

XLIII REUNIÓN ANUAL DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA (I)

Santiago de Compostela, 19-21 de octubre de 2005

COMUNICACIONES

Electroencefalografía (EEG)

1.

VARIABILIDAD CLÍNICO-ENCEFALOGRÁFICA EN UN CASO DE SÍNDROME DE STURGE-WEBER (SSW)

E. Sanz^a, C. Garzo^b, Á. Esteban^a, M. Perez Sotelo^b

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

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. Presentamos los registros EEG seriados en una niña de 5 años con su correspondiente correlación clínica. **Caso clínico.** Niña de 5 años diagnosticada de SSW. Presenta angioma facial típico y angioma intracraneal leptomeníngeo parietooccipital izquierdo. Ha presentado numerosas crisis epilépticas de diferente semiología, siendo inicialmente motoras focales derechas, desarrollando posteriormente episodios de desconexión y crisis de 'cabeceo'. **Resultados.** Se realizaron múltiples estudios EEG seriados desde el año de vida. Inicialmente, el EEG fue normal, apareciendo lentificación ipsilateral al hemangioma a partir de los 2 años. Posteriormente, aparecen abundantes anomalías epileptiformes contralaterales al hemangioma. Coincidiendo con los episodios de 'cabeceo', los registros muestran actividad epileptiforme bilateral. Tras el control de los 'cabeceos', la actividad epileptiforme aparece exclusivamente contralateral. **Conclusiones.** La presencia de actividad epileptiforme contralateral al hemangioma es un hallazgo inhabitual del SSW. Existen varias hipótesis, siendo la más plausible una afectación bihemisférica de inicio.

2.

SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER (SKTW): A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

G. Fernández-Baca Vaca, R. Wix Ramos, P. Balugo Bengoechea, M. E. Estrela Tormo, J. M. Pérez Serrano

Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. El SKTW es una alteración mesodérmica congénita englobada dentro de los síndromes neurocutáneos con afectación vascular, caracterizado por hemangiomas, hipertrofia asimétrica de huesos y tejidos blandos y varicosidades. Es de presentación poco frecuente (1/27.500 RN), de etiología desconocida y de expresión variable. **Caso clínico.** Mujer de 15 años, diagnosticada de SKTW. Antecedentes de embarazo y parto normales, peso y talla normales, sin antecedentes familiares de interés. Al nacimiento se constatan hemangiomas planos generalizados con predominio en hemicuerpo izquierdo, hipertrofia de miembro inferior izquierdo, glaucoma congénito bilateral. A los 12 años comienza a presentar crisis parciales simples. Pruebas complementarias: TC: asimetría craneoencefálica, hipodensidad generalizada en sustancia blanca, destacando en zonas lenticulocapsulotálamica derecha, y tálamo izquierdo y subcortical frontal izquierdo. Pequeñas calcificaciones en la parte posterior de la hoz cerebral y a nivel parietal alto derecho. RM cerebral: cambios compatibles con SKTW. Probables hamartomas en ganglios de la base. Buftalmos de predominio

derecho. Hemimegalencefalia izquierda. Rx de miembros inferiores: ligero acortamiento de miembro inferior derecho. EEG: en varios registros se pone de manifiesto actividad en rango theta y delta localizada en región temporal derecha. **Conclusiones.** Debido al alto riesgo de anomalías cerebrales, la detección temprana de éstas será importante de cara a un control precoz de la epilepsia, mejorando el desarrollo psicomotor, siendo recomendable la realización de electroencefalograma ante la mínima sospecha de crisis epilépticas.

3.

CRISIS DE AUSENCIA DE INICIO PRECOZ: ESTUDIO CLÍNICO Y VIDEO-EEG EN TRES NIÑOS

J.L. Fernández-Torre^a, J.L. Herranz^b, M. Martínez-Martínez^a, I. Maestro^a, R. Arteaga^b, J. Barrasa^a

^a Neurofisiología Clínica. ^b Neuropediatría.

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos. Describir los hallazgos clínicos y electroencefalográficos de tres niños con diagnóstico de crisis de ausencia de inicio precoz. **Caso clínico.** Dos varones y una hembra con edades comprendidas entre los 21 y 29 meses acudieron a la consulta de neuropediatría por episodios diarios de desconexión del medio e interrupción de la actividad motora. La exploración neurológica y el desarrollo mental eran normales en los tres casos. Dos de los tres niños tenían familiares en primer grado con crisis con inicio en la infancia y evolución favorable en la edad adulta. Se solicitó un estudio video-EEG. En el video-EEG ictal se apreció una actividad cerebral de fondo normal y descargas epileptiformes generalizadas de complejos de punta-onda a 3 Hz asociados con interrupción de la actividad motora compatibles con crisis de ausencia. La duración de las crisis osciló de 2 a 10 segundos. Un paciente experimentó sacudidas mioclónicas en miembros superiores y cabeza como las descritas en ausencias mioclónicas. Dos niños fueron tratados con valproato y en un caso fue necesaria la combinación de valproato y etosuximida. Se logró el control de las crisis de ausencia en los tres niños. **Conclusiones.** Las crisis de ausencia deben de considerarse entre las causas de afectación transitoria de la consciencia incluso entre niños con edades inferiores a los tres años. En la actualidad, un estudio video-EEG es el método de elección en el diagnóstico y clasificación de dichos eventos paroxísticos.

4.

ESTADO EPILEPTICO NO CONVULSIVO SECUNDARIO A CEFEPIME EN PACIENTES CON INSUFICIENCIA RENAL

J.L. Fernández-Torre^a, M. Martínez-Martínez^b, J. González-Rato^b, I. Maestro^b, I. Alonso^b, E. Rodrigo^c, J.P. Horcajada^d

^a Neurofisiología Clínica. ^b Neurofisiología Clínica. ^c Nefrología.

^d Medicina Interna. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos. Describir los hallazgos clínicos y electroencefalográficos de 3 pacientes con insuficiencia renal que presentaron un estado epiléptico no convulsivo (EENC) generalizado secundario a cefepime. **Caso clínico.** **Paciente 1.** Mujer de 76 años con antecedentes de alcoholismo, neutropenia y pioderma gangrenoso infectado por pseudomonas aeruginosa. **Paciente 2.** Mujer de 38 años con antecedentes de hipernefrosis renal y trasplante alogénico de médula ósea diagnosticada de bacteriemia por *Serratia marcescens*. **Paciente 3.** Varón de 43 años con

megacolon congénito y sepsis abdominal. En los 3 pacientes se constató un deterioro variable de la función renal, y el tratamiento con cefepime endovenoso se asoció con un cuadro de alteración mental. En el electroencefalograma (EEG) se identificaron complejos onda aguda-onda lenta y ondas agudas bitríficas, generalizadas, rítmicas compatibles con un EENC. Se procedió a la inyección intravenosa de diacepam en dos casos, observándose una abolición de la actividad epileptiforme. En el paciente 2, existió una mejoría clínica inmediata. La interrupción del cefepime y el tratamiento con fenitoína obtuvieron una resolución del cuadro neurológico. **Conclusiones.** El diagnóstico de EENC debe de considerarse en todos aquellos pacientes con cambios inexplicables del estado mental en tratamiento con cefalosporinas, especialmente, cuando estos sujetos tienen algún grado de afectación renal. Un alto nivel de sospecha y un EEG urgente son esenciales para obtener un diagnóstico preciso.

5.

EPILEPSIA GENERALIZADA IDIOPÁTICA EN GEMELAS UNIVITELINAS

I. Maestro Saiz^a, I. García Solana^c, J. L. Fernandez Torre^a, J. L. Herranz^b, Z. Agirre Arrizubieta^a, R. Arteaga^b, J. Barrasa Benito^a

^a Neurofisiología Clínica. ^b Neuropediatría. Hospital Universitario

Marqués de Valdecilla. Santander. ^c Neurofisiología Clínica.

Hospital de Alicante. Alicante.

