

COMUNICACIONES

1.

NEURITIS ÓPTICA RETROBULAR POR VIRUS DE EPSTEIN-BARR

F. Ramos-Argüelles González, L. González-Rojas, L. Gila-Useros, J. Muruzábal, M. Castle-Ramírez, R. Milena-Pabón Meneses

Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Introducción. Entre las múltiples complicaciones neurológicas asociadas a la infección por virus de Epstein-Barr (VEB), la neuritis óptica retrobulbar (NOR) es una de las más raras, con menos de 10 casos comunicados en la bibliografía anglosajona. Es destacable, aun dentro de este reducido número de casos, la amplia variabilidad en cuanto al pronóstico. Presentamos los datos clínicos y neurofisiológicos observados en un paciente con esta patología, que evolucionó favorablemente. *Caso clínico.* Varón de 21 años que presentó dolor agudo y transitorio en ambos ojos, y 10 días después inició cuadro gripal con adenopatías. Pasados 3 días, se levantó con visión borrosa en ojo derecho (OD), que fue empeorando en los días siguientes. Valorado a las 3 semanas de evolución, el fondo de ojo era normal, así como el resto de la exploración neurológica. Los potenciales evocados visuales (PEV) mostraron aumento de latencia y reducción de la amplitud en el OD. Los potenciales evocados auditivos y somatosensoriales y la resonancia magnética (RM) cerebral fueron normales. La serología fue demostrativa de infección aguda por VEB. Se inició tratamiento con ganciclovir y corticoides. El paciente mejoró pocos días después, y se mantuvo posteriormente asintomático. Los PEV realizados 3 meses después fueron normales. *Conclusiones.* La mononucleosis infecciosa por VEB debe considerarse en el diagnóstico diferencial de NOR en adultos jóvenes. Los PEV son útiles para el diagnóstico y seguimiento evolutivo de esta patología, como ilustra la correlación clínico-neurofisiológica verificada en este caso.

2.

UTILIDAD DIAGNÓSTICA EN REGISTROS DE TESTS DE MÚLTIPLES LATENCIAS DEL SUEÑO CON MONTAJE CLÁSICO AMPLIADO EN UNA SERIE DE 253 PACIENTES

R. Milena-Pabón Meneses, F. Ramos-Argüelles, I. García de Gurtubay, L. Gila-Useros, G. Morales-Blánquez, L. González-Rojas

Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Introducción. Los protocolos y guías para realizar tests de múltiples latencias del sueño (TLMS) recomiendan el registro de actividad electroencefalográfica (EEG) sobre áreas centrales, electrooculograma (EOG), electromiograma (EMG) de mentón, y la mayoría incluyen registro electrocardiográfico (EKG) y EEG de áreas occipitales. Dicho registro es suficiente y garantiza el reconocimiento de los eventos clave para los que se realiza la prueba –latencia entrada sueño y/o fases de movimientos oculares rápidos (REM)–. La monitorización de otras variables de interés no es necesaria, dado que se registran en polisomnografía (PSG) previas al TLMS. En 1997, coincidiendo con la introducción del EEG digital en nuestro centro, existía una gran demanda de pruebas y poca accesibilidad a

técnicas como PSG. Estos factores hicieron que, con el fin de aumentar el rendimiento diagnóstico de la prueba, realizáramos los TLMS añadiendo varios canales al montaje clásico. *Objetivos.* Describir los hallazgos de una serie de TLMS en los que se incluye registro de canales EEG (Fp1, Fp2), bandas y flujo respiratorio, EMG de tibiales y EKG. *Material y métodos.* Revisión de datos de historia general, historia específica de sueño, escalas y resultados de TLMS en 253 pacientes del período 1997-2007. *Resultados.* Además de diagnosticar 20 pacientes de narcolepsia y 75 de extremidad superior derecha (ESD) idiopática, el TLMS sugirió ESD con síndrome de apneas e hipoapneas del sueño en 31 pacientes, ESD con movimiento periódico de las piernas en 5, epilepsia en 2 y cardiopatía en 2 pacientes. *Conclusiones.* En las condiciones referidas, la adición de canales a nuestro montaje facilitó el diagnóstico en 95/253 o sugirió otro diagnóstico en 40/253.

3.

IMPORTANCIA DEL VIDEOELECTROENCEFALOGRAMA DE LARGA DURACIÓN EN EL CRIBADO DE LAS EPILEPSIAS PARCIALES COMPLEJAS

B. Higuera-Coello, R. Sánchez-Gamarro, C. Montelongo-Ojeda, S. Mañas-Alcón, L. Méndez-Hernández, A. Galván-Reboso, J.M. Garrido-Babío

Hospital Virgen de la Candelaria. Tenerife.

Introducción. La detección de las epilepsias parciales complejas, desde el punto de vista electroencefalográfico, con frecuencia requiere de la realización de estudios seriados y en distintas condiciones de registro, vigilia, sueño, privación de sueño y de vídeo de corta y larga duración. Las crisis parciales complejas en la mayoría de los casos tienen su foco en el lóbulo temporal, pudiendo manifestarse con clínica somatosensitiva: adormecimiento, prurito y, a veces, sensación de hormigueo o movimientos de esa región. También puede haber dolor y sensaciones térmicas, aunque son poco frecuentes. En la mayor parte de los casos las crisis comienzan en labios, dedos de las manos o de los pies, y se difunden a las partes adyacentes del cuerpo. *Caso clínico.* Mujer, de 31 años, que acude a la consulta de Neurología porque presenta episodios paroxísticos que consisten en hormigueo facial y parietal izquierdo, seguido de hormigueo en miembros inferiores, taquicardia y sudoración. En el electroencefalograma (EEG) basal se objetivan elementos punta-onda temporal derecha, después de lo cual es remitida de nuevo a nuestro servicio para monitorización vídeo-EEG por dudosa clínica epiléptica y con intención de realizar el diagnóstico diferencial entre crisis y pseudocrisis. Durante la prueba, la paciente tiene una crisis, objetivada en vídeo y con una correlación EEG compatible con una epilepsia parcial compleja. *Conclusión.* Poner de manifiesto la importancia de los estudios neurofisiológicos disponibles en la actualidad para el diagnóstico de los posibles simuladores y, sobre todo, en aquellos pacientes con sintomatología próxima a los trastornos etiquetados de paciente ‘psiquiátrico’.

4.

A PROPÓSITO DE UN CASO DE ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA

C. Montelongo-Ojeda, H.C. Higuera-Coello, S.G. Sánchez-Gamarro, M.A. Mañas-Alcón, M.H. Méndez-Hernández, G.R. Galván-Reboso, G.B. Garrido-Babío, J.M. León-Alonso Cortés
Hospital Virgen de la Candelaria. Tenerife.

