.** En todos los sujetos se observó una desincronización beta transitoria tras el primer estímulo, y otra sostenida de mayor amplitud, en relación con el movimiento. **Conclusiones.** Existen diferentes componentes en la beta-ERD relacionados con el proceso de toma de decisión (transitoria) y con la capacidad de predicción del movimiento (sostenida).

APLICACIONES DE LOS REGISTROS INTRACRANEALES EN LA EVALUACIÓN PREQUIRÚRGICA DE LA EPILEPSIA. SU APORTACIÓN EN LOS CASOS DE DISCORDANCIA ELECTROCLÍNICA

J Aguirre-Arribas^a, A Ugalde-Canitrot^a, F Carceller^b, V Ibáñez-Mora^c, A Rodríguez-Albariño^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurocirugía.

^c Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Objetivos. Presentar un caso demostrativo del papel determinante de estudios vídeo-EEG con electrodos intracraneales en pacientes con esclerosis mesial del lóbulo temporal, ante datos discordantes (clínicos, morfológicos y vídeo-EEG de superficie). **Caso clínico.** Varón de 39 años. Encefalitis en la infancia. Desde los tres años, crisis parciales complejas (CPC) farmacorresistentes. EEG convencionales y Holter-EEG: anomalías epileptiformes temporales asincrónicas, con predominio hemisférico variable. Resonancia magnética: esclerosis temporomesial derecha. PET: hipometabolismo bitemporal mesial y neocortical. SPECT: lateralización derecha. Vídeo-EEG de superficie: puntas asincrónicas en las regiones temporales de ambos hemisferios; CPC con comienzo eléctrico variable, ocasionalmente temporal derecho, la mayoría en izquierdo, con datos clínicos discordantes. Vídeo-EEG con electrodos de foramen oval: a) Anomalías epileptiformes asincrónicas temporales predominantemente derechas, de las que muchas pasan desapercibidas en electrodos superficiales, especialmente en el lado derecho. b) Abundantes crisis, todas iniciadas en contactos anteriores temporales derechos. Ocasionalmente, la descarga 'pasa' al lado izquierdo, donde se desarrolla de forma aparentemente autónoma con voltaje muy elevado, superior al lado derecho. Lobectomía anterior más amigdalohipocampectomía derechas, sin crisis hasta la actualidad. **Conclusiones.** Crisis de origen aparentemente izquierdo en electrodos superficiales pueden resultar de un fenómeno de solapamiento: la actividad de origen derecho 'pasa' al lado izquierdo y se hace dominante durante un tiempo tras la finalización en el derecho. Esto sólo fue apreciable con electrodos profundos, más próximos al origen de las descargas, mientras que en registros de superficie sólo es aparente debido a su mayor voltaje en la fase secundaria, de transmisión contralateral. La evaluación neurofisiológica con electrodos de superficie puede localizar erróneamente la zona epileptógena en determinados casos. La monitorización con electrodos intracraneales puede ser decisiva.

CASO CLÍNICO DE EPILEPSIA QUIRÚRGICA

A Sáenz de Cabezón, I Barbancho-Galdós, R Cambrodí-Masip
Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. La displasia cortical se ha reconocido como un sustrato habitual en epilepsia farmacorresistente. Según series publicadas, un 46,5% de los pacientes con epilepsia autopsiados tenían displasia cortical. **Caso clínico.** Paciente de 18 años con epilepsia farmacorresistente desde los 12 años, que presenta crisis parciales consistentes en sensaciones desagradables en región faríngea, junto con imágenes distorsionadas de los objetos presentes. Estudios realizados: vídeo-EEG, EEG de superficie, electrocorticogramas seriados y estudios neurorradiológicos. Se realiza la resección de la zona displásica con posterior desaparición de las crisis. La evolución hasta ahora ha sido excelente. **Conclusiones.** Ante los casos de epilepsia farmacorresistente con neuroimagen no concluyente, la monitorización electrocortical mediante electrodos subdurales permite delimitar la zona lesional para su posterior resección.