Objetivos. Describir la asociación familiar y el componente genético asociado a la epilepsia generalizada idiopática (EGI) y las diferencias fenotípicas que pueden existir. **Caso clínico.** **Paciente 1.** Niña de 15 años, gemela univitelina, nacida por cesárea a las 30 semanas. Presenta su primera crisis a los 13 años, tonicoclónica generalizada, al despertar. Las sucesivas, siempre al despertar, son de giro cefálico y contracción tónica generalizada. Se realizó TAC craneal y RN, que resultaron normales. La niña está libre de crisis desde hace dos años, en tratamiento con carbamacepina. En los registros video-EEG se objetivaron descargas epileptiformes generalizadas de complejos punta-onda y polipunta-onda de entre 2,5 a 4 Hz, con ocasional fenómeno de fragmentación. **Paciente 2.** Hermana gemela de la paciente 1. Presenta su primera crisis a los 15 años, al despertar, con giro cefálico y contracción tónica generalizada. Se realizó TAC craneal, normal. En el registro video-EEG se observaron paroxismos generalizados de punta y polipunta-onda irregulares de 3 a 3,5 Hz y fenómeno de fragmentación. La niña evoluciona sin tratamiento, libre de crisis. **Conclusiones.** Aunque son conocidas las bases genéticas de la EGI, hay que subrayar que pueden aparecer discordancias en la forma de presentación, edad, semiología de las crisis e incluso en los hallazgos electroencefalográficos. El estudio de gemelos univitelinos es una herramienta para analizar las variaciones fenotípicas en epilepsias determinadas genéticamente.

6.

IMAGEN MAGNETOENCEFALOGRÁFICA ESPACIOTEMPORAL DE UN MOVIMIENTO VOLUNTARIO

C. Amo, G. Graetz

Magnetoencefalografía. Centro Médico Teknon. Barcelona.

Introducción. Durante el movimiento voluntario se activan diferentes áreas corticales además de las áreas motoras del lóbulo frontal. Estas áreas incluyen la corteza cingular y áreas parietales somatosensoriales. **Objetivos.** La magnetoencefalografía (MEG) puede describir la secuencia de activación de las distintas áreas corticales durante el movimiento voluntario y obtener información espacial y temporal detallada de las redes corticales somatosensoriales y motoras. **Pacientes y métodos.** Se estudió el movimiento voluntario de la mano (extensión y flexión de la muñeca) como respuesta a un estímulo táctil. Se promediaron 300 épocas en cada mano. **Resultados.** Activación de áreas somatosenso-

riales primarias (S1) en el intervalo de 15 a 60 ms, áreas frontales y motora suplementaria (M2) (50-70 ms), áreas parietales secundarias (S2) y parietales posteriores (CPP) (60-110 ms), área motora primaria (M1) (130-180 ms) y áreas parietales (S2 y CPP), cíngulo y temporales (150-200 ms). Entre los 200 y los 1.000 ms se alternan áreas somatosensoriales (S2 y CPP) y motoras (M2). **Conclusiones.** La MEG puede ser una herramienta para la valoración de la función motora tanto en sujetos sanos como en pacientes con alteraciones motoras.

7.

EEG ISOELÉCTRICO PERSISTENTE EN NEONATO

A. Lloret Alcañiz, L. Medrano Tovar, I. García Solana, F. Ferrandis Ballester

Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.

Introducción. El trazado isoelectrico en EEG seriados en un neonato es de muy mal pronóstico; su persistencia superior a las 72 horas se ha considerado indicativo de muerte cerebral. **Caso clínico.** RN a término con encefalopatía hipoxicoisquémica de grado III por trombosis de vena umbilical intraútero. Al nacimiento: Apgar 3-6; crisis continuas de chupeteo; reflejos arcaicos abolidos. EEG a los 3, 11 y 41 días (con fenobarbital, PB, a dosis antiepilepticas en 1.º y 3.º EEG; sin PB en el 2.º EEG); no se identifica actividad cortical; sin reactividad a estímulos. Control a los 4,5 meses (sin PB): aparece esporádicamente actividad lenta con ondas agudas de muy baja amplitud intercaladas, en regiones frontales y temporal derecha. Potenciales evocados (día 39): indemnidad del tronco cerebral (PEAT), sin respuesta visual cortical (PEVF). Neuroimagen (TAC, RM y ecografías cerebrales): encefalomalacia multiquística difusa con adelgazamiento marcado del cortex cerebral, secundaria a hipoxia severa; no hay lesiones en ganglios basales ni troncoencefalo. Evolución: a los 4 meses, persisten crisis ocasionales; cierta hipotonía axial con hipertonia de MMII; responde a estímulos con llanto; reflejos del RN normales; no hay fijación de la mirada ni sonrisa social; desarrolla microcefalia. **Conclusiones.** El EEG convencional registra la actividad de las neuronas corticales cercanas al cuero cabelludo. En este caso las lesiones hipoxicoisquémicas afectaron extensamente al córtex, respetando ganglios basales y troncoencefalo. Esto explica la ausencia de actividad EEG, en aparente contradicción con la supervivencia del niño, la aparición de reflejos inicialmente ausentes y la relativa mejoría en la evolución posterior.

8.

PADRÕES DE RESPOSTA ERD/ERS EM TAREFAS MOTORAS SIMPLES

A. Martins da Silva^a, E. Vilhena^b, H. Rodrigues^c, D. Mendonça^d

^a Neurofisiologia. IBMC/ICBAS. Hospital Santo António. Universidade do Porto.

Porto. ^b IPCA-Inst Pol Cav e Ave. Barcelos. ^c Neurofisiologia e IBMC. Hospital

Santo Antonio. Universidade do Porto. Porto. ^d Departamento de Estudos

de Populações. ICBAS/IBMC. Universidade do Porto. Porto, Portugal.

Introdução. Tarefas motoras e planeamento da resposta determinam alterações do sinal EEG que podem ser analisadas por ERD/ERS. **Objetivos.** Identificar modificações da actividade cerebral avaliadas por ERD/ERS de diferentes frequências do sinal cerebral, em vários locais do escalpe na execução de tarefas motoras simples. Estabelecer padrões de normalidade para comparação com as respostas evocadas em pacientes. **Doentes e métodos.** Sujeitos saudáveis registados em vigília e repouso e executando sequência de movimentos voluntários simples do polegar da mão direita: i) *self-paced* movimento a cada *x* segundos contados pelo próprio; ii) sob comando - o movimento é executado após estímulo acústico.; a) em intervalos de tempo regulares; e b) em intervalos aleatórios. Na experiência usaram-se trens de 60 estímulos (intervalo mínimo entre ensaios: 8-10 s). O EEG (sistema 10-20) foi registado em 30 canais. Usou-se EMG de superfície como

referência à execução do movimento. O sinal foi amostrado a 128 Hz, processado usando *software* específico (Brain Vision®) sendo os cálculos efectuados sobre as modificações do sinal que tivessem ocorrido 3 s imediatamente antes e 2 s imediatamente depois da execução da tarefa motora (janela de análise: 5 s). **Resultados.** Nos movimentos *self-paced* e nos movimentos determinados por estímulo aleatório, encontrou-se ERD contralateral dominante, seguida de uma ERD bilateral. No movimento determinado por estímulo regular não foi encontrada ERD antes do início do movimento o que poderá significar diferente planeamento do movimento, não induzindo variações tão expressivas da ERD no sinal EEG. **Conclusões.** Encontraram-se diferentes padrões de resposta identificadas por modificações do sinal EEG, antes, durante e após a execução do movimento.

9.

SUPERVIVIENTE CON SÍNDROME DE PATAU

S. Mañas Alcón^a, J. Periañez Gómez^a, C. Toledo^c

^a Neurofisiología Clínica. ^c Unidad de Genética. Departamento de Pediatría.

Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. Tenerife.

Introducción. El síndrome de Patau es una cromosomopatía grave causada por aneuploidia por falta de disyunción en la primera meiosis materna que ocasiona una trisomía en el cromosoma 13. La prevalencia de la trisomía es de aproximadamente 1:12.000 nacidos vivos. Los pacientes presentan fundamentalmente alteraciones en la línea media con afectación cardíaca, neurológica y faciales entre otras. La morbi-mortalidad es muy alta produciéndose un alto índice de abortos y muertes intrauterinas, más de 1% de los abortos espontáneos presentan esta cromosomopatía. De los recién nacidos el promedio de vida es de 2,5 días, sólo algunos llegan a los seis meses y en la literatura hemos encontrado uno que alcanzó la adolescencia. **Pacientes y métodos.** Nuestro paciente es una niña nacida a término, con parto distócico y cesárea por sufrimiento fetal. Es la segunda hija de un matrimonio joven, sano y no consanguíneo. Diagnosticada desde el nacimiento con este síndrome y tetralogía de Fallot. En la actualidad tiene 5 años y, por lo tanto, es una auténtica superviviente. Nuestro objetivo es mostrar los hallazgos neurofisiológicos encontrados en el estudio de potenciales evocados visuales y auditivos, dedicando especial atención al registro electroencefalográfico. **Conclusiones.** Como conclusión se analiza la relevancia del daño estructural del SNC para la supervivencia de estos pacientes y las correlaciones electroclínicas en este caso.

10.