Introducción. El término encefalomyelitis diseminada aguda pertenece al grupo de enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central (SNC); implica el concepto de una respuesta autoinmune monofásica postinfecciosa, postalérgica o postinmunización que afecta a la sustancia blanca del SNC y provoca desmielinización. Los síntomas se inician con la resolución de un cuadro febril previo, que se caracteriza por: cefalea, convulsiones y encefalopatía. El paciente puede sufrir afectación de la conciencia y puede llegar al coma rápidamente y desarrollar signos focales o multifocales como: déficit motor (hemiparesia, paraparesia), nivel sensitivo, alteración de esfínteres, mioclonías, neuritis óptica, oftalmoplejía, coreoatetosis, mutismo y signos meníngeos. **Caso clínico.** Varón de 10 años con cuadro de aproximadamente un mes de evolución, que se inició con cefalea pulsátil, continua, de predominio matutino, acompañado en alguna ocasión con vómitos proyectivos que no aliviaban el dolor, sin aura. En los días siguientes al comienzo de esta sintomatología se añade al cuadro dolor en miembro inferior derecho, con dificultad para la marcha y torpeza en mano izquierda, también diplopía horizontal binocular de 2-3 días de duración y alteración de la sensibilidad. **Resultados.** La presentación de los hallazgos neurofisiológicos como elementos que definen el tipo y la extensión-localización de la alteración. Se presentan los resultados del electroencefalograma (EEG) a lo largo de todo el proceso, así como del estudio de potenciales evocados visuales, somatosensoriales y auditivos. **Conclusión.** Se pretende poner de manifiesto la capacidad diagnóstica de las herramientas neurofisiológicas, para localizar y valorar la extensión de la 'disfunción' neurológica, anticipándonos a los resultados obtenidos por otras pruebas.

5.

SÍNDROME DE APNEA CENTRAL DEL SUEÑO. REVISIÓN DE CINCO CASOS

J.E. Colombo-Márquez, N. Lebrato-Rubio, S. García-Urquiza, E. Montes-Fernández, A.J. Pedrera-Mazarro
Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. Se define el síndrome de apnea central del sueño (SAC) como los trastornos clínicos caracterizados por episodios repetidos de apnea por pérdida del esfuerzo ventilatorio. Raramente las apneas centrales se presentan aisladas, ya que suelen ir acompañadas de fenómenos obstructivos; es más frecuente en varones y la etiología es variada. La fisiopatología se relaciona con la deficiente regulación ventilatoria de la presión parcial de CO₂, produce trastornos en el sueño tales como insomnio o hipersomnia y el tratamiento no siempre es satisfactorio. **Material y métodos.** Presentamos cinco casos estudiados en nuestro hospital desde el año 2003, todos varones de edades comprendidas entre los 48 y 73 años, con diversos antecedentes médicos y que acuden con sospecha de síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS). A todos ellos se les valoró en consulta, se les realizó una agenda de sueño, tests psicológicos, valoración de hipersomnia, electroencefalograma (EEG) de vigilia y, por último, se les realizó una polisomnografía. **Resultados.** En todos los pacientes se registró un índice de apnea patológico de predominio central, y fueron tratados con presión positiva continua en vías aéreas (CPAP), que conllevó mejoría en cuatro de ellos, mientras que uno no toleró el tratamiento. **Conclusión.** El SAC está caracterizado por una falta de esfuerzo ventilatorio du-

rante el sueño que le produce importantes trastornos, acompañado de un insuficiente intercambio gaseoso que genera importante morbilidad. En nuestra experiencia, la prevalencia es escasa, aunque no despreciable y el tratamiento con ventilación mediante CPAP se ha mostrado eficaz.

6.

VALOR DEL POLISOMNOGRAMA EN EL DIAGNÓSTICO DE EPILEPSIA. ESTUDIO DE 547 PACIENTES

M. Fernández-Figares Montes, D. González-Gálvez, E. Bauzano-Poley, M.J. Montiel-Durán, M.J. Ramos, M.J. Postigo, M.J. Núñez Castain, C. González-Medina, V.E. Fernández-Sánchez
HRU Carlos Haya. Málaga.

Introducción. El polisomnograma (PSG) es un importante procedimiento diagnóstico en la epilepsia, ya que el sueño disminuye el umbral epileptogénico. Asimismo, durante el sueño aparecen episodios motores paroxísticos cuyo diagnóstico diferencial con la epilepsia es importante. **Objetivos.** Valorar la utilidad del PSG como técnica para el diagnóstico de la epilepsia, así como el papel del sueño como activador de paroxismos electroencefalográficos (EEG). **Material y métodos.** Se revisaron 600 PSG realizados en nuestro servicio de 1992 a 2007. Duración media: 6,5 horas. Monitorización: EEG, electromiograma (EMG), electrocardiograma (ECG), electrooculograma (EOG) y respiración torácica. Se incluyeron 547 PSG con sospecha clínica de epilepsia o trastorno paroxístico del sueño. Se dividieron según: 1. Edad: A (3-14 años), B (14-55 años) y C (55-85 años); 2. Clínica: crisis parciales (P), generalizadas (G) y otras, divididas a su vez en subgrupos clínicos. Se excluyeron 22 PSG inclasificables en los grupos anteriores. Se estudiaron índice de correlación electroclínica (ICE) e índice de activación de paroxismos en sueño (IAPS). Resultados: N: P (258) [A = 490; B = 147; C = 19], G (155) [A = 28; B = 94; C = 13], O (173) [A = 46; B = 97; C = 30]. ICE: P [A = 0,61, B = 0,55, C = 0,52]; G [A = 0,47, B = 0,30, C = 0,23]; IAPS: P [A = 0,46, B = 0,76, C = 0,84]; G [A = 0,50, B = 0,83, C = 0,83]. **Conclusiones.** 1. La correlación electroclínica fue mayor en el grupo de epilepsias parciales que en el de generalizadas, y fue aumentando con la edad. 2. El sueño evidenció fundamentalmente paroxismos generalizados y su efecto fue más evidente en adultos. 3. Se confirma el valor del PSG como diagnóstico de la epilepsia, así como el del sueño como activador de paroxismos EEG no presentes en vigilia.

7.

SÍNDROME DE RETT. ESTUDIO ELECTROENCEFALOGRÁFICO DE 21 CASOS

E. Bauzano-Poley, C. Menéndez De León, M. Fernández-Figares Montes, M.J. Núñez-Castain, M.J. Ramos, M.J. Montiel-Durán, J. Martínez-Antón, J. Sierra
HRU Carlos Haya. Málaga.

Introducción. El síndrome de Rett (SR) afecta sólo a niñas y se caracteriza por regresión psicomotora precoz, estancamiento del perímetro cefálico, perturbación grave de la vida de relación, pérdida de la utilización de las manos, estereotipias manuales, apraxia de la marcha y ataxia/apraxia de tronco, y crisis epilépticas en el 75% de casos entre los 4-5 años. **Objetivo.** Estudiar retrospectivamente las características electroencefalográficas (EEG) más frecuentes en 21 niñas (n = 21) diagnosticadas de SR. **Material y método.** Se estudiaron 21 casos de SR, en los que se incluyen formas con epilepsia (17 pacientes) y formas sin epilepsia (4 pacientes). Se han revisado 191 EEG en dos aspectos: la actividad de fondo y las anomalías paroxísticas. **Resultados.** Actividad de fondo lentificada: 18/21 casos.