ENCEFALOPATÍA ASOCIADA A TIROIDITIS DE HASHIMOTO. HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRAFICOS ORIENTADORES EN UN CASO DE COMPLICADA SEMIOLOGÍA CLÍNICA

B Arranz, C Martín, E García, J Prieto, A Traba, J Fernández, A Martínez, A Esteban

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La tiroiditis de Hashimoto es una enfermedad inflamatoria difusa del tiroides de patogenia autoinmune, que cursa con hipotiroidismo subclínico en un 25-50 % de los pacientes y se asocia a encefalopatía en un bajo porcentaje de casos. **Caso clínico.** Presentamos el caso de una paciente de 21 años que ingresó en Neurología con la sospecha diagnóstica de enfermedad desmielinizante por cuadro de parestesias linguales, en hemicara y extremidad superior derechas, y disartria fluctuante. La resonancia magnética craneal fue normal y se remitió al psiquiatra de zona como probable patología psiquiátrica. Un mes después la paciente ingresó por trastorno del comportamiento, agitación, fiebre y vómitos. Tanto las pruebas de neuroimagen cerebral como el estudio de líquido cefalorraquídeo fueron normales. Por el contrario, electroencefalogramas sucesivos mostraron actividad lenta bilateral prácticamente continua con predominio hemisférico izquierdo ocasional, sugiriendo encefalopatía grave. Se completó el estudio con los siguientes resultados: anticuerpos anti-TPO y antitiroglobulina elevados, T₃ y T₄ normales, con TSH disminuida y ecografía tiroidea sugestiva de tiroiditis. El diagnóstico se consideró compatible con encefalopatía asociada a tiroiditis de Hashimoto. Actualmente asintomática en tratamiento con hormonas tiroideas. **Conclusiones.** La encefalopatía en la tiroiditis de Hashimoto puede presentarse con clínica neuropsiquiátrica muy abigarrada. En estos casos, los hallazgos electroencefalográficos son claves en el diagnóstico.

PACIENTE CON EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE Y ESCLEROSIS DEL HIPOCAMPO

E García, J Prieto, A Esteban, C Martín, A Traba, J Fernández, B Arranz, A Martínez

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Caso clínico. Paciente de 48 años diagnosticado de epilepsia temporal mesial con esclerosis hipocampal izquierda remitido para valorar procedimiento quirúrgico. Presenta crisis desde la infancia no controladas consistentes en dificultad para la comprensión y emisión el lenguaje, gesticulación facial y versión cefálica izquierda; excepcionalmente generalización secundaria. El paciente es consciente de los episodios. La frecuencia de crisis es de 2-3 por semana. En la resonancia magnética se encontró pérdida de volumen de hipocampo izquierdo y atrofia frontal derecha; en el SPECT, hipoperfusión temporal anterior derecha y temporal mesial izquierda, y en la magnetoencefalografía, anomalías predominantes en esta última región. El videoelectroencefalograma intercrítico con electrodos de superficie mostraba diversidad de anomalías, destacando una actividad punta-onda persistente en T₃-T₅ que en el análisis de fuentes reconstruía un dipolo en el giro supramarginal izquierdo. El electroencefalograma crítico no fue concluyente. Mediante tiras de electrodos subdurales de localización parietal, temporal y frontal izquierdas se demostraron al menos dos focos independientes de actividad intercrítica situados en el giro supramarginal y la circunvolución temporal media. El estudio fue suspendido tras siete días de valoración continua sin registro de crisis. **Conclusiones.** Se desestimó la intervención quirúrgica dado que los hallazgos intercríticos, en concordancia con la semiología crítica referida por el paciente, sugerían un probable origen no mesial de sus crisis. Se evitó un procedimiento quirúrgico de riesgo y de resultados inciertos.

