

2. Electromiografía (EMG)

35.

PORTADORA SINTOMÁTICA DE DISTROFIA DE DUCHENNE

M. Álvarez López, B. Solana Gómez

Neurofisiología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La distrofia muscular de Duchenne es una alteración muscular hereditaria ligada al cromosoma X. Se presenta en varones, que notan sus primeros síntomas en la infancia, y mueren generalmente antes de los 20 años. Las mujeres pueden ser portadoras, pero no la padecen, dado que tienen otro cromosoma sano. Habitualmente se inactiva uno de los cromosomas X (generalmente el dañado), y se expresa el otro. En raras ocasiones puede expresarse el cromosoma dañado e inactivarse el sano, por lo que en estos casos la mujer portadora es sintomática. **Caso clínico.** Paciente mujer de 40 años con 3 hermanos ya fallecidos por distrofia muscular de Duchenne y 3 hermanos más (1 varón y 2 hembras que viven sanos y no son portadores).

36.

ATROFIA DISTAL DE EXTREMIDADES SUPERIORES CON ATROFIA SEGMENTARIA MEDULAR

M.I. García Solana, V. García Rodríguez, L. Medrano Tovar,
M.D. Coves Piqueres, A. Rodrigo Sesma

Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.

Introducción. Presentamos el caso clínico y el resultado del estudio electromiográfico realizado a un paciente con clínica principal de atrofia distal de extremidades superiores. **Caso clínico.** Varón adolescente caucásico, español, sano, deportista, con clínica de varios meses de evolución de temblor en las dos manos, falta de fuerza en los músculos de la mano izquierda y una atrofia importante de ambas, a su vez de predominio izquierdo. **Conclusiones.** Realizamos un diagnóstico diferencial entre diversas enfermedades de relevancia, y llegamos a la conclusión, junto con otros datos clínicos y pruebas de imagen, de que los datos obtenidos se correspondían, con elevada probabilidad, con la atrofia muscular espinal monomélica, también llamada enfermedad de Hirayama. Los escasos hallazgos bibliográficos sobre el diagnóstico electromiográfico en este tipo de pacientes y su escasa incidencia en las consultas de los servicios de Neurofisiología Clínica nos han animado a presentarles los datos que hemos encontrado.

37.

INFLUENCIA DE LA POSICIÓN DEL CODO EN LA CONDUCCIÓN DEL NERVO CUBITAL

A. Martínez Pérez, Á. Esteban García, A. Traba López,
J. Prieto Montalvo, J. Fernández Lorente

Neurofisiología Clínica. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos. Estudio comparativo de los parámetros de conducción nerviosa cubital con el codo flexionado y extendido. **Pacientes y métodos.** Conducción nerviosa motora, sensitiva, y mixta del nervio cubital en 30 nervios de sujetos asintomáticos y 22 sintomáticos de neuropatía cubital. Se efectuó con el codo en flexión de 80° y extensión completa. **Resultados.** Conducción motora: Con el codo extendido la VCM fue menor en los dos grupos con diferencia estadísticamente significativa en el sintomático ($p < 0,01$). No hubo cambios en amplitud, área ni duración del PAMC en muñeca, codo inferior ni codo superior. Conducción sensitiva: con el codo extendido la de VCS muñeca-codo, la amplitud y el área del PANS fueron significativamente menores ($p < 0,01$). No hubo cambios a nivel de la muñeca. El PANS mostró una morfología dispersa en codo en 20 % normales y en 68%

sintomáticos con el codo flexionado, disminuyendo significativamente en ambos con el codo extendido. Conducción mixta: con el codo extendido la VC, amplitud y área fueron menores, pero no significativamente, en ambos grupos. **Conclusiones.** En ambos grupos los valores de VCM y VCS fueron menores con el codo extendido, probablemente por una subestimación de la longitud del nervio. La amplitud y área del potencial sensitivo y mixto fueron menores con el codo extendido. La dispersión del potencial se acentúa con la posición de flexión, probablemente debido a la distancia del electrodo de registro al nervio. La posición del codo influye en la conducción nerviosa del cubital. Consideramos la flexión como la postura más adecuada.

38.

SÍNDROME DE COLA DE CABALLO POR EXTRUSIÓN DISCAL MASIVA

F. Peinado Postigo^a, M. González Hidalgo^a, C. Saldaña Galán^b,
R. López Gutiérrez^a, P. Alonso Lera^a, M.E. Estrela Tormo^b,
C. Franco Carcedo^b, J. Salinas^c

^a Neurofisiología Clínica. ^b Neurocirugía. ^c Urología.

Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. La alteración esfinteriana en pacientes con hernia discal es infrecuente, sobre todo si se trata del síntoma predominante. **Objetivos.** Presentar una serie correlativa de tres pacientes con síndrome de compresión cola de caballo por hernia discal y la utilidad de estudios electrofisiológicos. **Casos clínicos.** Dos mujeres y un varón. Rango de edad: 40-50 años. Presentan dolor lumbociático agudo, alteración para la micción y parestesias en región perineal. Se realizan RM, estudio urodinámico, EMG de MMII y del esfínter periuretral y estudio de reflejos clínicos sacros (tos, maniobra de Valsalva y reflejo bulbocavernoso). RM: voluminosa extrusión discal L5-S1 con importante migración caudal y ocupación del canal sacro. Estudio uródinámico: vejiga neurogénica tipo motoneurona inferior con sensación vesical ausente y areflexia vesical. EMG: radiculopatía motora crónica en niveles S1-S4 con signos de denervación como expresión de lesión axonal en evolución. Ausencia de respuesta de reflejos clínicos sacros. Dos pacientes muestran ausencia de actividad voluntaria en el músculo del esfínter periuretral y en el tercer paciente existe pérdida muy grave de unidades motoras, en todos se observan signos profusos de denervación. Los pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente: hemilaminectomía L5-S1 con discectomía y liberación radicular. Evolución: tras cirugía presentan mejoría del déficit motor y alteraciones sensitivas aunque persiste la clínica esfinteriana. **Conclusiones.** 1) Se confirma la utilidad del estudio neurofisiológico como herramienta diagnóstica (extensión y gravedad de la lesión) y pronóstica en este tipo de pacientes. 2) Mal pronóstico en la recuperación funcional vesical tras prolapso discal a estos niveles.

39.

ESTUDIO ELECTROFISIOLÓGICO DEL NERVO ESPINAL ACCESORIO EN PACIENTES CON CARCINOMA DE LARINGE

I. Álvarez Guerrero^a, L. González Rojas^a, M.T. Alonso Barrasa^a,
L. Imirizaldu Monente^a, L. Gila Useros^a, J.J. Medina Sola^b

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

Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Introducción. La lesión del nervio espinal accesorio (NEA) constituye una de las eventuales complicaciones de la cirugía en el triángulo posterior del cuello, con frecuencia inevitable por resecciones radicales y amplia linfadenectomía que precisan los pacientes oncológicos, particularmente por carcinoma laríngeo. **Objetivos.** Describir los hallazgos de los estudios neurofisiológicos referidos al NEA, realizados a pacientes con carcinoma laríngeo sometidos a tratamiento quirúrgico. **Pacientes y métodos.** Se realizó electroneurograma de ambos NEA, con

estímulo en triángulo cervical posterior y registro con electrodo de superficie sobre músculo trapecio, en 71 pacientes con carcinoma laríngeo, previos a intervención quirúrgica (laringectomía y vaciamiento ganglionar). En 24 pacientes (34% del total) se realizó el mismo estudio y electromiograma de ambos músculos trapecios tras cirugía, por sospecha clínica de lesión del NEA. **Resultados.** Los parámetros de todos los electroneurogramas prequirúrgicos fueron normales. De los 24 estudios posquirúrgicos, en 18 (25% del total de intervenidos) se confirmó la lesión del NEA, mostrando grados variables de severidad. La disfunción en la región escapulohumeral en 6 pacientes (9%) con estudio neurofisiológico normal, no se pudo atribuir a lesión del NEA. **Conclusiones.** El estudio neurofisiológico del nervio espinal accesorio en pacientes sometidos a cirugía por carcinoma laríngeo puede servir para el diagnóstico diferencial de eventuales complicaciones posquirúrgicas y orientar en el pronóstico de la funcionalidad de los músculos afectados. La valoración neurofisiológica del nervio espinal antes de una intervención quirúrgica en la región del triángulo posterior del cuello, no parece particularmente rentable para predecir su afectación *a posteriori*.

40.

NEUROMA DE MORTON (CAMINO EMG HACIA EL DIAGNÓSTICO)

L. Medrano Tovar, V. García Rodríguez, M.I. García Solana, A. Lloret Alcañiz

Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.