Registros normales: 3/2. Paroxismos focales de punta-onda (PO) con localización frontotemporal (8/21), centro-temporal (4/21) y parietotemporal (3/21). Localización en hemisferio derecho: 9/18 casos y bilateral en 6/18 casos. Sin anomalías paroxísticas focales: 6/21 casos. Con paroxismos generalizados de punta-onda lenta (POL): 6/21 casos, y sin paroxismos generalizados 15/21 casos. EEG normales: 3/21 *Conclusiones*. 1. El SR tiene un diagnóstico clínico, pero el EEG es el único marcador de ayuda al diagnóstico y evolución del cuadro. 2. La actividad de fondo lenta es dominante en el estudio. 3. Los paroxismos focales predominan en región frontotemporal. 4. Las descargas focales son más frecuentes en el hemisferio derecho. 5. Las descargas generalizadas predominantes son la PO a 2 Hz.

8.

SÍNDROME DE ANGELMAN: ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO DE 17 CASOS

E. Bauzano, C. Menéndez De León, M. Fernández-Fígares Montes, M.J. Núñez-Castain, M.J. Ramos, M.J. Montiel-Durán, J. Martínez-Anton, J. Sierra
HRU Carlos Haya. Málaga.

Introducción. El síndrome de Angelman (SA) es una entidad relacionada con una delección del cromosoma 15, deterioro del desarrollo, ataxia, microbraquicefalia, crisis convulsivas, retraso mental grave, alteraciones del lenguaje, apariencia de felicidad, episodios de risa inmotivada, y anomalías electroencefalográficas (EEG). *Objetivos*. Identificar las características EEG más frecuentes en nuestra casuística. *Material y método*. Se revisaron los EEG de 17 niños diagnosticados de SA. El diagnóstico se basó en la clínica, EEG y genética (11 positivos, 3 negativos y 3 no realizados). Se realizaron dos EEG por paciente y año, y se estudió la actividad de base y paroxismos. *Resultados*. La edad media del diagnóstico fue 6 años y 3 meses. Durante la evolución todos los pacientes presentaron 3 o más tipos de crisis (ausencias, mioclonías, crisis parciales con generalización secundaria y convulsiones desencadenadas por fiebre), y 5/17 presentaron estado de mal de ausencias. Los datos EEG predominantes fueron: 1. Actividad de base con ondas lentas hipervoltadas a 4-6 Hz, con o sin puntas (17/17), fundamentalmente en los dos primeros años de vida. 2. Paroxismos focales de punta y punta-onda temporooccipital (7/17), frontal (2/17), sin paroxismos focales (8/17). 3. Paroxismos generalizados de punta-onda a 2,5-3Hz (4/17), punta-onda a 2Hz (6/17), sin paroxismos generalizados (7/17). *Conclusiones*. 1. Todos los pacientes presentaron crisis epilépticas polimorfas de inicio precoz. 2. El estado de mal de ausencias fue frecuente. 3. El EEG presentó actividad de base lentificada en todos los casos. 4. Las anomalías focales tuvieron predominio en regiones temporooccipitales.

9.

VALOR DE LA GENERALIZACIÓN SECUNDARIA DE LAS DESCARGAS EN EL ELECTROENCEFALOGRAMA DE VIGILIA Y PRIVACIÓN DE SUEÑO EN PACIENTES CON SOSPECHA DE EPILEPSIA CON PUNTA ONDA CONTINUA DURANTE EL SUEÑO, COMO SIGNO DE INCLUSIÓN EN LA REALIZACIÓN DE POLISOMNOGRAFÍA CONFIRMATORIA

M. Fernández-Fígares Montes, D. González-Galvez, E. Bauzano-Poley, M.J. Montiel-Duran, M.J. Ramos, M.J. Núñez-Castain, M.J. Postigo, C. González-Medina, V.E. Fernández-Sánchez
HRU Carlos Haya. Málaga.

Introducción. Los síndromes con punta onda continua durante el sueño lento (POCS) tienen en común presentar crisis epilépticas de

diversos tipos, síntomas psiconeurológicos y patrón de POCS en el polisomnograma (PSG) durante el sueño lento. *Objetivos*. Valorar la presencia de descargas generalizadas en los electroencefalogramas (EEG) de vigilia, como signo de inclusión en los estudios PSG. *Material y método*. Se revisaron 600 PSG realizados en nuestro servicio de 1992 a 2007. Monitorización: EEG 14 canales. Montaje bipolar. SI 10-20. Se incluyeron 17 pacientes con sospecha clínica de POCS; se dividieron en dos grupos según su confirmación mediante PSG, y se estudiaron en ambos los paroxismos en EEG de vigilia (EEG-V) y durante la privación de sueño (PS). *Resultados*. 8/9 pacientes con patrón POCS en el PSG, presentaron en EEG-V paroxismos focales secundariamente generalizados y 3/9 pacientes presentaron punta-onda lenta (POL) continua en el EEG-PS. En el grupo no POCS sólo 1/8 pacientes presentaron en el EEG-V generalización de las descargas, con resultados similares en EEG-PS. *Conclusiones*. 1. En pacientes con POCS es frecuente la generalización de los paroxismos focales en el EEG-V. 2. El EEG-PS confirmó el patrón POCS en 3/9 pacientes. En el resto fue necesaria la realización de PSG. 3. Se confirma la importancia del PSG como diagnóstico del POCS en pacientes con generalización de descargas en el EEG-V.

10.

SÍNDROME DE COSTELLO: CLÍNICA Y ALTERACIONES ELECTROENCEFALOGRÁFICAS

M.T. Alonso-Barrasa, F. Ramos-Argüelles González, R.M. Pabón-Meneses, M.E. Yoldi-Petri, I. García de Gurtubay, L. Gila-Usero
Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Introducción. Presentamos tres casos de pacientes con síndrome de Costello, en el que describimos sus alteraciones clínicas y electroencefalográficas (EEG) halladas. *Pacientes y métodos*. Los tres pacientes, de 15, 19 y 29 años, presentaron algunas de las características del fenotipo típico de este síndrome (macrosomía, piel laxa con arrugas, fascies tosca, labios gruesos, mejilla y boca grande), así como malformaciones cardíacas y/o neurológicas. La paciente de 19 años presentó: hemiplejía izquierda probablemente secundaria a infarto silviano derecho, con atrofia y dilatación del sistema ventricular hemisférico derecho (presente en aproximadamente un 40% de estos pacientes). Durante su crecimiento se objetivaron, de manera ocasional, crisis convulsivas atónicas generalizadas y episodios de desconexión con relajación de esfínteres (presentes aproximadamente en un 20% de los pacientes con síndrome de Costello). Presentamos la evolución EEG de dichas alteraciones, así como el resto de anomalías presentes en los 3 casos descritos. *Conclusión*. El síndrome de Costello es una malformación congénita de origen todavía incierto que en 1/3 de los casos presenta alteraciones en el EEG, las cuales son de gran utilidad a la hora de valorar la evolución y el tratamiento, generalmente ya complicado por la pluripatología que asocian estos pacientes.