CAMBIOS EN LA ACTIVIDAD OSCILATORIA DEL NÚCLEO SUBTALÁMICO DURANTE LA REALIZACIÓN DE MOVIMIENTOS BALÍSTICOS: MOVIMIENTOS IPSILATERALES FRENTE A CONTRALATERALES

M. Alegre Esteban^a, F. Alonso-Frech^b, M.C. Rodríguez-Oroz^b, M. Valencia^c, J. Guridi^d, J.A. Obeso^b, J. Artieda^a

^a Neurofisiología. ^b Neurología. ^d Neurocirugía. Clínica Universitaria de Navarra. ^c Laboratorio de Neurofisiología. CIMA. Universidad de Navarra. Pamplona.

Introducción. Los movimientos voluntarios se acompañan de una serie de cambios en la actividad oscilatoria del núcleo subtalámico (NST). Dichos cambios pueden ser estudiados registrando a través de los electrodos profundos implantados para tratar la enfermedad de Parkinson (EP). Durante el *off*, predomina una actividad de baja frecuencia en reposo (8-25 Hz), que debe ser interrumpida para que pueda realizarse un movimiento (se observa una marcada desincronización antes y durante éste). En el *on*, las frecuencias que dominan el espectro en reposo son más altas, y además el movimiento se acompaña de un aumento de energía en la banda gamma alta (60-80 Hz). Cambios

similares han sido descritos sobre la corteza motora primaria mediante electrocorticografía, pero el incremento gamma es exclusivamente contralateral al movimiento. **Objetivos.** Estudiar los cambios de actividad oscilatoria en el NST en relación con movimientos ipsi y contralaterales. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron simultáneamente los dos NST de 6 pacientes con EP durante la realización de movimientos de cada mano por separado, empleando transformadas tiempo-frecuencia para el análisis de la actividad oscilatoria. **Resultados.** Los hallazgos de nuestro trabajo han sido similares a los previamente descritos en términos de frecuencias dominantes. Tanto los cambios en *on* como en *off* han sido claramente bilaterales, pero hemos observado un comienzo más precoz de la desincronización cuando el movimiento es contralateral, especialmente en el NST que corresponde al lado menos afecto. **Conclusiones.** Nuestros resultados sugieren que existe una representación bilateral de los cambios de actividad del NST, y que probablemente dichos cambios reflejan aferencias corticales.

11.

ACTIVIDAD OSCILATORIA EN EL NÚCLEO SUBTALÁMICO DURANTE LA VISUALIZACIÓN DE UN MOVIMIENTO

M. Alegre Esteban^a, M. Valencia^b, M.C. Rodríguez Oroz^c, J. Guridi^d, J.A. Obeso^c, J. Artieda^a

^a Neurofisiología. ^c Neurología. ^d Neurocirugía. Clínica Universitaria de Navarra. ^b Laboratorio de Neurofisiología. CIMA. Pamplona.

Introducción. La realización de un movimiento balístico se acompaña de cambios en la actividad oscilatoria en paralelo a nivel de corteza motora y de ganglios basales. La visualización de un movimiento se acompaña en primates de una activación de neuronas, denominadas 'en espejo', situadas en el lóbulo frontal. En el hombre, la misma observación desencadena una desincronización beta sobre la corteza motora similar a la que tiene lugar cuando realiza un movimiento voluntario. **Objetivos.** Nuestro objetivo fue comprobar si este hallazgo ocurre también en el núcleo subtalámico (NST) en pacientes con enfermedad de Parkinson. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron los cambios de actividad en el NST a través de los estimuladores en 8 sujetos intervenidos con EP, durante el intervalo entre la colocación y la internalización, empleando transformadas tiempo-frecuencia. Se compararon los cambios observados en *on* y *off*, durante la realización de un movimiento, durante la observación de éste y durante la observación de un estímulo neutro. **Resultados.** La observación de un movimiento se acompañó de una desincronización beta en el NST comparable a la observada sobre corteza motora, tanto en *on* como en *off*. **Conclusiones.** La observación de un movimiento se acompaña de cambios en la actividad beta a nivel del núcleo subtalámico. Esto sugiere que los cambios de actividad oscilatoria observados en el NST y sobre corteza motora son similares independientemente de que exista o no ejecución de tareas motoras.

12.

IMPLICACIONES DE LA CORTEZA MOTORA EN LA FISIOPATOLOGÍA DEL TEMBLOR ORTOSTÁTICO

J. Artieda^a, M. Alegre^b, M. Valencia^c, J. Arcocha^d, J. Iriarte^c, J.A. Obeso^c, P. de Castro^d, J. Masdeu^d

^a Neurofisiología Clínica. ^b Neurofisiología. ^c Neurología. ^d Neurología y Neurocirugía. Clínica Universitaria de Navarra. ^e Laboratorio de Neurofisiología. CIMA. Universidad de Navarra. Pamplona.

Introducción. El temblor ortostático primario se caracteriza por presentarse en extremidades inferiores, desencadenarse en ortostatismo y por tener una alta frecuencia (14-18 Hz) que dificulta su visualización clínica. Su fisiopatología es poco conocida aunque se han invocado mecanismos subcorticales. **Objetivos.** El objetivo de este estudio fue determinar la participación de la corteza motora en su fisiopatología. **Pacientes y métodos.** Se han estudiado en 6 pacientes con temblor

ortostático idiopático mediante promediación retrógrada la actividad cortical relacionada con las salvas de temblor. La actividad EEG se registró en 64 electrodos colocados en cuero cabelludo durante el ortostatismo y la contracción isométrica del músculo tibial anterior. **Resultados.** La contracción muscular isométrica del músculo tibial anterior desencadenó un fraccionamiento del trazado electromiográfico cuyas salvas fueron precedidas por una actividad oscilatoria cortical. La latencia de la primera onda positiva previa a la salva electromiográfica fue 40-47 ms. La distribución de amplitud fue máxima en vértice, localizándose los generadores mediante la técnica de LORETA en corteza interhemisférica (área motora suplementaria y representación de la pierna en corteza motora y somestésica primaria). La promediación durante el ortostatismo provocó una actividad oscilatoria con la frecuencia del temblor o de su primer armónico con una distribución más amplia sobre la calota, pero con un generador situado en las localizaciones mencionadas. **Conclusiones.** Estos datos sugieren que el temblor ortostático no es exclusivo del ortostatismo sino que expresa anomalías en los mecanismos de la contracción muscular tónica, existiendo una importante participación de la corteza motora en su génesis.

13.

PROYECTO OPENEEG

S. García Urquiza, R. Solá Jürschik, N. Lebrato Rubio, J.M. León Alonso-Cortés

Neurofisiología Clínica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. El proyecto OPENEEG nace hace años como resultado de la curiosidad por registrar la actividad bioeléctrica cerebral en personas sin posibilidad de acceso a aparatos comerciales de alto coste. El fin último es la experimentación personal con registros propios sin implicaciones médico-asistenciales, pero interesantes para el residente de Neurofisiología Clínica por tratarse de una de las principales líneas de trabajo de la especialidad. **Objetivos.** 1) Desarrollo de planos, especificaciones técnicas e instrucciones de montaje del hardware necesario para la elaboración artesanal de una unidad de registro EEG. 2) Desarrollo de *software* compatible para la visualización y tratamiento de la señal obtenida. **Pacientes y métodos.** Expertos colaboradores (ingenieros, programadores, etc.) han desarrollado un modelo de *hardware* (Modular EEG) que consta de una placa analógica de amplificación y otra de conversión analógica a digital. Cada placa analógica soporta dos canales de EEG. La unidad de conversión soporta hasta 3 placas analógicas, un máximo de 6 canales de EEG. En cuanto al *software* existen ya varios programas capaces de tratar y mostrar con un interfaz gráfico la señal en pantalla, aunque están aún en desarrollo. **Resultados.** Modular EEG en desarrollo. **Conclusiones.** Es de interés para el residente de Neurofisiología conocer los principios físicos básicos que hacen posible el registro de potenciales bioeléctricos así como la naturaleza última de los aparatos que utilizamos en nuestro trabajo. El proyecto es libre y se puede utilizar, modificar y distribuir según establece la licencia pública GPL y GNU.

14.