Introducción. Se trata de dos casos distintos de síndrome de Morton. Pretendemos mostrar los pasos seguidos hasta llegar al diagnóstico de esta patología debido a su dificultad. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 47 años con antecedente de poliomielitis infantil de franco predominio subjetivo y objetivo en MID, remitida ahora para estudio por sensación de inestabilidad progresiva (de 6 meses de evolución). Tras la exploración electromiográfica objetivamos, además de una afectación universal asimétrica por su poliomielitis, la presencia de signos compatibles con afectación bilateral de nervios digitales plantares comunes por posibles neuromas (síndrome de Morton). La paciente es además algo sintomática del mismo, sobre todo del pie izquierdo. Caso 2: mujer de 46 años remitida para confirmar electromiográficamente la presencia de neuroma de Morton en MMII. Tras la exploración electromiográfica se llega a este diagnóstico, no sólo en el pie izquierdo (sintomático), sino también en el derecho (asintomático). **Conclusiones.** Consideramos importante incidir en esta patología por varias razones: 1) Es una patología común, creemos que infradiagnosticada. 2) Llegar a un diagnóstico correcto suele ser complicado (tanto radiológicamente como electromiográficamente). Consideramos que electromiográficamente, es más fácil llegar a un diagnóstico correcto utilizando la técnica de electrodos de aguja (convencionales, estándar), tanto en el registro como en la estimulación (extraneurales). 3) Aunque suele ser generalmente bastante asimétrica (a veces sólo paucisintomática o totalmente asintomática en un pie), es muy común encontrar afectación bilateral tras la exploración EMG.

41.

MIASTENIA GRAVE JUVENIL. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

E. Estrella Tormo^a, F. Peinado Postigo^a, M. González Hidalgo^a, C. Franco Carcedo^a, R. Wix Ramos^a, J. Campos Castelló^b

^a Neurofisiología. ^b Pediatría. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. El término de 'miastenia grave juvenil' (MGJ) se reserva para los casos con sintomatología y bases autoinmunes similares a la miastenia grave del adulto con inicio de los síntomas por debajo de los 16 años, con distribución bimodal entre 2-4 años y las formas puberales entre 10-16 años. Alrededor del 50% de los pacientes son seronegativos (no presentan títulos elevados de AC-AR acetil colina) tanto en formas

oculobulbares como generalizadas. El diagnóstico se fundamenta en la sintomatología clínica, el test de tensilon, y los estudios neurofisiológicos. Los estudios de SFEMG muestran la mayor sensibilidad diagnóstica, aunque la mayoría de los autores sugieren realizarlos con los pacientes sedados e incluso anestesiados. **Caso clínico.** Presentamos una niña de 13 años, con debilidad generalizada que empeoraba en el transcurso del día. Presentaba antecedentes familiares de *lupus*, enfermedad de Crohn y leucemia linfoblástica. El estudio de laboratorio fue anodino, con ausencia de AC-AR y TC de mediastino normal. Se realizó estudio SFEMG con estimulación eléctrica axonal sin sedación en músculos orbicular de los párpados y extensor propio del dedo índice, y se obtuvo alteración del MCD medio e individual y presencia de bloqueos en ambos músculos. Se inició tratamiento con piridostigmina mejorando su condición neurológica. **Conclusiones.** Para realizar estudios de SFEMG-EA no es necesaria la sedación, siendo de gran utilidad en el diagnóstico de estos pacientes.

42.

UN CASO DE NEUROPATÍA MULTIFOCAL ADQUIRIDA CON BLOQUEOS EN LA CONDUCCIÓN Y PARTICIPACIÓN BULBAR

Z. Agirre Arrizubieta^a, A. García García^a, I. Maestro Saiz^a, J. Pascual Gómez^b

^a Neurofisiología Clínica. ^b Neurología.

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Las neuropatías adquiridas multifocales con bloqueos en la conducción (BC) han despertado gran interés por responder al tratamiento con inmunoglobulinas. Existen dos variantes principales: la motora—o neuropatía motora multifocal (NMM)—y la sensitivomotora—o síndrome de Lewis-Sumner (SLS)—. En la NMM los títulos elevados de anticuerpos anti-GM1 y la ausencia de afectación bulbar son criterios para diferenciarla de la enfermedad de motoneurona. En el SLS se ha descrito participación de pares craneales y del sistema nervioso central, y los anticuerpos anti-GM1 son negativos. **Objetivos.** Nuestro objetivo es presentar una forma atípica de neuropatía multifocal con BC. **Caso clínico.** Varón de 66 años que desarrolló una debilidad subaguda, progresiva y asimétrica de predominio distal, con parestias en manos y pies. Presentaba marcha inestable, disartria, arreflexia universal, y fasciculaciones linguales y en las cuatro extremidades. Los estudios neurofisiológicos revelaron signos de neuropatía multifocal preferentemente motora y BC; además, existían anomalías en los nervios faciales, reflejo de parpadeo y potenciales evocados somatosensoriales y motores. El electromiograma presentaba denervación activa y potenciales de fasciculación difusos. Los anticuerpos anti-GM1 fueron positivos. Con el tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas evolucionó favorablemente mejorando la fuerza y desapareciendo la disartria, persistiendo todavía anomalías en los estudios neurofisiológicos, pero con incremento en la amplitud de los potenciales motores. **Conclusiones.** En un mismo paciente puede existir una combinación de criterios diagnósticos de NMM y SLS. Además, la presencia de signos bulbares, sugerentes de enfermedad de motoneurona, no debe subestimar el diagnóstico de una enfermedad tratable.