11.

DETERMINACIÓN DE UMBRALES AUDIOMÉTRICOS UTILIZANDO TONOS MODULADOS CON AMPLITUD DECRECIENTE DE DIFERENTES DURACIONES: ESTUDIO MEDIANTE TRANSFORMADAS TIEMPO-FRECUENCIA

J. Arcocha, M. Valencia, M. Pérez-Alcaraz, M.J. Nicolás, M. Alegre, J. Artieda
Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona.

Introducción. La utilización de la actividad oscilatoria evocada ha crecido en los últimos años como una nueva técnica de evaluación audiométrica tonal objetiva. Se pretende valorar la capacidad para

obtener umbrales audiométricos mediante una técnica novedosa, consistente en la estimulación con tonos modulados en amplitud decreciente y su posterior análisis mediante transformadas tiempo-frecuencia. *Material y métodos.* Se estudió en 10 sujetos normoacúsicos la respuesta resultante de la aplicación de estímulos tonales continuos de 1.000 Hz modulados en amplitud de 1, 2 y 3,5 segundos de duración con posterior análisis mediante promediación normal, transformadas tiempo-frecuencia del promediado y análisis de coherencia de fase intertrial. Se analizaron 300 barridos en cada serie. *Resultados.* La respuesta resultante de la aplicación tanto de transformadas tiempo-frecuencia como de análisis de coherencia de fase intertrial presenta una morfología similar con tres fases claramente diferenciables: *onset*, *meseta* y *offset*. La existencia de una fase de meseta puede sugerir fenómenos de saturación por parte de las neuronas auditivas que responden a una frecuencia de estimulación determinada. La aplicación de unos criterios de bondad de determinación de umbrales no encontró diferencias significativas en el 10% inicial del barrido completo y sí en el 25% de éste tanto para tonos de 1 como de 2 segundos utilizando transformadas tiempo-frecuencia del promediado. *Conclusiones.* La actividad oscilatoria evocada no sigue un patrón lineal en función de la intensidad de estimulación aplicada. La aplicación de tonos modulados en amplitud decreciente puede utilizarse para determinación de umbrales auditivos, sin grandes diferencias con la mayor duración del tono.

12.

ACTIVIDAD OSCILATORIA MEDIANTE TONOS MODULADOS EN AMPLITUD DE INTENSIDAD CRECIENTE Y DECRECIENTE COMO TÉCNICA DE EVALUACIÓN AUDIOMÉTRICA TONAL OBJETIVA

J. Arcocha, M. Valencia, M. Pérez-Alcaraz, M.J. Nicolás, M. Alegre, J. Artieda

Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona.

Introducción. Se pretende evaluar las diferencias de la presentación de tonos modulados en amplitud de intensidad creciente o decreciente en la obtención de potenciales de estado-estable que sean fácilmente medibles para la obtención de umbrales audiométricos. *Material y métodos.* Se estudió en 10 sujetos normoacúsicos la respuesta resultante de la aplicación de estímulos tonales continuos de 1.000 Hz modulados en amplitud tanto de intensidad creciente como decreciente, con posterior análisis mediante promediación normal, transformadas tiempo-frecuencia del promediado y análisis de coherencia de fase intertrial. *Resultados.* Tras promediación normal se encuentran diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$) entre la amplitud del componente N1-P2 del potencial *onset* del tono de intensidad creciente frente al de modalidad decreciente. La aplicación de unos criterios de bondad de determinación de umbrales encontró diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$) en el 10% inicial del barrido completo, siendo mejor para tonos de intensidad creciente y utilizando transformadas tiempo-frecuencia del promediado. Los umbrales audiométricos más bajos se obtuvieron para ambas modalidades de estimulación mediante transformadas tiempo-frecuencia del promediado. *Discusión-conclusiones.* Se constata la existencia de interferencias del potencial *onset* en la respuesta obtenida mediante tonos de intensidad creciente. El análisis mediante transformadas tiempo-frecuencia resulta de mayor utilidad en la determinación de umbrales que el análisis de coherencia intertrial.

13.

UTILIDAD DE LOS ESTUDIOS NEUROFISIOLÓGICOS EN EL DIAGNÓSTICO DE PÉRDIDA AXONAL EN FASES INICIALES DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

N. Ailouti, C. Quijada, I. Royo, A. Valls, M. Vicente, E. Munties, J.M. Espadaler

Hospital del Mar. Barcelona.

Objetivos. La esclerosis múltiple es considerada el prototipo de enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central. Sin embargo, diferentes autores han postulado la pérdida axonal en las fases iniciales de la enfermedad. Existen varias técnicas neurofisiológicas para el estudio de las vías centrales —estimulación magnética transcortical (EMT), potenciales evocados somestésicos (PES), visuales (PEV), auditivos (BAER)—. Una disminución en amplitud de la respuesta puede ser atribuible tanto a un bloqueo de la señal secundario a la desmielinización como a una pérdida axonal. Pretendemos valorar los mecanismos que subyacen a esta pérdida de amplitud y establecer un pronóstico en fases iniciales de la enfermedad. *Material y métodos.* Seis pacientes CIS (síndromes clínicamente aislados). *Resultados.* Pérdida de la amplitud: SMT: bilateral en extremidades inferiores (EEII) 3, unilateral EEII 1, extremidades superiores (EES) unilateral 1; PES EEII: 4 bilaterales, 1 unilateral; PEV: 1 unilateral; BAER: no valorada la amplitud. Aumento de la latencia: SMT: bilateral en EEII 1, EES unilateral 1; PES EEII: bilateral 3, unilateral 1; PEV: unilateral 2; BAER: unilateral 1, bilateral 1. *Conclusiones.* Estudio descriptivo de reducido tamaño de la muestra, pero que nos permite plantear una hipótesis: demostrar que la caída de amplitud tanto de la EMT como los PE son realmente expresión de una pérdida axonal y no secundarias a la desmielinización. Para ello, partimos de la siguiente premisa: la persistencia de la caída de amplitud en la fase de remisión nos sugeriría una pérdida axonal, incluso subclínica, indicando mala evolución de la enfermedad. Mientras que la recuperación de la amplitud nos haría pensar que únicamente ha existido un proceso inflamatorio sin pérdida axonal, lo que sugeriría mejor pronóstico.

14.

VALORACIÓN PREQUIRÚRGICA DE UN PACIENTE CON CRISIS FOCALES SIMPLES AUDITIVAS CON GENERALIZACIÓN SECUNDARIA

V. López-Prior, J. Prieto, A. Esteban, D. Mansilla

Hospital GU Gregorio Marañón. Madrid.