CRISIS OCCIPITALES EN NIÑOS TRATADOS CON FÁRMACOS NEUROTÓXICOS

N Lara-Sánchez, M Pablo, I Pasqual, M Tallada

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de la Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. Algunos fármacos inmunosupresores, citotóxicos, antibióticos y antiviricos se han relacionado con el síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (SLPR), que cursa con cefalea, alteración de la conciencia, crisis epilépticas, trastornos visuales y, en la resonancia magnética, alteraciones reversibles en las áreas cerebrales posteriores. **Objetivos.** Presentar las anomalías electroencefalográficas (EEG) en cuatro niños que han padecido crisis epilépticas de origen occipital durante el tratamiento con estos fármacos. **Casos clínicos.** Caso 1: niño de 5 años con síndrome de Chediak-Higashi y trasplante de médula ósea, con complicaciones infecciosas, tratado con ciclosporina, busulfán, ciclofosfamida, tacrolimus, cefepime y meropenem. Caso 2: niño de 20 meses con atresia de vías biliares y trasplante hepático, tratado con tacrolimus y micofenolato mofetil. Caso 3: niña de 9 años diagnosticada de talasemia mayor, con trasplante de médula ósea, enfermedad de injerto contra huésped y antigenemia positiva para citomegalovirus, tratada con busulfán, ciclofosfamida, ciclosporina, micofenolato mofetil y fos-carnet. Caso 4: niña de 6 años con leucemia mieloide crónica y trasplante de médula ósea, enfermedad de injerto contra huésped e infecciones, tratada con ciclofosfamida, ciclosporina, micofenolato mofetil, cefepime y meropenem. Todos ellos presentaron episodios de desviación de la mirada, nistagmo o clonías oculares, alteración de la conciencia e hipertensión arterial secundaria. En el EEG registramos crisis occipitales o estado de mal occipital. **Conclusiones.** La clínica de disminución de la conciencia y movimientos oculares anormales, las crisis occipitales registradas en el EEG, y el antecedente de tratamiento con los fármacos neurotóxicos citados anteriormente puede guiarnos hacia el diagnóstico de SLPR.

ASPECTOS ELECTROENCEFALOGRÁFICOS EN PACIENTES CON SÍNDROME DE D'MARCO. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

MJ Postigo-Pozo, MT Barrón-Harrison, J Moreno-Vergara,
D González-Gálvez, VE Fernández-Sánchez, E Bauzano-Poley

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La epilepsia parcial infantil benigna con potenciales evocados somatosensitivos gigantes o síndrome de D'Marco se considera la epilepsia parcial idiopática del lóbulo parietal. **Objetivos.** Importancia de la estimulación somatosensitiva en pacientes con crisis parciales. **Pacientes y métodos.** Se ha realizado un estudio retrospectivo de ocho pacientes a los que se les realizó estudio electroencefalográfico de vigilia y privación de sueño con estimulación mediante hiperpnea, Estimulación luminosa intermitente y percusión somatosensitiva en manos y pies, analizándose los hallazgos electroencefalográficos, la edad de normalización y el motivo de consulta por el que fueron remitidos. La estimulación en punta de dedos de las manos fue la más positiva (5). El 57% de los pacientes se diagnosticaron de síndrome de D'Marco mediante EEG con estimulación somatosensitiva. **Conclusiones.** La estimulación en manos, de los dedos, ha sido la más efectiva respecto a los otros tipos. Más de la mitad de los casos se diagnosticaron mediante el estudio EEG. Los hallazgos EEG, tanto en vigilia como con privación de sueño, corresponden al hemisferio dominante en la mayoría de los casos.

VALOR DEL PATRÓN PERIÓDICO ELECTROENCEFALOGRÁFICO COMO ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

MJ Postigo-Pozo ^{a,b}, MT Barrón-Harrison ^a, J Moreno-Vergara ^a,
D González-Gálvez ^a, VE Fernández-Sánchez ^a, G Milano-Manso ^c,
E Bauzano-Poley ^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Carlos Haya.