43.

UTILIDAD DEL REFLEJO MANDIBULAR EN EL ESTUDIO DE LAS ATAXIAS CEREBELOSAS AUTOSÓMICAS DOMINANTES TIPO 2 Y TIPO 3

S. Álvarez Paradelo^a, A. García García^a, C. de Pablos Vicente^a, J. Berciano^b

^a Neurofisiología Clínica. ^b Neurología.

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La contracción de los músculos maseteros en respuesta a la percusión del mentón es un reflejo de tipo monosináptico. El brazo

aferente de este reflejo son fibras propioceptivas cuyo soma está en núcleo mesencefálico trigeminal y no en un ganglio craneoespinal como el resto de los reflejos miotáticos. El brazo eferente se origina en el núcleo motor del trigémino situado en la protuberancia. **Objetivos.** Nuestro objetivo fue valorar la utilidad del reflejo mandibular en el estudio de las ataxias cerebelosas autosómicas dominantes tipo 2 (SCA-2) y 3 (SCA-3). **Pacientes y métodos.** Se estudió el reflejo mandibular en nueve pacientes con la mutación de SCA-2 y 12 pacientes con la mutación SCA-3. La técnica neurofisiológica empleada consistió en la aplicación de un estímulo mecánico mediante un martillo de reflejos sobre el mentón y el registro con electrodos de superficie en ambos maseteros. Se obtuvieron al menos 10 registros consecutivos y se cuantificó la latencia al inicio de la respuesta. **Resultados.** El reflejo maseterino tuvo una latencia normal ($< 10,3$ ms) en los 12 pacientes con mutación SCA-3. Por el contrario, fue anormal en todos los pacientes con mutación SCA-2 (ausencia de respuesta en 8 casos y retrasada en el caso restante). **Conclusiones.** El reflejo maseterino puede ser útil en el diagnóstico diferencial de los genotipos SCA-2 y SCA-3. Según nuestros resultados, la abolición o retraso de este reflejo ocurre en la mutación de SCA-2 y su normalidad en SCA-3.

44.

DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD NEUROMUSCULAR DEL ENFERMO CRÍTICO. ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO CORRELACIONADO CON BIOPSIA MUSCULAR PERCUTÁNEA

J. Fernández Lorente^a, A. Esteban^a, A. Traba^a, J. Prieto^a, E. Salinero^b

^a Neurofisiología Clínica. ^b Anatomía Patológica.

Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. Los enfermos críticos frecuentemente desarrollan debilidad importante que se pone de manifiesto al intentar retirar la ventilación asistida. Se ha discutido el origen neuropático o miopático de este cuadro. Numerosos trabajos se han basado en el electromiograma y con menor frecuencia en la biopsia muscular, pero muy pocas series amplias combinan ambos métodos. **Pacientes y métodos.** EMG y biopsia muscular en 33 pacientes críticos con debilidad desarrollada en UCI. Se realizó EMG de al menos 4 músculos y conducciones motoras y sensitivas en miembros superiores e inferiores. Tras el EMG, el mismo equipo realizó biopsia muscular mediante técnica percutánea. **Resultados.** Un número elevado de pacientes mostró actividad espontánea en el EMG (82%) y potenciales evocados motores de baja amplitud (93%), hallazgos que pueden corresponder tanto a miopatía como neuropatía. La valoración del EMG estaba dificultada en muchos pacientes por la ausencia de contracción muscular (52%). Por estas razones se establecieron criterios de probabilidad de miopatía (EMG y conducciones nerviosas) con los siguientes resultados: improbable 3%, posible 18%, probable 39% y segura 39%. Los potenciales evocados sensitivos de sural fueron de baja amplitud en el 33% de los pacientes, hallazgo que se consideró muy sugerente de neuropatía axonal. La biopsia muscular mostró rasgos miopáticos en el 76% de los casos y neuropáticos en el 33%. **Conclusiones.** La incidencia de miopatía en la enfermedad neuromuscular del enfermo crítico es muy alta. El electromiograma permite un diagnóstico probable o seguro de miopatía en la mayor parte de los pacientes (78%).

45.

NEUROPATÍA MOTORA AXONAL AGUDA EN PACIENTES DE EDAD AVANZADA

L. González Rojas^a, B. Zandío Amorena^b, L. Gila Useros^a, J.L. Carrión Zugasti^c, R. Muñoz Arrondo^b, I. Álvarez Guerrico^a

^a Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Camino.

^b Neurología. ^c Geriatria. Hospital de Navarra. Pamplona.