Paciente de 26 años remitido para valoración prequirúrgica. Inicia con crisis de desconexión del medio a los 4 años de vida. Desde los 18 años refiere episodios de sensación de pitido y vacío en la cabeza, que se siguen de pérdida de conciencia, versión cefálica izquierda, elevación del miembro superior izquierdo y clonismos de las cuatro extremidades. La frecuencia de los episodios es semanal. El estudio de resonancia magnética (RM) ha sido normal. Se realizó un videoelectroencefalograma (EEG) continuo con electrodos de superficie. El registro intercrítico mostró anomalías epileptiformes focales en región temporal posterior derecha, así como actividad delta rítmica intermitente en la misma localización. El análisis de fuentes de estas anomalías justificaba la actividad mediante un dipolo situado en la profundidad de la cisura de Silvio sobre los giros de Heschl. Durante las crisis se registró actividad theta rítmica de inicio en región temporal posterior derecha, coincidente con la sensación auditiva. La segunda fase del estudio se realizó tras la implantación de una manta de 32 electrodos subdurales y permitió determinar el área epileptógena y el origen ictal bajo los electrodos más posteriores de la manta, tanto supra como infrasilvianamente. La estimulación eléctrica cortical permitió localizar de manera consistente un electrodo donde se reproducía la clínica auditiva y en

otro, la sensación de vacío; estos electrodos eran contiguos y situados en la región temporal posterior. Se realizó una resección parcial de la región temporal derecha con registro intraoperatorio. Tras nueve meses de la cirugía, el control de las crisis ha sido muy satisfactorio.

15.

ESTADO EPILÉPTICO PARCIAL COMPLEJO EN EL SÍNDROME SESA: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

F. Casariego-Pola, J.L. Fernández-Torre

HU Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El síndrome SESA (*subacute encephalopathy with seizures in alcoholics*) es una entidad que ocurre en alcohólicos crónicos caracterizada por confusión, déficit motores transitorios, crisis convulsivas parciales motoras o generalizadas tónico-clónicas (CGTC) y descargas epileptiformes lateralizadas periódicas en el electroencefalograma (EEG). **Material y métodos.** Dos pacientes adultos, que cumplieron los criterios diagnósticos de síndrome SESA fueron evaluados mediante EEG seriados, resonancia magnética (RM) y tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT) cerebrales. **Resultados.** En ambos pacientes objetivamos la existencia de crisis parciales complejas recurrentes compatibles en el diagnóstico de estado epiléptico parcial complejo (EEPC) de origen temporal y frontal, respectivamente. En el SPECT cerebral se demostró la existencia de hiperperfusión marcada en dichas localizaciones. En la RM craneal se observaron lesiones isquémicas crónicas. **Conclusiones.** En el síndrome SESA coexisten crisis convulsivas (parciales motoras y CGTC) y no convulsivas (parciales complejas). La existencia de episodios de EEPC en esta entidad es más frecuente de lo previamente considerado y posiblemente desempeñan un papel importante en la fisiopatología y origen del estado confusional en esta condición epiléptica.

16.

PUNTA ONDA CONTINUA DURANTE EL SUEÑO. REVISIÓN DE 17 CASOS

R. Vázquez-Rodríguez, M. Aguilar-Andújar, M. Alonso-García, R. Candau, M. Rufo

HU Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La punta onda continua durante el sueño (POCS) es un patrón electroencefalográfico (EEG) que puede aparecer en diferentes entidades clínicas: síndrome de Landau-Kleffner, epilepsia con punta onda continua durante el sueño (EPOCS), y epilepsia parcial benigna atípica (EPBA). Estas probablemente compartan la misma fisiopatología y constituyen las formas grave, moderada y leve, respectivamente, de un síndrome epiléptico dependiente de la edad que cursa con trastornos cognitivos y/o conductuales diversos, en general con buena evolución si se diagnostica y se trata adecuadamente. **Material y métodos.** Presentamos 17 pacientes con POCS en el polisomnograma, de los cuales 9 corresponden a EPOCS y 8 a EPBA. Se especifican las características clínicas y electroencefalográficas en sueño y en vigilia, el tratamiento utilizado y la evolución clínica y en el EEG. **Resultados.** En general, los pacientes diagnosticados de EPBA han tenido una evolución más favorable que los diagnosticados de EPOCS. No obstante, en el 95% de ellos han desaparecido las crisis y en todos el EEG se ha normalizado tras la instauración de tratamiento antiepiléptico. **Discusión.** Nuestros pacientes cumplen los criterios diagnósticos de POCS. La evolución clínica y EEG apoyan el diagnóstico. Todos los pacientes presentaban anomalías paroxísticas en el EEG de vigilia. El hallazgo de las alteraciones durante el sueño ha permitido un diagnóstico temprano y la instauración del tratamiento. **Conclusión.** El estudio

EEG de sueño es una herramienta imprescindible para realizar el diagnóstico de POCS e instaurar el tratamiento, lo que conlleva habitualmente una evolución favorable.

17.

HEMIMEGALENCEFALIA Y SÍNDROME DE OHTAHARA

R. Díaz-Ruiz, R. Vázquez-Rodríguez, P. Villalobos-López, C. Muñoz-Villa, P. Prieto-Tarrada

HU Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La hemimegalencefalía es un trastorno de la proliferación neuronal producido por un excesivo crecimiento de todo o parte de un hemisferio cerebral. Puede ser aislada o asociada a hemihipertrofia homolateral craneofacial o corporal y a anomalías vasculares, pudiéndose asociar a síndromes neurocutáneos. **Material y métodos.** Presentamos una lactante de 6 semanas, segunda recién nacida de embarazo gemelar, con macrocefalia, hipertrofia de hemicara izquierda y miembro inferior derecho y lesión hiperpigmentada en región mandibular izquierda. Presenta espasmos en flexión, en salvas y mioclonías palpebrales, linguales y de miembro inferior derecho. Se realiza resonancia magnética (RM) craneal y electroencefalograma (EEG). **Resultados.** La RM muestra una hemimegalencefalía izquierda y el primer EEG un trazado de 'actividad-supresión'. Tras tratamiento con hormona adrenocorticotropa (ACTH), se realizan nuevos EEG, que muestran la transición del trazado anterior a un trazado hipsarrítmico característico del síndrome de West. Actualmente, continúa con frecuentes crisis y está pendiente de intervención quirúrgica consistente en hemisferectomía izquierda. **Discusión.** La hemimegalencefalía se considera una malformación congénita poco frecuente del desarrollo cortical, que cursa con grave encefalopatía neurológica, epilepsia rebelde al tratamiento de inicio precoz y profundo retraso del desarrollo. El EEG se caracteriza principalmente por un patrón 'actividad supresión y/o hemihipsaritmia'. La hemisferectomía es el tratamiento más efectivo para el control de las crisis, y parece tener mejores resultados en el desarrollo psicomotor cuando se lleva a cabo de forma temprana. **Conclusión.** Ante la sospecha clínica de espasmos, el EEG es, junto con la RM, una prueba complementaria necesaria para el diagnóstico de hemimegalencefalía sintomática, asociada a síndrome de Ohtahara.