ALTERACIONES ELECTROENCEFALOGRÁFICAS EN LA MIGRAÑA CONFUSIONAL

O. Olaciregui Zabaleta^a, L. Gila Useros^a, M.E. Yoldi Petri^b, L. Imirizaldu Monente^a, I. Álvarez Guerrero^a, L. González Rojas^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neuropediatría. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Introducción. La migraña confusional (MC) es una variante rara de migraña que cursa con cefalea y alteración de la conciencia y la conducta en forma de agitación psicomotriz, simulando procesos neurológicos agudos de otra naturaleza. Por otra parte, el diagnóstico diferencial puede verse aún más dificultado por el hecho de que en la MC pueden

registrarse marcadas alteraciones electroencefalográficas, como en el caso que presentamos. **Caso clínico.** Varón de 11 años que fue traído a Urgencias por haber comenzado varias horas antes con cefalea de intensidad creciente, a la que se había sumado visión borrosa por el ojo izquierdo, desorientación y agitación. No se objetivaron signos meníngeos ni otras alteraciones en la exploración clínica. Dos años antes, el paciente había tenido un cuadro similar, autolimitado, tras un traumatismo craneal leve. Se realizó una TC craneal bajo sedación, que fue normal, tras la cual el paciente continuó dormido, y despertó totalmente asintomático y con amnesia de lo ocurrido. Un EEG realizado al día siguiente mostraba una lentificación global a 1-2 Hz y 100 µV de amplitud media. En los sucesivos EEG realizados en los tres días siguientes la lentificación se fue atenuando. En el último de los registros la frecuencia de la actividad de fondo era de 8 Hz y sólo aparecían esporádicas ondas lentas difusas. **Conclusiones.** La MC puede producir una marcada lentificación global del EEG, que puede persistir hasta varios días después de haber cedido la cefalea y el cuadro confusional agudo característicos de esta entidad.

15.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS INHABITUALES EN DOS PACIENTES CON EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL

V. López Prior^a, J. Prieto Montalvo^a, A. Esteban García^a, M. Martín Moro^b

^a Neurofisiología Clínica. ^b Neurología.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La epilepsia temporal mesial con esclerosis hipocámpal es la causa más frecuente de epilepsia refractaria al tratamiento médico. Clínicamente suelen presentarse como crisis parciales complejas con automatismos que varían de un paciente a otro en función de la difusión de la actividad eléctrica. **Caso clínico.** Se presentan dos pacientes con epilepsia refractaria al tratamiento de más de 25 años de evolución y criterios radiológicos de esclerosis mesial con síntomas inhabituales. El primero de ellos es un paciente de 42 años con crisis semanales cuya manifestación clínica principal y más precoz era la culpa religiosa, santiguándose repetidas veces en el periodo inicial de la crisis. El estudio neurofisiológico demostró un origen temporal mesial izquierdo coincidente con los hallazgos radiológicos. El segundo caso es una paciente de 36 años con crisis semanales en las que el principal componente crítico y a veces el único, es una actividad repetida de escupir sin que exista hipersalivación evidente acompañada frecuentemente de incontinencia urinaria. El estudio neurofisiológico demostró una focalidad neocortical temporal anterior derecha discrepante con los hallazgos radiológicos (esclerosis mesial derecha). **Conclusiones.** La culpa religiosa y el escupo ictal, aunque conocidos, son dos fenómenos clínicos muy inhabituales en la epilepsia del lóbulo temporal. El estudio neurofisiológico con vídeo-EEG de superficie y electrodos invasivos ha permitido determinar el origen temporal (mesial en el primer caso y neocortical en el segundo) de las crisis. Los resultados quirúrgicos han sido muy satisfactorios.

16.

ESTATUS NO CONVULSIVO RECURRENTE Y CITOPATÍA MITOCONDRIAL

L. Imirizaldu Monente^a, B. Zandío Amorena^b, L. Gila Useros^a, T. Ayuso Blanco^b, J. Urriaza Mena^a, I. García de Gurtubay Gállego^a

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

^b Neurología. Hospital de Navarra. Pamplona.

Introducción. Los fenómenos epilépticos forman parte de los numerosos trastornos asociados a la patología mitocondrial, siendo las mioclonías y crisis fotosensibles los más característicos. Presentamos un caso de citopatía mitocondrial cuya manifestación principal es la sucesión de

status epilépticos no convulsivos (SENC). *Caso clínico.* Mujer de 78 años con crisis tónico-clónicas generalizadas (CTCG) desde los 61. En 2001 presentó paresia facio-braquial izquierda y confusión transitorias con hipodensidad parietal derecha en TC cerebral y ondas lentas centrales derechas en el EEG. Al año siguiente ingresa por cuadros confusionales con desorientación y alucinaciones visuales que alternaban con periodos normales y esporádicas CTCG durante los 5 meses que estuvo ingresada. Un EEG basal mostró la actividad lenta derecha ya descrita. En un segundo EEG aparece un foco paroxístico temporal izquierdo y en EEG posteriores, realizados durante estados confusionales, se registra punta-onda generalizada continua. Se descartaron, entre otros, trastornos infecciosos y toxicometabólicos adquiridos. El estudio genético de tejido muscular reveló una delección de aproximadamente 4.000 pares de bases que afectaba al 17% del ADN mitocondrial. Posteriormente ha seguido tratamiento con carnitina y politerapia anticomicial (excluyendo valproato, que indujo un cuadro de encefalopatía hiperamoniémica) y ha presentado 11 nuevas descompensaciones en forma de SENC o CTCG. *Conclusiones.* El inusual curso clínico del trastorno epiléptico (SENC) demostrados por EEG nos hace pensar que la alteración mitocondrial juega un papel etiológico determinante en este caso. Conviene considerar la posibilidad de citopatía mitocondrial ante status epilépticos recidivantes, incluso en pacientes de edad avanzada.

17.

VALOR DEL EEG Y OTRAS PRUEBAS EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES ESPONGIFORMES TRANSMISIBLES HUMANAS. ESTUDIO REGIONAL

J. Urriza Mena^a, L. Imitizaldu Monente^a, I. Álvarez Guerrero^a, L. González Rojas^a, B. Zandio Amorena^b, J. Gállego Culleré^b

^a Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Camino.

^b Neurología. Hospital de Navarra. Pamplona.

Introducción. La enfermedad de Creutzfeld-Jakob (ECJ), producida por disfunción de la proteína priónica, es la enfermedad espongiforme transmisible humana más prevalente (1 caso/millón-año). En Navarra la incidencia oficial desde 1997 es de 1,03 casos/millón-año. Se realizan pocos estudios genéticos y autopsias, y el electroencefalograma (EEG) todavía es fundamental en su diagnóstico. *Objetivos.* Comprobar las pruebas diagnósticas realizadas en la ECJ en nuestra región. Valorar la adecuación a criterios del EEG. *Pacientes y métodos.* Se ha revisado la clínica y las pruebas realizadas, especialmente EEG, y su adecuación a los criterios diagnósticos de la OMS de 17 pacientes con diagnóstico de ECJ según la codificación del SNS-O desde 1997 hasta 2005. *Resultados.* 6 de los 17 pacientes codificados cumplían criterios de ECJ demostrada o probable, siendo la incidencia de 1,5 casos/millón-año. La mayoría debutó con demencia rápidamente progresiva y uno con alteraciones visuales. Todos desarrollaron demencia y mioclonías en su evolución, 1 alteraciones visuales y 3 auditivas. Se estudió la proteína 14-3-3 en 3 casos (positiva en 1) y el gen en 2. 4 casos presentaban EEG típico en algún momento de su evolución, presentando el resto grafoelementos epileptiformes atípicos. Sólo en un caso se pidió y concedió autopsia, que no se llegó a realizar. *Conclusiones.* Las alteraciones EEG observadas y las descritas en la literatura coinciden. El EEG sigue siendo la prueba complementaria más utilizada, empleándose poco las nuevas técnicas (proteína y estudio genético). No se realizan autopsias. A pesar de las recomendaciones, se diagnostica ECJ probable mediante clínica y EEG.

18.

DESCRIPCIÓN CLÍNICA Y DEFINICIÓN DE LOS PATRONES EEG EN LAS ENCEFALITIS HERPÉTICAS DE UN REGISTRO REGIONAL

L. Imitizaldu Monente^a, J. Urriza Mena^a, R.M. Pabón Meneses^a, B. Zandio Amorena^b, L. Gila Useros^a, T. Ayuso Blanco^b

^a Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Camino.

^b Neurología. Hospital de Navarra. Pamplona.