Introducción. En la patogenia de la neuropatía motora axonal aguda (NMAA) o síndrome de Guillain-Barré axonal se ha postulado un

ataque inmune al axolema de las fibras nerviosas motoras. Característicamente se asocia con presencia de anticuerpos anti-GM1 y otros autoanticuerpos antigangliósido y a infecciones por bacterias como *Campylobacter jejuni* y *Haemophilus influenzae*. Presentamos 3 casos en pacientes de edad muy avanzada que siguieron un curso clínico similar, dos de ellos coincidentes con infección aguda por citomegalovirus (CMV). **Casos clínicos.** Se trata de dos varones y una mujer de 80, 86 y 85 años, respectivamente, que ingresaron por patología respiratoria aguda. Tras el alta, reingresan aproximadamente un mes después, con deterioro general, complicaciones sistémicas diversas (insuficiencia cardiorrespiratoria, retención urinaria, gastroenteritis) y tetraparesia flácida con arreflexia. El estudio electrofisiológico en los tres enfermos, dificultado por la presencia de marcados edemas en dos de ellos, mostró potenciales evocados motores de amplitud muy disminuida o ausentes, con velocidades motoras ligeramente reducidas, conducciones sensitivas normales y escasa actividad espontánea en el EMG, todo ello compatible con NMAA. En dos de los pacientes se objetivaron datos serológicos compatibles con infección aguda por CMV. **Conclusiones.** La presencia de déficit neurológicos puede ser difícil de detectar clínicamente en ancianos con pluripatología. En este contexto, el estudio electrofisiológico permite demostrar la existencia de patología neuromuscular y su caracterización. En los casos descritos destaca el curso estereotipado y, en dos de ellos, la asociación con CMV, un factor característicamente ligado a la inmunodepresión por VIH.

46.

LESIÓN DEL NERVIO ILIOINGUINAL. ESTUDIO ELECTROFISIOLÓGICO

Y. González Barredo^a, L. Gila Useros^b, J. Arcocha Aguirrezábal^c

^a Unidad de Neurofisiología Clínica. Resonancia Magnética SA. Logroño.

^b Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Camino. ^c Servicio de Neurofisiología Clínica. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona.

Introducción. El nervio ilioinguinal (NI) se origina principalmente en el segmento L1 e inerva parte de los músculos de la pared abdominal y piel del pliegue inguinal y escroto o labios mayores. La causa más frecuente de afectación del NI es la lesión por herniorrafia inguinal. Presentamos un caso de esta etiología, destacando la técnica y los hallazgos del estudio electrofisiológico. **Caso clínico.** Varón de 23 años que, tras intervención por hernia inguinal izquierda, presenta dolor local junto con disestesias e hipoestesia en pliegue inguinal, cara interna de la raíz del muslo y piel del escroto en el lado izquierdo. No se obtiene reflejo cremastérico izquierdo. Ocho meses después es remitido para valoración electrofisiológica del NI izquierdo. El EMG de los músculos de la porción inferior del abdomen muestra esporádica actividad espontánea y potenciales de unidad motora irregulares en el lado izquierdo (38% polifásicos frente a 14% en el derecho). Se realiza estudio de conducción motora siguiendo la técnica de Ellis: estímulo mediante electrodos monopolares de aguja insertados en posición medial a la espina iliaca anterosuperior y registro con electrodo concéntrico en musculatura de pared abdominal. La latencia motora en el lado izquierdo (5,6 ms) aparece aumentada respecto a la del contralateral (2,7 ms). **Conclusiones.** Los hallazgos descritos, considerando las diferencias entre lados, son congruentes con lesión parcial del NI izquierdo. La exploración electrofisiológica del NI, pese a sus dificultades y limitaciones técnicas, puede ofrecer datos diagnósticos objetivos en las lesiones de dicho nervio.

47.

**POLINEUROPATÍA CRÓNICA AXONAL
RECIDIVANTE. ESTUDIO DE DOS CASOS**

B. Godes Medrano^a, J.M. Pardo Fernández^a, S. García Muñozguren^b,
B. Rallo Gutiérrez^b, P. Jerez García^a, J. Marco Giner^a