18.

VÍDEO-POLISOMNOGRAFÍA EN UN CASO DE SÍNDROME DE PAINFUL LEGS AND MOVING TOES

M. Alonso-García, R. Díaz-Ruiz, F.J. Palomar-Simón, G. Botebol-Benhamou

HU Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El síndrome de PLMT (*painful legs and moving toes*) es una entidad infrecuente caracterizada por dolor espontáneo en extremidades inferiores, asociado a movimientos involuntarios en los dedos de los pies. El diagnóstico es clínico; su tratamiento es complejo, incluyendo diferentes combinaciones de fármacos y técnicas invasivas, generalmente con mala respuesta. **Material y métodos.** Varón de 29 años que, desde hace tres, presenta movimientos involuntarios en flexoextensión, rítmicos y regulares, en los dedos de los pies, acompañados de dolor si son prolongados. Inicialmente, unilateral derecho y, ahora, bilateral. Empeoran con el estrés y se presentan también durante el sueño, interfiriéndolo. Estudiamos si existe fragmentación del sueño mediante vídeo-polisomnografía. **Resultados.** Durante el vídeo-PSG se observan movimientos de dorsiflexión del primer al cuarto dedo de ambos pies, rítmicos, sobre todo en vigilia, fases 1 y 2, disminuyendo considerablemente e incluso desapareciendo en fase de movimientos oculares rápidos

(REM), sin llegar a fragmentar el sueño. No se evidencian movimientos periódicos de miembros. *Discusión.* Este síndrome plantea el diagnóstico diferencial con el síndrome de piernas inquietas y con la distonía. En nuestro caso se realizó PSG para determinar si el trastorno de sueño guarda relación con esta entidad. *Conclusión.* El PLMT se presenta también durante el sueño nocturno, tal como demuestra la vídeo-polisomnografía, sin existir su fragmentación. Es más manifiesto en fases 1 y 2 de sueño, disminuyendo y llegando a desaparecer en fase REM, tal como ocurre en los tics motores y otros trastornos del movimiento.

19.

EVALUACIÓN DE LA ACTIVIDAD EN UNA CONSULTA ESPECÍFICA DE TRASTORNOS DEL SUEÑO

M. Aguilar-Andújar, P. Villalobos-López, R. Díaz-Ruiz, F.J. Palomar-Simón, G. Botbol-Benhamou
HU Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. El creciente auge de los trastornos específicos del sueño obliga a los profesionales que los tratan, entre ellos los neurofisiólogos clínicos, a un enfoque cada vez más especializado. En nuestro centro, disponemos de una consulta específica en la que todo paciente, tras una historia clínica y la aplicación de diferentes tests de cribado, entran en un protocolo de estudio y tratamiento. Por otro lado, la revisión de la actividad realizada es importante para la evaluación y posterior mejora, de ésta. *Material y métodos.* Presentamos 123 casos evaluados a los 6 meses mediante encuesta de satisfacción personal y estado de salud de elaboración propia (no validada). En la encuesta de satisfacción se englobaron a los pacientes según su grado de mejoría en mejor, igual o peor. Previamente, los pacientes se separaron en grandes grupos de patología sobre los que también se evaluó el porcentaje de pruebas realizadas que confirmaban la sospecha diagnóstica. *Resultados.* Tanto en los grupos de hipersomnia y narcolepsia se supera el 60% de procedimientos diagnósticos positivos para la sospecha diagnóstica. En los grupos restantes este porcentaje disminuye. En cuanto a la satisfacción, en todos los grupos patológicos la mayoría de pacientes perciben mejoría o igualdad en su estado de salud. *Conclusiones.* La protocolización y especialización de las consultas de sueño se muestra útil en el proceso de asignación de procedimientos diagnósticos y ayuda a aumentar su sensibilidad. Asimismo, la evaluación a corto-medio plazo de la actividad realizada ayuda en la mejora de los procesos asistenciales.

20.

ELECTROENCEFALOGRAMA Y EVOLUCIÓN CLINICORRADIOLÓGICA EN PACIENTE CON OSTEODISTROFIA LIPOMEMBRANOSA POLIQUÍSTICA CON LEUCOENCEFALOPATÍA ESCLERÓTICA

G. Pérez-Fajardo, A. Teixeira-Azcona, P. Lobato-Casado, C. García-Fernández, C. Montes-Gonzalo, J.M. Teixeira-Azcona
Complejo Hospitalario de Toledo. Toledo.

Introducción. La enfermedad de Nasu Hakola u osteodisplasia lipomembranosa poliquística con leucoencefalopatía esclerótica (PLOSL) fue descrita en 1960. Enfermedad rara, hereditaria autosómica recesiva (AR) con demencia progresiva de predominio frontal, de aparición sobre la tercera década y quistes óseos subcondriales. Diagnóstico clínico, radiológico, anatomopatológico y antecedentes familiares. *Caso clínico.* Mujer de 35 años con antecedentes familiares (AF) de demencia. Deterioro cognitivo progresivo de perfil frontosubcortical iniciado hace 3 años. Meses previos, presentaba marcha inestable e incontinencia urinaria. No crisis. Historia de dolores osteoarticulares. Seguimiento por Psiquiatría

por síndrome ansioso-depresivo desde hace un año. Se descartan demencia secundaria y otras enfermedades neurodegenerativas del lóbulo frontal. Neurorradiología 08/06: calcificaciones puntiformes bilaterales en ganglios basales. Retracción corticosubcortical de marcado predominio frontotemporal. Electroencefalograma (EEG) 09/06: Enlentecimiento difuso más marcado en regiones frontotemporales bilaterales. Ocasionales anomalías irritativas multifocales. Consulta a Reumatología, por dolor en tobillo izquierdo sin traumatismo y radiología aparentemente normal. Revisando radiografías previas (pies y manos), se observan quistes óseos subcondriales, que hacen sospechar enfermedad de Nasu Hakola. Tras alta, se realiza biopsia ósea 01/07: lesión patognomónica de lipodistrofia membranosa (enfermedad de Nasu-Hakola). EEG 05/07: empeoramiento respecto al previo, con incremento de los brotes lentos generalizados de predominio anterior de probable origen corticosubcortical. Persisten ondas agudas multifocales. Tratamiento farmacológico sintomático, fisioterapia y estimulación cognitiva. Progresión del deterioro cognitivo. *Discusión.* Se trata de una demencia presenil muy poco frecuente, que es importante conocer para realizar consejo genético y hacer diagnóstico diferencial con enfermedades neurodegenerativas que pueden afectar el lóbulo frontal.

21.