Introducción. En nuestro medio, el herpes simple es la causa más frecuente de encefalitis (incidencia: 1-3 casos/millón-año). Suele iniciarse con alteraciones cognitivas, fiebre y focalidad. El diagnóstico se realiza por la clínica, estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR), neuroimagen, electroencefalografía (EEG), reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en LCR y biopsia (excepcionalmente). *Objetivos.* Describir la clínica y los patrones EEG. Describir los métodos diagnósticos más utilizados en nuestro medio. *Pacientes y métodos.* Se ha revisado la historia de 23 pacientes codificados como encefalitis herpética según el Servicio Navarro de Salud- Osasunbidea desde 1997 hasta 2005. *Resultados.* La incidencia fue de 5,8 casos/millón-año. La enfermedad se inició con síntomas generales (100%), conductuales (87%), crisis (34%), alteraciones del lenguaje (22%) y déficit motores (13%). Se realizó bioquímica de LCR en el 100% de los pacientes (anormal 100%), TC en 95,5% (anormal 59%), EEG en 92% (anormal 90,5%), RM en 70% (anormal 94%), serología y cultivo de LCR en 65% (anormal 46%) y PCR en 30% (anormal 71%). La anomalía EEG más frecuente fue una focalidad temporal (74%). *Conclusiones.* La incidencia es mayor de la esperada. La prueba complementaria más usada es el estudio bioquímico del LCR, seguida de TC y EEG. TC, serología y cultivo del LCR han demostrado una baja rentabilidad. La especificidad de la PCR es alta, pero tiene una sensibilidad en nuestros casos menor que la esperada. RM y EEG son las pruebas más sensibles, aunque su especificidad es baja. El EEG es poco específico, aunque sigue siendo muy útil en el debido contexto clínico.

19.

TRASTORNO SENSITIVO-MOTOR MONOMIÉLICO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE EPILEPSIA REFLEJA SOMATOSENSORIAL

A. Ferré, E. Lainez, T. Minoves, D. Moncho, M. Sueiras, R. Rovira, N. Raguer, J. Seoane

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. De los pacientes epilépticos, aproximadamente el 5% presenta epilepsia refleja que puede ser de carácter focal o generalizada. Las crisis pueden desencadenarse por diferentes estímulos sensoriales, como fotoestimulación, lectura, música, agua caliente, estímulos acústicos o actos mentales complejos. Sin embargo, existen muy pocos casos descritos en la literatura de epilepsia refleja somatosensorial. Describimos los hallazgos neurofisiológicos de un caso de epilepsia refleja somatosensorial. *Caso clínico.* Hombre de 54 años con trastorno sensitivo-motor en pie izquierdo de tres años de evolución que comenzó con impotencia funcional por movimientos clónicos desencadenados por estímulos somatosensoriales (táctil, vibratorio o movimientos de flexoextensión del pie). Además refiere sensación eléctrica ascendente desde el pie izquierdo a la región lumbar con paresia posterior y en dos ocasiones pérdida de conciencia. La exploración neurológica mostraba *clonus* en extremidad inferior izquierda (EII) y reflejo cutáneo plantar extensor izquierdo. El electroencefalograma mostró puntas y polipuntas de máxima expresión en Cz con tendencia a la lateralización C4 y P4, espontáneas o evocadas por estímulos táctil o eléctrico. Los potenciales evocados somatosensoriales manifestaron una respuesta cortical anormal de elevada amplitud al estimular nervio tibial posterior izquierdo. El electromiograma mostró un patrón de activación deficitario y la estimulación magnética transcortical un incremento del tiempo de conducción central

en EII. La analítica, punción lumbar y resonancia magnética craneome-
dular no mostraron hallazgos patológicos. *Conclusiones.* El estudio
neurofisiológico integral permitió determinar un origen central de la
alteración focal y su orientación como epilepsia parcial refleja somatosen-
sorial, a pesar de la negatividad de la neurorradiología.

20.

ENCEFALOPATÍA ASOCIADA A TRATAMIENTO CON TIAGABINA

E. Lainez^a, M. Sueiras^a, R. Rovira^a, J. Olivella^b

^a Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Vall d'Hebron.

^b Neurología. Hospital Dos de Maig. Barcelona.

Introducción. La tiagabina (TGB) es un fármaco antiepileptico inhibi-
dor de la recaptación de GABA que se ha mostrado eficaz en el
tratamiento de la epilepsia parcial refractaria. Se ha descrito su asocia-
ción a estado de mal epiléptico no convulsivo y recientemente también
a encefalopatía tóxica. Describimos las anomalías electroencefalográ-
ficas de una paciente epiléptica que presentó una encefalopatía durante
el tratamiento con TGB. *Caso clínico.* Paciente de 21 años diagnosticada
de epilepsia parcial del lóbulo occipital con crisis oculoclonicas. No se
identificaron anomalías significativas en el EEG intercrito. El EEG
crítico mostró actividad paroxística en área temporooccipital derecha.
Tras la instauración de tratamiento con TGB (45 mg/día), la paciente
presentó estado confusional y bradipsiquia. La analítica general y la
resonancia magnética craneal no evidenciaron hallazgos patológicos.
Se realizó un EEG que mostró un enlentecimiento difuso de la actividad
cerebral a frecuencias theta y delta. Con la sospecha de encefalopatía
tóxico-farmacológica se inició la retirada gradual del fármaco. Se
observó una remisión del estado confusional de la paciente así como de
las alteraciones EEG. *Conclusiones.* Este caso apoya la posible relación
causal entre TGB y encefalopatía descrita recientemente en otras series.
El EEG ha mostrado su utilidad en el diagnóstico diferencial entre estado
de mal epiléptico y encefalopatía tóxica.

21.

ONDAS TRIFÁSICAS EN EL COMA MIXEDEMATOSO

E. Lainez, M. Sueiras, R. Rovira

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. Las ondas trifásicas se describen típicamente en la
encefalopatía hepática. Sin embargo, también se presentan formando
parte de otras encefalopatías metabólicas y de procesos no metabólicos.
Se describe el caso de dos pacientes afectados de hipopituitarismo por
tumor selar que debutó con coma mixedematoso y ondas trifásicas como
hallazgo EEG principal. *Caso clínico.* *Caso 1.* Mujer de 70 años con
antecedentes de diabetes mellitus tipo II, remitida al Servicio de
Urgencias por disminución del nivel de conciencia. El EEG mostró una
lentificación global con actividad de fondo theta de 6-7 Hz a la que se
intercalaban ondas de morfología trifásica en áreas anteriores. El estudio
etiológico de la encefalopatía condujo al diagnóstico de insuficiencia
adenohipofisaria. La neuroimagen mostró un tumor selar (macroade-
noma). El tratamiento hormonal sustitutivo y quirúrgico remitió la
clínica y las alteraciones electroencefalográficas. *Caso 2.* Varón de 68
años con antecedentes de hepatopatía enólica. Ingresó por alteración de
funciones nerviosas superiores de 2,5 meses de evolución. El EEG
mostró una actividad cerebral globalmente lentificada a frecuencias
theta de 5-7 Hz y series discontinuas de elementos trifásicos agudos a
1 Hz de elevada amplitud. El estudio hormonal reveló panhipopituita-
rismo y la RM craneal un tumor intra y supraselar (craneofaringioma)
y dilatación ventricular. El tratamiento hormonal y quirúrgico mejoró
la clínica y las alteraciones electroencefalográficas. *Conclusiones.* El
diagnóstico diferencial del EEG con ondas trifásicas debería incluir el
mixedema en la investigación de causas tratables del estado de coma.

22.

EPILEPSIA EN ANCIANOS: ENFOQUE TERAPÉUTICO. REVISIÓN DE CASOS A PROPÓSITO DE LAS ÚLTIMAS PUBLICACIONES

R. López Gutiérrez^a, B. Fuentes de Gilbert^b, F. Peinado Postigo^a,
A. Arena Guibert^a, J.M. Pérez Serrano^a, P. Gil Gregorio^b