^b Servicio de Neurofisiología Clínica. ^c Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Materno Infantil. Málaga.

Introducción. Definimos actividad periódica como la sucesión de grafoelementos paroxísticos estereotipados (al menos tres), separados por intervalos casi idénticos. **Objetivos.** Importancia de los hallazgos electroencefalográficos (EEG) para un correcto enfoque diagnóstico. **Caso clínico.** Revisamos un paciente con antecedente de traumatismo en paladar duro con un bolígrafo, que presentó deterioro respiratorio y neurológico con parada cardiorrespiratoria, lo que motivó ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos con juicio clínico de aspiración de cuerpo extraño. Se le realizó exploración física completa, EEG seriados, análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR), tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética (RM) craneal. Exploración: estado de coma. Primer EEG: descargas generalizadas de punta-onda con morfología trifásica y presentación periódica, de menor amplitud en zonas posteriores derechas. Segundo EEG: descargas periódicas de punta-onda en región temporooccipital bilateral de predominio derecho. Los hallazgos EEG determinaron estudio de neuroimagen. TAC craneal: lesión hipodensa en cerebelo derecho sugestiva de infarto. LCR: positivo a rubéola. RM craneal: lesiones quísticas en cerebelo y edema que provocaba efecto masa sobre la línea media y IV ventrículo. Se observaba imagen tubular en dicha zona que correspondía al cuerpo extraño (fragmento de bolígrafo). Operación realizada: craniectomía suboccipital retromastoidea derecha. **Conclusiones.** Los hallazgos EEG orientaron al estudio detallado de neuroimagen. Presentamos un caso de actividad periódica EEG en el contexto de un absceso cerebeloso producido por cuerpo extraño.

MONITORIZACIÓN PROLONGADA VIDEOELECTROENCEFALOGRÁFICA EN CIRUGÍA DE LA EPILEPSIA. REVISIÓN DE 68 CASOS

PA Quiroga-Subirana ^a, A Galdón-Castillo ^a, A González-Olsen ^a,
Y Sánchez-González ^a, M Jiménez-Fernández ^a, J Sánchez-Álvarez ^b,
M Castañeda-Guerrero ^c, J Paniagua-Soto ^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología.

^c Servicio de Neurocirugía. Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. La monitorización videoelectroencefalográfica (vídeo-EEG) prolongada es el patrón oro en la evaluación prequirúrgica de la epilepsia refractaria a fármacos antiepilépticos para localizar de forma precisa la zona epileptógena y garantizar el éxito de la intervención quirúrgica. **Objetivos.** Revisión de 68 monitorizaciones vídeo-EEG en candidatos a cirugía de la epilepsia. **Pacientes y métodos.** Durante los dos últimos años hemos realizado una revisión de los datos correspondientes a 68 monitorizaciones vídeo-EEG en candidatos a cirugía de la epilepsia. Los pacientes se seleccionaron según protocolos en base a la farmacoresistencia de las crisis. El estudio se realizó en condiciones de privación parcial de medicación, privación de sueño, sueño fisiológico, hiperventilación, fotoestimulación y, en caso necesario, inducción psicológica o farmacológica. **Resultados.** De los 68 pacientes monitorizados, en un 75,4% ($n = 57$) de los pacientes que tuvieron crisis se llegó a delimitar la zona epileptógena; no obstante, en un 17,5% ($n = 12$) se encontró una actividad crítica de localización dudosa los cuales son candidatos a electrodos invasivos. En un 72,1 % de los pacientes se encontró actividad intercrítica bilateral. El tiempo de aparición de las crisis fue de una media de 9 h (intervalo: 15 min-48 h), siendo las pseudocrisis las de aparición más precoz (intervalo: 15

min-12 h). Un 17,6 % de los pacientes farmacoresistentes fueron clasificados como pseudocrisis. **Conclusiones.** Es evidente que una correcta selección de los pacientes quirúrgicos mediante la monitorización vídeo-EEG prolongada es clave para poder ofrecer mejores resultados de supresión de las crisis y reducción de la morbi-mortalidad posquirúrgica.