PRESENTACIÓN DE TRES CASOS DE EPILEPSIA PARCIAL CONTINUA SUTIL: HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRAFICOS Y SEMIOLOGÍA

P. Villalobos-López, M. Alonso-García, M. Aguilar-Andújar
HU Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La epilepsia de ausencias juveniles es un síndrome epiléptico dentro de las epilepsias generalizadas idiopáticas, caracterizado por la presencia, fundamentalmente, de ausencias típicas, control de crisis en el 80% de los casos, electroencefalograma (EEG) característico y decisivo para el diagnóstico. *Material y métodos.* Presentamos dos pacientes diagnosticados de epilepsia de ausencias juveniles con registro vídeo-EEG (complejos de punta-onda generalizados activados por la hiperventilación) que presentan mala evolución y mal control de crisis desde el principio, a pesar de la instauración del tratamiento adecuado. *Resultados.* A pesar de la instauración del tratamiento correcto, ambos pacientes continúan presentando en la edad adulta, tras años de evolución, frecuentes crisis e incluso episodios de estados de ausencias de difícil control. *Discusión-conclusiones.* Aunque cabría esperar una evolución favorable en estos casos, existe un pequeño porcentaje de pacientes que presenta un difícil control de crisis, fundamentalmente si el tratamiento adecuado no se instaura precozmente. El vídeo-EEG se contempla como un arma de gran utilidad y apoyo a la clínica para clasificar casos de síndromes epilépticos que no presentan la evolución habitual.

22.

EPILEPSIA DE AUSENCIAS JUVENILES REFRACTARIA. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

P. Villalobos-López, P. Palomar-Simón, R. Vázquez-González
HU Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La epilepsia de ausencias juveniles es un síndrome epiléptico dentro de las epilepsias generalizadas idiopáticas, caracterizado por la presencia, fundamentalmente, de ausencias típicas, control de crisis en el 80% de los casos, electroencefalograma (EEG) característico y decisivo para el diagnóstico. *Material y métodos.* Presentamos dos pacientes diagnosticados de epilepsia de ausencias juveniles con registro vídeo-EEG (complejos de punta-onda generalizados activados por la hiperventilación) que presen-

tan mala evolución y mal control de crisis desde el principio, a pesar de la instauración del tratamiento adecuado. **Resultados.** A pesar de la instauración del tratamiento correcto, ambos pacientes continuaban presentando en la edad adulta, tras años de evolución, frecuentes crisis e incluso episodios de estados de ausencias de difícil control. **Discusión-conclusiones.** Aunque cabría esperar una evolución favorable en estos casos, existe un pequeño porcentaje de pacientes que presenta un difícil control de crisis, fundamentalmente si el tratamiento adecuado no se instaura precozmente. El vídeo-EEG se contempla como un arma de gran utilidad y apoyo a la clínica para clasificar casos de síndromes epilépticos que no presentan la evolución habitual.

23.

LIMITACIONES DEL MÉTODO DE CARTOGRAFIADO NEUROFISIOLÓGICO DEL LENGUAJE

C. Quijada-Miranda, N. Ailouti-Caballero,
G. Conesa, J.M. Espadaler
Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción-objetivos. Paciente de 27 años de edad, con clínica de crisis parciales sensitivas y/o motoras facioabrahiales derechas. Resonancia magnética (RM): cavernoma frontal izquierdo, bajo ínsula. No déficit motor o sensitivo. No afasia ni disartria. **Material y métodos.** Localización del área tumoral mediante tractografía digital y sistema de neuronavegador, previo a la exéresis quirúrgica. Intraoperatoriamente se procede a estimulación cortical eléctrica bipolar (corriente continua, frecuencia 50-60 Hz, intensidad máxima 5 mA), con registro electromiográfico (EMG) continuo mediante electrodos cutáneos (músculos masetero, orbicular oris, laríngeos, abductor corto del pulgar), durante la presentación de elementos, ordenándose la tarea de lectura y pronunciación de cada palabra presentada. Monitorización de las interferencias de la estimulación eléctrica en la tarea lingüística. **Resultados.** En dos ocasiones se evidencia la interferencia en la pronunciación de la palabra. Durante estos episodios el registro EMG muestra contracción tetánica en músculos masetero y orbicular oris. **Discusión-conclusiones.** Estos resultados plantean si el test de estimulación cortical como método de localización de las funciones del lenguaje interfiere realmente en la realización del lenguaje (afasia) o sólo interfiere en su eferencia ejecutora motora de la articulación (disartria).

24.

MAPEO NEUROFISIOLÓGICO Y TRACTOGRAFÍA AXONAL DIGITAL EN LA PLANIFICACIÓN QUIRÚRGICA DE LESIONES TUMORALES PERIRROLÁNDICAS

C. Quijada, N. Ailouti, G. Conesa, J. Puyol, J.M. Espadaler
Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción-objetivos. Paciente de 11 años, con crisis parciales crurales sensitivas. Resonancia magnética (RM): tumoración posrolándica derecha, compatible con astrocitoma de bajo grado. Exploración neurológica normal. **Material y métodos.** Planificación de la estrategia quirúrgica mediante estudio neurofisiológico (implantación de 6 tiras de 8 electrodos corticales peritumorales para el cartografiado funcional sensorial y motor preoperatorio) y de neuroimagen funcional y estructural (RM funcional motora y tractografía axonal digital). Monitorización intraoperatoria mediante sistema de neuronavegación y cartografiado neurofisiológico mediante estimulación eléctrica cortical directa. **Resultados.** Exéresis tumoral bajo mínima sedación y anestesia local, sin incidencias. RM de control sin complicaciones. Comparamos la estimación de las áreas elocuentes somatosensoriales y motoras en la proximidad

de la lesión tumoral, mediante las diferentes técnicas empleadas. **Discusión-conclusiones.** El empleo de técnicas de monitorización neurofisiológica perioperatorias junto con las novedosas técnicas de neuroimagen digital en sistemas de neuronavegación, y su integración en los protocolos de planificación quirúrgica, proporciona nuevas expectativas en el pronóstico de la cirugía de lesiones tumorales adyacentes a áreas perirrolándicas, optimizando la resección y minimizando las secuelas.

25.

SÍNDROME DE FOIX-CHAVANY-MARIE: PRESENTACIÓN DE UN CASO

A. Trufero-Rodríguez, P. Perla y Perla, F. Héctor-Estol,
J.M. Pérez-Serrano, F. Jiménez-Martínez
Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. El síndrome de Foix-Chavany-Marie está considerado la forma cortical u opercular de la parálisis pseudobulbar, y consiste en una diplegia faciolingüofaringomasticatoria caracterizada por la disociación automaticovoluntaria, esto es, la pérdida del control voluntario de la musculatura facial, faríngea, lingual, masticatoria y, en ocasiones, ocular extrínseca, con conservación de la actividad automática o refleja y la mímica emocional de dichos músculos. **Caso clínico.** Niña que nació por cesárea por sufrimiento fetal agudo perinatal. A las seis horas de vida sufrió una crisis epiléptica con clonismos multifocales y posturas tónicas segmentarias, que respondió al fenobarbital. En el electroencefalograma (EEG) se observaron paroxismos de puntas sobre región frontotemporal derecha, con una actividad basal de baja amplitud sobre hemisferio derecho. La tomografía computarizada mostró una imagen de infarto completo en el territorio de la arteria cerebral media derecha, y de infarto parcial en el territorio de la arteria cerebral media izquierda. Se pautó fisioterapia y estimulación, y se inició tratamiento con ácido valproico. Las crisis de nuestra paciente eran de tipo reflejo, siendo los desencadenantes los estímulos visuales y los táctiles o artrocinéticos inesperados. En la clínica destacaban retraso mental, hemiparesia izquierda espástica, cara inexpresiva con boca abierta y sialorrea y hemianopsia homónima izquierda. Presentaba ocasionalmente crisis oculógiras, que son por mecanismo distónico y no epiléptico, siendo normales los EEG durante dichos episodios. **Conclusión.** Se comprueba en este caso clínico la utilidad del EEG para distinguir los episodios paroxísticos epilépticos de los no epilépticos y para evaluar la efectividad del tratamiento antiepiléptico.