^a Neurofisiología Clínica. ^b Geriatria. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Objetivos. Valorar características clínicas, tipología y causas de crisis
comiciales en pacientes mayores de 65 a ingresados en el Servicio de
Geriatria y describir la actitud terapéutica en este grupo de edad. *Pacientes*
y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo años 2002-2004. Pacientes
mayores de 65 años ingresados en el Servicio de Geriatria de un hospital
terciario con diagnóstico de crisis comicial o epilepsia. Variables demo-
gráficas, comorbilidad, tipo de crisis comicial, causas, patología con-
comitante en ingreso, pruebas diagnósticas y tratamiento prescrito.
Revisión Pubmed 2002-2005, palabras clave: 'epilepsia', 'crisis comi-
cial' y 'anciano'. *Resultados.* N=69. Edad media: 82,59 años (DE=4,6),
56,5% mujeres. Comorbilidad: 68,1% FRCV; 20,3% demencia degenera-
tiva; 33,3% demencia no degenerativa; 46,4% enfermedad cerebrovas-
cular; 43,5% arritmia-cardiopatía; 15,9% insuficiencia renal; 11,5%
hepatopatía. Tipo de crisis comicial: 47,8% CTG; 33,4% CPC; 13%
CPSG; 2,4% CPS; 2,3% estatus. 53,6% una única crisis. Etiología: 34%
epilepsia conocida; 95,6% causa filiada; 52,2% crisis sintomática aguda;
46% sintomática remota; 40,6% causa vascular (ACV agudo: 10%);
20,3% metabólica, 11,6% LOES; 6% demencia degenerativa; 6% dosis
FAE; 6% hemorragia cerebral; 3% TCE. CTG más frecuente causa
metabólica (30,3%); CP origen vascular (50%). 40% niveles FAE
alterados. Tratamiento prescrito: tratamiento previo: 29%; tratamiento en
situación aguda: 56,5% (fenitoína: 56%; valproico: 38%; BDZ: 18%);
tratamiento al alta: 63,7% (fenitoína: 45,5%; valproico: 32%; gabapen-
tina: 11%; carbamacepina: 9%; fenobarbital: 6%; lamotrigina: 2%); 91%
monoterapia. Evolución: fallecimiento: 18,8%. Reingresos por crisis:
24,6%. Tratamiento a largo plazo: principalmente crisis repetidas en el
tiempo de causa vascular (40%) frente a metabólica (3%), sintomática
remota (80%) frente a sintomática aguda (19%), CP (80%) frente a CGTC
(45%). 11% tratamiento tras una crisis, de ellos 75% lesión estructural.
33% pacientes con arritmia-cardiopatía (tratamiento con fenitoína). 9,4%
pacientes con criterios de epilepsia tenían dicho diagnóstico al alta.
Conclusiones. 1) El tratamiento en ancianos es complejo por su diferente
farmacocinética-farmacodinámica, mayor comorbilidad y aumento de
riesgo de recurrencia de crisis. En nuestra muestra, predomina la
monoterapia y son más utilizados los FAE clásicos, de ellos la fenitoína,
a pesar de las recomendaciones recientes sobre los nuevos FAE,
igualmente eficaces pero con perfil más seguro en ancianos. 2) Son más
frecuentes las crisis sintomáticas agudas, pero reciben tratamiento prin-
cipalmente las sintomáticas remotas, parciales y aquellas con lesión
vascular o estructural. 3) Se debe ser preciso en la indicación, elección de
tratamiento y diagnóstico al alta.

23.

ESTUDIO VÍDEO-EEG EN TRES PACIENTES CON SÍNCOPE: SEMIOLOGÍA ICTAL Y ALTERACIONES ELECTROENCEFALOGRÁFICAS

J. L. Fernández-Torre, I. Alonso

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos. Describir las manifestaciones clínicas iccionales y alteraciones
electroencefalográficas en 3 pacientes que sufrieron un síncope durante
un estudio vídeo-EEG de rutina. *Pacientes y métodos.* Se trata de 3
adultos, dos varones y una mujer, con edades comprendidas entre 37
y 75 años. Los dos pacientes varones tenían antecedentes de epilepsia.
El motivo de solicitud del examen vídeo-EEG fue la sospecha de crisis
epilépticas en dos casos y amnesia global transitoria en uno. La
exploración neurológica fue normal en los 3 individuos. *Resultados.* En

los 3 pacientes existió sensación de mareo, un periodo breve de inconsciencia e intensa palidez y sudoración. La presencia de una sensación epigástrica ascendente, clonías braquiales o cefálicas, prominentemente atonía cervical, giro oculocefálico y retrovulsión ocular fueron otros hallazgos semiológicos en alguno de los pacientes. En el EEG se observó una actividad de ondas theta y delta difusas y un evento electrodecremental generalizado acompañando la alteración del ritmo cardíaco. **Conclusiones.** Ciertas manifestaciones clínicas tales como sensación epigástrica ascendente, clonías braquiales o cefálicas, prominentemente atonía cervical, giro oculocefálico y retrovulsión ocular pueden formar parte de la semiología ictal de los episodios sincopales. La descripción pormenorizada de la sintomatología sincopal mediante el estudio vídeo-EEG puede contribuir a mejorar su diagnóstico diferencial con las crisis epilépticas.

24.

FORMA ATÍPICA DE ENCEFALOPATÍA POR GLICINA. EVOLUCIÓN ELECTROENCEFALOGRÁFICA

J.M. Pardal Fernández^a, B. Godes Medrano^a, M.C. Medina Monzón^b, M.C. Carrascosa Romero^b, A. Martínez Gutiérrez^b, P. Jerez García^a

^a Neurofisiología Clínica. ^b Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete.

Introducción. La encefalopatía por glicina o hiperglicinemia no cetósica es una metabolopatía infrecuente que cursa con acúmulo de glicina, con especial afectación desde el nacimiento del sistema nervioso central. Existen formas de esta enfermedad aún más infrecuentes, una transitoria y otra atípica por presentar un período asintomático, habitualmente de meses. La afectación neurológica se expresa como una disfunción encefálica expresada en el electroencefalograma como un patrón de brotes-supresión, y descargas epileptiformes (mioclonías) persistentes generalizadas, focales y multifocales. **Objetivos.** Describimos la evolución electroencefalográfica como diagnóstico inicial en una forma atípica de encefalopatía por glicina (hiperglicidemia no cetósica). **Caso clínico.** Recién nacida prematura de 27 semanas y 910 gramos de peso, que a los 4 meses de vida evidenció trastorno neurológico severo con mioclonías refractarias a tratamiento antiepiléptico y disminución del estado de conciencia. Hemos realizado diagnóstico neurofisiológico, haciendo hincapié en la expresión encefalográfica durante la evolución inicial. **Resultados.** En los electroencefalogramas seriados fue apareciendo un patrón encefalopático caracterizado por brotes generalizados de ondas lentas, theta y delta, separadas por periodos de atenuación generalizada de varios segundos que fue dando lugar en varios días a un patrón definido de brotes-supresión, con mayor duración de los periodos de supresión, y en todos ellos descargas de puntas y polipuntas de gran amplitud, de expresión generalizada, focal y multifocal, relacionadas con las mioclonías. **Conclusiones.** Presentamos la evolución electroencefalográfica de un neonato que tras 4 meses asintomático tras el nacimiento desarrolló un cuadro severo de encefalopatía por glicina, confirmada por estudio metabólico, encuadrable en una forma atípica de hiperglicidemia no cetósica.

25.

DESCARGAS EPILEPTIFORMES FRONTOCENTRALES BENIGNAS EN EL PRIMER AÑO DE VIDA: DESCRIPCIÓN DE TRES CASOS

I. Maestro Saiz^a, J.L. Fernández Torre^a, J.L. Herranz^b, Z. Agirre Arrizubieta^a, J. Barrasa^a

^a Neurofisiología Clínica. ^b Neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos. Describir los hallazgos clínicos y electroencefalográficos en 3 niños menores de 1 año en los cuales se observaron anomalías epileptiformes frontocentrales. **Caso clínico.** Paciente 1: varón de 7 meses, nacido a término con peso adecuado e ictericia neonatal. La

exploración neurológica fue normal. En el electroencefalograma (EEG) se observaron descargas epileptiformes de punta-onda en ambas regiones centrales. El desarrollo psicomotor del niño ha sido normal y permanece asintomático después de un año de evolución. Paciente 2: varón de 9 meses, nacido a término por cesárea por parto de riesgo. Peso adecuado para su edad. La exploración neurológica fue normal. En el EEG se objetivaron descargas epileptiformes de punta-onda asimétricas en regiones frontocentrales durante el sueño. Nunca ha presentado crisis y el desarrollo psicomotor es normal. Paciente 3: varón de 10 meses, nacido a término mediante cesárea por embarazo gemelar y distocia. Peso adecuado para su edad. En la exploración neurológica se observó hipotonía muscular de probable origen espinal. La eco cerebral fue normal. En el EEG se apreciaron descargas epileptiformes de complejos punta-onda en ambas regiones frontocentrales. A lo largo de su evolución, persiste la hipotonía, nunca ha presentado crisis epilépticas y el desarrollo psicomotor del niño es normal. **Conclusiones.** En el primer año de vida pueden observarse francas descargas epileptiformes frontocentrales en niños sin crisis epilépticas y un desarrollo psicomotor normal.

26.

ENCEFALOPATÍA DE HASHIMOTO: HALLAZGOS CLÍNICOS Y ELECTROENCEFALOGRÁFICOS EN TRES ANCIANOS

I. Alonso Colmenero^a, J.L. Fernández-Torre^a, M. Altable Pérez^b, I. Maestro Saiz^a

^a Neurofisiología Clínica. ^b Neurología.