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

Introducción. Las polineuropatías son el resultado del daño de múltiples nervios. Se clasifican en relación a las características anatomofuncionales, histológicas, etiológicas y genéticas. Describimos el seguimiento prolongado de un hombre adulto afectado por una polineuropatía de tipo axonal primario de curso crónico y recidivante en brotes. **Objetivo.** Describimos el caso de dos pacientes con polineuropatía crónica axonal recidivante. **Caso clínico.** El paciente presentó durante 10 años déficit neurológicos episódicos en los que se intercalaron períodos estables y prolongados libres de nuevos síntomas. Las características del cuadro clínico orientaron hacia una afectación difusa de nervio periférico, y los estudios neurofisiológicos demostraron una lesión polineuropática, sensitiva y motora mediada por un mecanismo axonal puro. El proceso clínico particular, la exclusión de otras patologías y los hallazgos electrofisiológicos, permitieron realizar el diagnóstico de polineuropatía crónica axonal primaria recidivante o en brotes. Hemos realizado estudio de esta neuropatía, haciendo hincapié en el diagnóstico clínico y neurofisiológico, seguimiento prolongado durante 8 años en uno de los casos, así como el diagnóstico diferencial de esta entidad. **Conclusiones.** La polineuropatía crónica axonal recidivante es una enfermedad probablemente infradiagnosticada. La afectación nerviosa es difusa y simétrica, afecta a todos los componentes funcionales, y presenta una evolución en brotes semejando una polineuropatía crónica desmielinizante recidivante (CIDP) pero con lesión primaria del axón. Los hallazgos serológicos suelen ser negativos y la clave diagnóstica se sustenta en los datos neurofisiológicos. La respuesta terapéutica no parece ser tan rentable como en CIDP, y progresa con frecuencia en pocos años, a grandes limitaciones funcionales.

48.

MIOCLONÍAS AXIALES DE ORIGEN ESPINAL Y PROPIOESPINAL

M. Salinas Rodríguez^a, L. Cabañes Martínez^a,
S. García Urquiza^a, J.C. Martínez Castrillo^b,
G. de Blas Beorlegui^a, I. Regidor Bailly-Baillière^a

^a Neurofisiología Clínica. ^b Neurología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. Las mioclonías son movimientos involuntarios bruscos y breves, que se originan en diversas zonas del sistema nervioso central. Dentro de las de origen espinal, hay que distinguir entre mioclonías espinales segmentarias y propioespinales. Las mioclonías espinales segmentarias se describen típicamente como mioclonías sincrónicas rítmicas con una frecuencia bastante constante que se extiende en un rango de 20 a 180 por minuto y que están confinadas a un grupo de músculos provistos de un segmento o varios segmentos contiguos al cordón espinal. Las mioclonías propioespinales se generan a partir de un foco espinal, que va provocando un reclutamiento progresivo y lento de los músculos en sentido rostral, caudal o ambos. **Objetivos.** Determinar mediante el estudio neurofisiológico el origen de las mioclonías. **Casos clínicos.** Presentamos una serie de 3 casos de pacientes de mediana edad que presentan un cuadro progresivo de contracciones involuntarias, arrítmicas e indoloras de la musculatura abdominal anterior que provoca una flexión de tronco y cuello, y en ocasiones un movimiento de la musculatura abdominal. Las contracciones abdominales aparecen tanto en decúbito como en sedestación y en bipedestación. La exploración general y neurológica fue normal. La RM dorsal y lumbar así como el EEG fueron normales. El estudio neurofisiológico registró en 2 casos una actividad electromiográfica compatible con mioclonías segmentarias espinales, y en el tercero unas contracciones

musculares compatibles con mioclonías axiales de origen propioespinal (dorsal bajo). **Conclusiones.** El estudio neurofisiológico juega un papel fundamental para el diagnóstico diferencial de mioclonías espinales y propioespinales.

49.

MONONEUROPATÍA TRUNCAL Y DIABETES

R. Solà Jürschik, A.J. Pedrera Mazarro, L. Cabañes Martínez,
N. Lebrato Rubio, J.M. León Alonso-Cortés,
I. Regidor Bailly-Baillière, G. de Blas Beorlegui

^a Neurofisiología Clínica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. La mononeuropatía toracoabdominal diabética es un cuadro poco frecuente que se caracteriza por dolor abdominal con la distribución de uno o varios nervios torácicos, mal definido, y asociado a debilidad de los músculos de la pared abdominal. Es más frecuente en pacientes de más de 50 años, y cursa con mejoría espontánea en 1-2 años. El cuadro a menudo se confunde con una afectación visceral, y los pacientes son sometidos a diversas pruebas diagnósticas e incluso a cirugía. **Objetivos.** Presentar una serie de 4 casos en los que el estudio neurofisiológico fue definitivo para el diagnóstico. **Casos clínicos.** Se realizó estudio neurofisiológico a 4 pacientes con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 de larga evolución, con complicaciones sistémicas en el momento del estudio. Todos los pacientes presentaban dolor abdominal mal definido, de diversa localización, asociado a pérdida de peso, y habían sido sometidos a varias pruebas diagnósticas (ecografía, endoscopia, TC toracoabdominal) sin encontrarse una causa que justificara la clínica. El estudio consistió en electroneurografía de los nervios peroneal profundo, sural y mediano, y electromiografía de los músculos recto anterior del abdomen y paravertebrales. En nuestros casos la electromiografía mostró un patrón neuropático en los músculos explorados, compatible con una radiculopatía truncal. Los estudios de conducción nerviosa pusieron de manifiesto diversos grados de polineuropatía mixta (axonal y desmielinizante), sensitivomotora, y de predominio en miembros inferiores. **Conclusiones.** La mononeuropatía toracoabdominal probablemente se encuentra infradiagnosticada, siendo una patología fácil de diagnosticar neurofisiológicamente una vez establecido el diagnóstico de presunción.