A PROPÓSITO DE DOS PACIENTES CON CRISIS AUTOINDUCIDAS: ESTUDIO ELECTROCLÍNICO EVOLUTIVO

M Picornell-Darder, M Rodríguez-Gallego, P Pamplona-Valenzuela, A Díaz-Negrillo, D Zarza-Luciáñez, I Picornell-Darder
Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Móstoles. Madrid.

Introducción. Las crisis autoinducidas por el propio paciente, colocándose frente a un foco luminoso y moviendo rítmicamente la mano con los dedos separados delante de los ojos (generando una intermitencia en la luz), se han descrito en la literatura de forma aislada, siendo muy escasos los estudios evolutivos de estos pacientes. **Objetivos.** Conocer la evolución de las crisis autoinducidas en el paso de la infancia a la edad adulta. **Casos clínicos.** Se estudia a dos pacientes varones, de 24 y 34 años, respectivamente, con historia evolutiva electroclínica superior a 15 años. Se han analizado los estudios electroencefalográficos (EEG) de vigilia y sueño seriados, y se han objetivado los cambios experimentados en las anomalías EEG epileptiformes intercríticas, así como de los episodios críticos. Se han revisado los antecedentes patológicos familiares y personales, edad de comienzo, tipos de crisis, evolución y respuesta al tratamiento de las mismas. En los dos casos estudiados encontramos que las crisis autoinducidas aparecieron en la segunda infancia (siendo tratados con fármacos antiepilépticos), tendiendo a desaparecer en la adolescencia, a la vez que presentan crisis epilépticas espontáneas o provocadas por la estimulación luminosa intermitente. **Conclusiones.** A la vista de este estudio podríamos considerar que las crisis autoinducidas pueden corresponder al inicio de una epilepsia o síndrome epiléptico más complejo.

ILUSIONES GUSTATIVAS COMO MANIFESTACIÓN POCO FRECUENTE DE CRISIS EPILÉPTICAS

E Corral-Fernández, A Gómez-Menéndez,
P Cancelo, P Tardaguila-Lobato, I Arroyo, A Mercado
Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Yagüe. Burgos.

Introducción. Las crisis gustativas son crisis parciales simples. Se debe distinguir entre alucinaciones e ilusiones gustativas según se produzca la sensación perceptiva en ausencia o presencia de estímulo externo. Con mucha frecuencia evolucionan a crisis parciales complejas o generalizan, presentando casi todos, en algún momento de su evolución crisis tónicoclónicas. Se han descrito en epilepsia temporal (corteza insuloparainsular) y extratemporal, más habitual en lóbulo parietal. La etiología más frecuente en edad adulta es vascular o tumoral. **Objetivo.** Mostrar la presentación poco frecuente en las crisis epilépticas de ilusiones gustativas a propósito de un caso. **Caso clínico.** Se presenta el caso de una paciente de 71 años, con antecedentes de hipertensión arterial e hipercolesterolemia en tratamiento, y meningoencefalitis vírica dos años antes. Ingresó por crisis tónicoclónica generalizada nocturna. Refirió, desde hace 10 años, episodios breves de desconexión del medio precedidos por sensaciones gustativas desagradables con la ingesta de alimentos. Esos episodios sucedían cada dos meses, repitiéndose en varias ocasiones durante 1-2 días. El electroencefalograma (EEG) en vigilia mostró un trazado de base normal y ondas agudas en región temporocentral izquierda. Durante el sueño presentó una actividad de similares características con distribución bitemporal. La tomografía axial computarizada fue normal y la resonancia

magnética mostró lesiones isquémicas crónicas difusas. Se instauró tratamiento con ácido valproico, con remisión completa de los episodios. **Conclusiones.** La clínica, el EEG con focalidad temporo-central y la desaparición de los episodios tras tratamiento antiepiléptico son compatibles con crisis epiléptica. Este diagnóstico a menudo resulta difícil de demostrar y es necesario recurrir a estudios vídeo-EEG prolongados e incluso a registros intracraneales.