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos. Describir los hallazgos clínicos, electroencefalográficos y de laboratorio de tres pacientes ancianos con encefalopatía de Hashimoto (EH). **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 85 años, con un cuadro subagudo de deterioro cognitivo con agresividad, conductas inadecuadas y desorientación. En la exploración neurológica se observaron mioclonías. En los electroencefalogramas (EEG) evolutivos se evidenciaron anomalías generalizadas pseudoperiódicas y una lentificación de la actividad cerebral de fondo. Caso 2: mujer de 78 años. Remitida por deterioro agudo de las funciones intelectuales superiores, con comportamiento inadecuado, conversación incoherente e imposibilidad para la marcha. En los EEG seriados se objetivaron grados variables de enlentecimiento de la actividad de fondo, apreciándose brotes generalizados e intermitentes de ondas delta. Caso 3: varón de 86 años. Ingresó por deterioro cognitivo de 10-15 días de evolución, consistente en alteración de la memoria, conductas inadecuadas, desorientación y, ocasionalmente, alucinaciones visuales. En el examen neurológico se constató una hemiparesia y parálisis facial central izquierdas. Los hallazgos EEG revelaron anomalías focales bifrontales, capturándose varias crisis parciales motoras originadas en el hemisferio derecho. La analítica de sangre y líquido cefalorraquídeo y los estudios de neuroimagen resultaron inespecíficos. Se detectaron anticuerpos antiperoxidasa tiroidea positivos. La evolución fue tórpida, con empeoramiento progresivo y *exitus* en todos los casos. **Conclusiones.** La EH debe establecerse como posibilidad diagnóstica ante cualquier cuadro de encefalopatía aguda/subaguda de causa desconocida. Un alto nivel de sospecha y el reconocimiento de los patrones electroencefalográficos asociados a esta condición, son esenciales para establecer un diagnóstico precoz.

27.

SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 54 PACIENTES

J. Moreno Vergara, D. Moreno Vergara, M. Fernández-Figares Montes, E. Bauzano Poley

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Carlos Haya. Málaga.

Objetivos. Estudiar las características electroclínicas del síndrome de Lennox-Gastaut en nuestra casuística. **Pacientes y métodos.** La muestra

objeto de este estudio comprende 54 pacientes; 37 niños y 17 niñas; diagnosticados de síndrome de Lennox-Gastaut, entre 1 año y 8 años de edad, que acuden por primera vez a nuestro servicio entre los años 1980 y 2003. **Resultados.** 37 casos fueron niños (68,5%) y 17 niñas (31,5%), por lo que existe una proporción ligeramente superior en varones. 41 casos fueron de tipo sintomático (75,9%), 20 casos (37%) habían tenido un síndrome de West previo y 21 casos (38,8%) presentaban otras patologías previas. Los casos criptogénicos fueron 13 (24,1%). Las crisis tónicas se dieron en 47 casos (87%), es decir, resultaron las más frecuentes; las atónicas en 30 casos (55,5%); las ausencias atípicas en 16 casos (29,6%); y las mioclonías, en 24 casos (44,4%). La edad media de aparición del patrón de punta-onda lenta generalizada desde la fecha de nacimiento fue de 5,5 años con un rango de edad entre 1-8,2 años y en los 13 casos criptogénicos fue más tardía de 7,5 años. 18 casos (33,3%), mostraban paroxismos de tipo multifocal, en un periodo variable entre 5 y 7 años desde la aparición del patrón de punta-onda lenta. Chevie y Aicardi establecieron como factor de mal pronóstico, la aparición precoz del patrón de punta-onda lenta generalizada antes de los 3 años. Hemos observado esta condición en 11 pacientes de nuestra cohorte, un 20,3% de los pacientes.

28.

PATRÓN INTERCRÍTICO EN LA DISPLASIA CORTICAL TIPO TAYLOR. PRESENTACIÓN DE UN CASO

I. González Nieto^a, T. Minoves^b, G. Moreno Castro^a, F. Palomar Simón^a, P. Villalobos López^a, J. Rodríguez Uranga^c, I. Trujillo^d, J.M. Moreno Elena^e

^a Neurofisiología Clínica. ^b Neurología. ^c Neuropsicología. ^d Neurocirugía. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla. ^e Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona.

Introducción. En la Unidad Multidisciplinar de Cirugía de la Epilepsia hemos intervenido a un paciente con displasia cortical tipo Taylor que presentaba el patrón electroencefalográfico típicamente descrito en el estudio con electrodos subdurales. **Caso clínico.** Paciente de 29 años diestro, comienza con crisis parciales complejas a los 3 años y medio, haciéndose con el tiempo refractaria a tratamiento con FAE. Se realiza protocolo de estudio prequirúrgico para cirugía de la epilepsia, incluyendo RM de cráneo con protocolo de epilepsia, EEG de *scalp*, SPECT intercrítico HMPAO, monitorización vídeo-EEG de *scalp*, test de dominancia de memoria y lenguaje con propofol intracarotídeo, estudio neuropsicológico y estudio FASE II con electrodos subdurales. En la RM de cráneo se observa una lesión cortical frontal derecha compatible con malformación focal del desarrollo cortical, sugestiva de displasia cortical tipo Taylor. En el estudio FASE II con electrodos subdurales se observa un patrón intercrítico caracterizado por puntas repetitivas de alto voltaje seguida por onda lenta de alto voltaje, discretamente intercalada por cortos periodos de depresión, descritos en este tipo de displasia. Se realizó una resección guiada por electrocorticografía de la zona basal frontal. El paciente está sin crisis a los dos meses de la intervención. En la anatomía patológica se confirmó la displasia cortical tipo Taylor. **Conclusiones.** el estudio de vídeo-EEG con electrodos subdurales en los casos de displasia cortical podría ayudar a clasificar el tipo de displasia.

29.

REGISTRO ELECTROENCEFALOGRAFICO EN UN CASO DE SÍNDROME DE MILLER-DIEKER

P. Villalobos López, C. Muñoz Villa, F.J. Palomar Simón
Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción. El síndrome de Miller-Dieker es una lisencefalia grave generalizada asociada a microcefalia, rasgos faciales característicos, otros defectos congénitos y epilepsia rebelde (crisis parciales tónicas

y espasmos infantiles asociados a un trazado con ritmos rápidos de gran amplitud y con menos frecuencia a ondas theta-delta de gran amplitud que puede simular una hipsarritmia o una punta-onda lenta). Su origen está en un trastorno de la migración neuronal secundario a deleciones en el brazo corto del cromosoma 17. **Caso clínico.** Niña de 4 meses, asiática, sin antecedentes familiares de interés, padres jóvenes sanos no consanguíneos y una hermana sana. Presenta: aumento del diámetro biparietal, fisura palatina, pabellón auricular izquierdo displásico, contracturas interfalángicas en la mano izquierda, pies varos. Se diagnostica a los 2 meses de edad mediante estudio genético, ecografía transfontanelar y TAC craneal. Presenta la primera crisis convulsiva (generalizada) a los 4 meses de edad coincidiendo con pico febril. Un primer EEG muestra actividad de fondo con ondas lentas hipersincrónicas entre las que se objetivan puntas y ondas agudas de expresión asincrónica y difusa, similar a una hipsarritmia. Tras el registro inicia tratamiento con vigabatrina y mejora sutilmente el registro, no así la clínica, presentando numerosas crisis. **Conclusiones.** En las alteraciones de la migración neuronal la incidencia de epilepsia es alta y el pronóstico funcional de éstas depende del control de las crisis más que de la extensión de la lesión; así, se hace fundamental la detección de anomalías paroxísticas aunque en este caso el pronóstico es infausto a pesar del tratamiento, por la magnitud de las lesiones asociadas a este síndrome.

30.

BROTE SUPRESIÓN ASÍNCRONO EN EL ESTUDIO ELECTROCORTICOGRAFICO INTRAOPERATORIO TRAS CALLOSOTOMIA PARCIAL EN CIRUGIA DE LA EPILEPSIA. PAPEL DE LA HIPOTERMIA HEMISFÉRICA

P.J. Pérez Lorensu, V.M. García Marín, J.L. Valverde Junguito, S. Cortés Franco

Unidad de Cirugía de la Epilepsia. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife.

Introducción. La callosotomía es un procedimiento quirúrgico bien conocido en el tratamiento de la epilepsia refractaria a tratamiento médico. La extensión del tratamiento quirúrgico puede estar controlada mediante control electrocorticográfico (ECoG) intraoperatorio. Clásicamente la presencia de un brote supresión asimétrico o asincrónico en el estudio ECoG durante la callosotomía indica la interrupción de la sincronía interhemisférica de las descargas epilépticas y por tanto el fin de la cirugía. **Casos clínicos.** Presentamos dos casos de pacientes epilépticos refractarios a tratamiento médico en los que se indica la callosotomía como posibilidad terapéutica. En estos pacientes la presencia un brote supresión asincrónico no se encuentra relacionada con la extensión de la callosotomía sino con la evidencia de una hipotermia hemisférica en relación al contralateral. **Conclusiones.** La hipotermia hemisférica cerebral durante la callosotomía en la cirugía de la epilepsia puede tener un gran papel en la presencia de brote supresión asincrónico, dato que no se encuentra objetivado en la literatura.