50.

**ARTROGRIPOSIS MÚLTIPLE CONGÉNITA.
REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA**

J. Moreno Vergara^a, D. González Gálvez,
M. Fernández-Figares Montes, M.J. Núñez Castaín

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La artrogriposis múltiple congénita (AMC) es un síndrome caracterizado por contracturas congénitas no progresivas de varias articulaciones. **Objetivos.** Estudiar las características neurofisiológicas y clínicas de 23 pacientes con AMC. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de 23 pacientes con diagnóstico clínico de AMC, del 1983 al 2002, con edades comprendidas entre 2 meses y 11 años, a los que se le han realizado estudios electromiográficos/electroneurográficos, con el fin de establecer un diagnóstico etiológico, pronóstico, y valoración preoperatoria. Se exploran en cada paciente, al menos 4 nervios motores y uno sensitivo y músculos proximales y distales de al menos tres miembros, según localización de la artrogriposis. **Resultados.** 16 pacientes mostraron un patrón neurogénico (13 con posible afectación medular y 3 con una neuropatía axonal distal), 3 de ellos, patrón miopático, y en los 4 restantes, el estudio neurofisiológico fue normal. En ningún caso se obtuvo actividad espontánea de denervación. Las articulaciones más frecuentemente afectadas fueron tobillos y muñecas con deformidad en pie zambo o retracciones en flexo, respectivamente. **Conclusiones.** 1) La AMC es un síndrome de presen-

tación infrecuente, aunque la demanda de exploración neurofisiológica en nuestro Servicio, es similar a la producida ante la sospecha de atrofia muscular espinal infantil. 2) La exploración neurofisiológica permitirá valorar la afectación a nivel muscular, nervio periférico o médula espinal. 3) En nuestra casuística, el origen neurogénico es el más frecuente. 4) La ausencia de actividad espontánea de denervación indica la naturaleza no progresiva de la enfermedad.

51.

ATROFIA MUSCULAR ESPINAL INFANTIL. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

M.J. Postigo Pozo, D. González Gálvez, J. Moreno Vergara, M. Fernández-Figares Montes, M.J. Núñez Castaín

Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La atrofia muscular espinal infantil (AMEI) es una enfermedad neuromuscular hereditaria, caracterizada por la degeneración de las alfa-motoneuronas del asta anterior de la médula espinal, con debilidad y atrofia muscular progresiva, hipotonía y arreflexia. **Objetivos.** Estudio retrospectivo de 26 casos de AMEI según los tres tipos definidos por el Consorcio Internacional. Estudiamos: edad de inicio y evolución. **Pacientes y métodos.** Se han explorado en cada paciente, al menos 4 nervios motores y uno sensitivo. El EMG de aguja se ha realizado en al menos, dos músculos de tres miembros dependientes de distinto nervio y raíz. **Resultados.** Hallazgos EMG-ENG: Tipo I y II: fibrilaciones y ondas positivas en casi todos los músculos, patrón de reclutamiento muy reducido, PUM de larga duración gran amplitud y de corta duración y baja amplitud, velocidad de conducción motora normal o ligeramente disminuida, potencial evocado de amplitud disminuida/ausente. Tipo III: fibrilaciones y ondas positivas menos frecuentes, a veces descargas pseudomiótónicas, PUM de larga duración y gran amplitud, patrón de reclutamiento reducido aunque en menor grado, velocidad de conducción motora normal, potencial evocado de amplitud normal o disminuida. La conducción sensitiva es normal, en todos los casos. **Conclusiones.** El estudio neurofisiológico en casos de AMEI, orienta hacia el diagnóstico que será confirmado por el estudio genético. La velocidad de conducción motora solo está disminuida en los casos tipo I. Esto más los diferentes hallazgos electromiográficos según tipos, son útiles para el pronóstico. El estudio genético negativo no debe descartar la sospecha clínico-neurofisiológica.

52.