CARACTERÍSTICAS ELECTROENCEFALOGRÁFICAS DE VIGILIA Y SUEÑO EN DISPLASIAS CORTICALES CON EPILEPSIA

M Picornell-Darder, I Picornell-Darder, P Pamplona-Valenzuela, M Rodríguez-Gallego, F Villarejo, D Zarza-Luciáñez.
Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Móstoles. Madrid.

Introducción. Las epilepsias causadas por displasias corticales representan un número significativo dentro de las epilepsias parciales sintomáticas. Sin embargo, los trabajos referentes a las características electroencefalográficas (EEG) durante la vigilia y el sueño son escasos. **Objetivos.** Estudiar las características EEG que puedan correlacionarse con displasias corticales. **Pacientes y métodos.** Se han seleccionado para este estudio siete pacientes (cuatro hombres y tres mujeres) con displasias corticales, en los que se habían realizado estudios EEG de vigilia y sueño evolutivos. Se ha analizado la actividad bioeléctrica cerebral de fondo, las anomalías EEG intercríticas en reposo y en las distintas activaciones (hiperventilación, estimulación luminosa intermitente, etc.) y episodios críticos en los casos que se han registrado. Se han estudiado los antecedentes patológicos familiares y personales de interés, edad de aparición de la primera crisis, tipos de crisis, su evolución y respuesta a los tratamientos, y se han incluido los resultados de pruebas de imagen, como pruebas biológicas, etc. **Resultados.** En nuestros pacientes, la característica más frecuentemente encontrada, en cuanto a las anomalías EEG epileptiformes intercríticas, son los paroxismos de puntas y polipuntas rápidas. **Conclusión.** La EEG aporta datos que ayudan a orientar el diagnóstico de las displasias corticales.

ESTADOS DE MAL DE AUSENCIA EN EPILEPSIAS GENERALIZADAS IDIOPÁTICAS: CARACTERÍSTICAS EEG DE VIGILIA Y SUEÑO

I Picornell-Darder, P Pamplona-Valenzuela, M Picornell-Darder, M Rodríguez-Gallego, D Zarza-Luciáñez
Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Móstoles. Móstoles, Madrid.

Introducción. Los estados de mal de ausencia presentan una sintomatología frecuentemente sutil, en ocasiones difícil de percibir. En la literatura están descritos aspectos clínicos y electroencefalográficos, pero no son frecuentes los estudios seriados EEG de vigilia y sueño espontáneo. **Objetivos.** Estudiar las características EEG en los estados de mal de ausencia y su evolución en vigilia y sueño. **Pacientes y métodos.** Se incluyen en este estudio 7 pacientes que presentan epilepsia generalizada idiopática, de los que disponemos controles EEG de vigilia y sueño espontáneo durante los episodios críticos, y controles EEG seriados fuera de los mismos. **Resultados.** Las características EEG son variables, incluyendo en todos los casos los paroxismos de punta-onda y/o polipunta-onda. El estado de mal de ausencia se ha iniciado en la vigilia del despertar. En tres casos se registró el inicio al despertar de un estudio polisomnográfico nocturno. En todos los casos, el estado de mal desaparece durante el sueño, o con inyección intravenosa de benzodiacepinas, pero en ocasiones de forma transitoria. **Conclusiones.** Los estados de mal de ausencia se presentan preferentemente en vigilia del despertar y se inhiben y desaparecen durante el sueño.