31.

ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO PREQUIRÚRGICO CON ELECTRODOS SUBDURALES EN EPILEPSIA FRONTAL REFRACTARIA

M. Jiménez^a, A. Galdón^a, J. Paniagua^a, Y. Sánchez^a, P. Quiroga^a, J. Sánchez^b, M. Castañeda^c, A. Altuzarra^c

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

^c Servicio de Neurocirugía. Unidad Multidisciplinaria de Cirugía de la Epilepsia. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Objetivos. Localización de área epileptógena. Estimulación eléctrica cortical. Delimitación de áreas funcionales para preservarlas en la cirugía. **Caso clínico.** Mujer, 27 años. Epilepsia frontal refractaria. EEG basales y en privación de sueño sin actividad intercrítica (AIC) evidente. RM: lesión corticosubcortical que sugiere displasia focal en lóbulo

frontal derecho. PET postictal precoz: hipermetabolismo frontotemporal derecho. Video-EEG de superficie: AIC y crítica frontal derecha. Abundantes despertares paroxísticos en sueño superficial con automatismos y crisis tónicas con extensión de los 4 miembros. Video-EEG con tiras subdurales en lóbulos frontales: 36 contactos: 3 tiras en convexidad derecha, 2 tiras interhemisféricas derechas (IHD), 1 tira en convexidad izquierda y 1 interhemisférica izquierda. Estimulación eléctrica cortical. Potenciales evocados somestésicos de nervio mediano izquierdo con registro subdural. 105 horas de estudio: AIC e inicio de crisis en contactos basales de convexidad anterior, media y posterior de lóbulo frontal derecho e IHD anterior. Estimulación eléctrica: los contactos basales de convexidad derecha frontal anterior, media y posterior, y de IHD anterior, presentan descargas críticas y posdescargas. Queda localizada el área epileptógena, que engloba al área de displasia focal. Para delimitar área motora y sensitiva, y preservarlas en cirugía, se realizan potenciales evocados somestésicos de nervio mediano izquierdo: inversión de N20/P20 entre contactos 1-2 (N20) y 3-4 (P20) de electrodo frontal posterior de convexidad derecha. **Conclusiones.** Se localiza área epileptógena, que resulta ser más extensa que el área de displasia focal, englobando a ésta. Se localizan áreas funcionales preservándose en la cirugía. La paciente evoluciona favorablemente de su epilepsia.

32.

ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL Y LA EPILEPSIA DEL LÓBULO FRONTAL, A TRAVÉS DE LA MONITORIZACIÓN VÍDEO-EEG PROLONGADA, EN UNA UNIDAD DE CIRUGÍA DE LA EPILEPSIA. REVISIÓN DE 115 CASOS

P. Quiroga-Subirana^a, M. Jiménez^a, A. Galdón^a, J. Sánchez^b, M. Castañeda^c, A. Altuzarra^c, J. Paniagua^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología. ^c Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Objetivos. Demostrar, de forma comparativa, las ventajas y dificultades para localizar la zona epileptógena en pacientes con epilepsia del lóbulo temporal (ELT) y epilepsia del lóbulo frontal (ELF) a través de la monitorización prolongada vídeo-EEG, y otras técnicas neurofisiológicas, en la evaluación prequirúrgica de la epilepsia. **Pacientes y métodos.** Revisamos los datos correspondientes a 115 monitorizaciones vídeo-EEG estudiados durante un periodo de tres años (04/2002-05/2005). Estudiamos de forma general, descriptiva y comparativa, el comportamiento de los pacientes con epilepsia del lóbulo temporal (ELT) frente a los pacientes con epilepsia del lóbulo frontal (ELF). Los pacientes eran candidatos a cirugía de la epilepsia y fueron seleccionados, en base a la farmacoresistencia de las crisis y pruebas previas de EEG y de neuroimagen discordantes. 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. **Conclusiones.** La monitorización vídeo-EEG prolongada con electrodos de superficie para la localización de la zona epileptógena, tiene mejores resultados en pacientes con ELT frente a los pacientes con ELF. En la ELF es necesario utilizar técnicas invasivas (electrodos subdurales), en mayor proporción que los pacientes con ELT, para localizar la zona epileptógena, y en ocasiones para preservar áreas elocuentes que pueden estar en zonas adyacentes, garantizando no provocar déficit cognitivos o neurológicos al finalizar el procedimiento quirúrgico.

33.

ESTUDIO DEL COMPORTAMIENTO DE LA PSEUDOCRISIS, A TRAVÉS DE LA MONITORIZACIÓN VÍDEO-EEG PROLONGADA, EN UNA UNIDAD DE CIRUGÍA DE LA EPILEPSIA. REVISIÓN DE 115 CASOS

P. Quiroga-Subirana^a, M. Jiménez^a, A. Galdón^a, J. Sánchez^b, M. Castañeda^c, A. Altuzarra^c, J. Paniagua^a

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología. ^c Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Objetivos. Estudiar el comportamiento de las pseudocrisis, y la combinación con crisis epilépticas, a través de la monitorización prolongada vídeo-EEG en una Unidad de Cirugía de la Epilepsia. **Pacientes y métodos.** Revisamos los datos correspondientes a 115 monitorizaciones vídeo-EEG estudiados durante un periodo de tres años (04/2002-05/2005). Estudiamos de forma general, descriptiva y comparativa, el comportamiento de los pacientes con pseudocrisis frente a los pacientes con crisis epilépticas. Los pacientes eran candidatos a cirugía de la epilepsia y fueron seleccionados, en base a la farmacoresistencia de las crisis y pruebas previas de EEG y de neuroimagen discordantes. 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. **Conclusiones.** La monitorización vídeo-EEG es la técnica neurofisiológica más eficaz para llegar a un diagnóstico definitivo en los casos de epilepsia refractaria, y nos pone de manifiesto: que es de gran importancia tener presente, antes de establecer un diagnóstico definitivo de pseudocrisis, la posibilidad de los distintos tipos de epilepsias que con apreciable frecuencia pueden manifestarse con clínica semejante a las pseudocrisis e incluso presentarse, en porcentajes considerables, en asociación con crisis epilépticas, y por tanto dar un diagnóstico erróneo, con las consecuencias que esto conllevaría.

34.

HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRÁFICOS EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DISPLASIA CORIORRETINIANA-MICROCEFALIA Y LINFEDEMA, CON CRISIS EPILÉPTICAS

R. Sánchez-Honrubia, J.M. Martínez-Mena, M. A. García-Jiménez
Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen de la Luz. Cuenca.

Objetivos. Presentamos un caso con la triple agrupación sintomática, microcefalia-linfedema-displasia coriorretiniana, asociados con epilepsia y alteraciones en el EEG. Son aislados los casos descritos en la literatura. **Caso clínico.** Niño de 6 años con microcefalia, malformación del sistema visual, linfedema en dorso de pies, soplo sistólico por comunicación CIA y anemia moderada. A los 3-4 años comenzó con crisis epilépticas parciales / generalizadas / atónicas, con respuesta parcial al tratamiento antiepiléptico con politerapia. Se realizó estudio electroencefalográfico en vigilia con actividad bioeléctrica cerebral de fondo desorganizada y lentificada a frecuencias theta, sin reactividad a la apertura y cierre de párpados, hallazgos compatibles con encefalopatía moderada y sin apreciarse focalidad o asimetrías valorables. Hay escasa diferenciación en la actividad de fondo entre los estados de vigilia y sueño. El EEG durante el sueño mostró actividad paroxística continua constituida por grafoelementos con morfología de punta-onda y polipunta-onda a 2,5-3 Hz que era continua durante todas las fases de sueño lento, tanto superficial como profundo, disminuyendo la frecuencia de descarga en SREM, y desapareciendo prácticamente durante la vigilia, no apreciándose focalidad o asimetría valorable. Estos hallazgos son compatibles con la presencia de crisis generalizadas y constituyen lo que se denomina encefalopatía epiléptica. **Conclusiones.** Los hallazgos electroencefalográficos mencionados, fueron descritos como encefalopatía epiléptica por Tassinari. El interés radica en los pocos casos reportados en la literatura que presentan de forma asociada la tríada sindrómica descrita.