DISTROFIA MIOTÓNICA PROXIMAL. PRESENTACIÓN DE UN CASO

R.U. Melchor León, P.J. Pérez Lorensu, N. Estupiñán Torres, J. Periañez Gómez, B. Higuera Coello, J. M. Garrido Babío

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. La distrofia miotónica proximal (PROMM o DM2) es una enfermedad con herencia autosómica dominante, secundaria a una expansión CCTG del intrón 1 del gen *ZNF9*. La clínica suele iniciarse entre los 20-60 años, insidiosa y poco progresiva. Se caracteriza por debilidad proximal (sobre todo en MMII), miotonía, dolor y contracciones musculares (sobre todo en reposo) y cataratas. Es poco frecuente la arritmia cardíaca y la atrofia testicular. Aumento ligero de CPK. En los estudios patológicos suele objetivarse miopatía inespecífica. Neurofisiológicamente cursa con hallazgos sugestivos de distrofia miotónica pero con miopatía de predominio proximal, sin debilidad facial y sin alteraciones del trinucleótido CTG en el cromosoma 19. Se ha descrito que el calentamiento de las extremidades puede hacer aparecer la miotonía en estos pacientes y que el test de ejercicio breve no disminuye la amplitud del CMAP en estos pacientes. **Caso clínico.**

Varón de 62 años de edad que refiere una clínica progresiva de 4 o 5 años de evolución de debilidad y atrofia muscular proximal. Presenta una historia familiar similar en varios de sus primos. Los estudios neurofisiológicos confirman la presencia de una miopatía de predominio proximal asociado a un fenómeno de miotonía. El test de ejercicio breve no muestra alteraciones significativas. Los estudios genéticos confirman la presencia de PROMM. **Conclusiones.** Presentamos los estudios neurofisiológicos realizados en un paciente con PROMM, incluyendo el test de ejercicio breve para el diagnóstico diferencial de las miotonías.

53.

PRIMOINFECCIÓN VARICELOSA EN PACIENTE ADULTO. PRESENTACIÓN ATÍPICA ASOCIANDO ENCEFALOPATÍA Y SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

J. Periañez Gómez, P.J. Pérez Lorensu, N. Estupiñán Torres, B. Higuera Coello, R.U. Melchor León, J.M. Garrido Babío

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Introducción. Aunque la primoinfección varicelosa en paciente adulto es infrecuente, la asociación de la misma a una encefalopatía y a un síndrome de Guillain-Barré lo es aún más y escasamente descrito en la literatura. **Caso clínico.** Varón de 57 años que una semana tras la presentación de las erupciones cutáneas típicas varicelosas, comienza con un cuadro de debilidad distal de MMII que progresa ascendentemente asociado a parestesias, con características neurofisiológicas de poliradiculoneuropatía desmielinizante aguda. Concomitantemente el paciente presenta cuadro de desorientación temporo espacial que en el EEG realizado presenta signos de encefalopatía grado II. Los estudios serológicos confirman una primoinfección varicelosa (aumento de la IgM). **Conclusiones.** Presentamos un caso inusual de primoinfección varicelosa asociado a un síndrome de Guillain-Barré y a una encefalopatía y el valor de los estudios neurofisiológicos en el estudio del paciente.

54.

ALTERACIÓN FOCAL DE LA MARCHA

G. Goizueta San Martín ^a, E. Gutiérrez-Rivas ^c, J.R. Ricoy Campo ^d, M. Gonzalez Espejo ^b, M. Asensio ^a

^a Unidad Neuromuscular. ^b Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario Puerta de Hierro. ^c Unidad Neuromuscular. ^d Servicio de Neuropatología. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos. Evaluación clínica, analítica, de imagen y neurofisiológica de un paciente con alteración focal de la marcha. **Caso clínico.** Varón de 51 años de edad, sin antecedentes personales de interés. En enero de 1989 sufre un traumatismo deportivo en rodilla izquierda, con fractura de tibia y peroné, y es inmovilizado mediante escayola. Meses después comienza con un trastorno de la marcha en el miembro inferior izquierdo, consistente en dificultad para la extensión de pie y dedos después de ejercicio físico mantenido, como la marcha, y que se resuelve con el descanso. En 1992 es diagnosticado mediante estudio neurofisiológico de compresión de nervio peroneo común izquierdo, localizada a nivel de cabeza de peroné y se realiza una neurectomía quirúrgica en enero de 1993. Los síntomas han seguido una evolución lentamente progresiva, en el sentido de que aparecen cada vez con más frecuencia y con un ejercicio físico de menor duración. No déficit sensitivo. Estudio analítico y radiológico. Estudio neurofisiológico ENG: valores de conducción motora y sensitiva, respuestas F, reflejos H y estimulación repetitiva EMG. Neurografía normal. EMG: patrón miopático con fenómeno miotónico eléctrico. Biopsia muscular: alteraciones no filia-das. Resto de pruebas normales. **Conclusiones.** La sintomatología focal no descarta una afectación generalizada.