26.

UTILIDAD CLÍNICA DE LA VÍDEOELECTROENCEFALOGRAFÍA PROLONGADA EN EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE

T. Blanco, A. Brocalero, J. López-Trigo, P. Ortiz, A. Castillo,
J. Parra, A. Navarré, J. Lominchar, J. Sancho
Hospital General de Valencia. Valencia.

Introducción. La videoelectroencefalografía (vídeo-EEG) prolongada es una prueba neurofisiológica con registro sincronizado de vídeo y EEG durante al menos 24 horas. Sus principales indicaciones en epilepsia son: diagnóstico, clasificación del tipo de crisis y valoración prequirúrgica con o sin reducción de la medicación antiepiléptica. **Objetivo.** El objetivo del estudio es analizar las características epidemiológicas, clínicas, electroencefalográficas y diagnósticoterapéuticas de pacientes ingresados para monitorización vídeo-EEG prolongada. **Pacientes y métodos.** Se han revisado 97 ingresos programados en el Servicio de Neurología del Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, de 88 pacientes para vídeo-EEG prolongada, 55% de casos con procedencia extrahospitalaria.

talaria y en el período de tiempo comprendido entre febrero de 2004 a julio 2007. **Resultados.** El 54% de pacientes eran hombres y la edad media al ingreso de 33 años (3-62). Los casos estudiados fueron de epilepsia farmacorresistente, epilepsias de dudosa focalización y/o episodios paroxísticos de etiología no epiléptica, con una evolución media de la enfermedad de 16,8 años. El tiempo medio de monitorización fue de 3,5 días. Se registró al menos una crisis en el 80,4% de pacientes (78,5% en vigilia) y fue posible en el 33,8% con supresión superior al 50% la medicación antiepiléptica domiciliar y en un 14,3% de casos sin modificación de su tratamiento habitual. Se estudiaron una media de 4,6 crisis por paciente y la eficacia diagnóstica fue del 72%. **Conclusiones.** La monitorización vídeo-EEG prologada es útil fundamentalmente para el estudio de epilepsias refractarias al tratamiento, candidatas a cirugía y en episodios paroxísticos de posible origen no epilépticos.

27.

DESCARGAS PERIÓDICAS LATERALIZADAS Y CRISIS PARCIALES

N. González-Arnau, L. Martín-Muñoz, M. Ferrándiz-Mach, M. Aguirregomozcorta, A. Molins-Albanell
Hospital Josep Trueta. Gerona.

Objetivos. Las descargas periódicas lateralizadas o (PLED) se asocian a procesos agudos que causan lesiones estructurales. Pueden observarse crisis asociadas. Valoraremos la utilidad de electroencefalogramas (EEG) seriados en el diagnóstico diferencial de pacientes que cursan con crisis parciales y registro de PLED. **Métodos.** Se describen 2 pacientes, con crisis parciales en el curso de un proceso febril. El primero tuvo crisis parciales uncinadas y generalización secundaria. El segundo, crisis con sintomatología gastrointestinal y alteración de conocimiento. Se desconocían antecedentes patológicos destacables. Se practicaron estudios de: EEG seriados (vigilia y sueño), neuroimagen y serologías –sangre y líquido cefalorraquídeo (LCR)–. **Resultados.** En los EEG se observó: paciente 1: PLED en regiones frontotemporales derechas con actividad cerebral basal normal y presencia de husos de sueño bilateralmente; paciente 2: se registraron 2 crisis con sintomatología gastrointestinal y alteración de conocimiento, con actividad paroxística en regiones frontotemporales izquierdas. En EEG posteriores: actividad theta y delta focal (lesión estructural) en regiones frontotemporales, sin anomalías epileptiformes. Actividad cerebral basal en vigilia y sueño normal. En la primera resonancia magnética (RM): lesiones corticocorticales extensas en uno u otro hemisferio; posteriormente, transformación necrótica de las lesiones en los lóbulos frontotemporales. El primer diagnóstico fue de encefalitis necrosante y se inició tratamiento con aciclovir. Los pacientes empeoraron clínica y radiológicamente en pocos meses. El diagnóstico por biopsia fue de glioblastoma multiforme. **Conclusión.** PLED con actividad cerebral basal en vigilia y sueño normal, inicialmente y durante la evolución descartan proceso encefalítico difuso y confirman lesión estructural aguda.

28.

ESTADO DE CRISIS PARCIALES COMPLEJAS INDUCIDO POR CEFEPIME EN PACIENTE CON FUNCIÓN RENAL NORMAL

L. Martín-Muñoz, N. González-Arnau, M. Ferrándiz-Mach, M. Guirregomozcorta, A. Molins
Hospital Josep Trueta. Gerona.

Objetivos. Presentación de un caso de estado de crisis parciales complejas en paciente con función renal normal, tratado con cefepime. **Paciente y métodos.** Paciente de 78 años, con antecedentes de: diabetes, hipertensión, enfermedad pulmonar obstructiva crónica

y miocardiopatía dilatada. Ingresó en nuestro centro por aumento de su disnea habitual, con sobreinfección pulmonar. **Resultados.** Durante su estancia, se inicia tratamiento con cefepime (2 g/8 h) por urocultivo positivo a *E. coli* multirresistente. Al quinto día de tratamiento, presentó una disminución del nivel de conciencia. Se practicó una tomografía axial computarizada (TAC) que fue normal. En el electroencefalograma (EEG) se objetivó un estado epiléptico de crisis parciales de origen en región temporal posterior derecha (12 crisis en 38 minutos de registro). La actividad cerebral basal entre crisis estaba globalmente lentificada. Clínicamente, se observaba apertura palpebral brusca, seguida de hipertonía de predominio mandibular, con taquipnea. Se instauró tratamiento con ácido valproico y se retiró el cefepime. A los 3 días, se objetivó mejoría clínica y normalización del EEG. Durante el tratamiento con cefepime, los niveles de creatinina fueron normales, aunque se observó una caída del aclaramiento de la creatinina. **Conclusión.** El cefepime puede inducir estado de crisis parciales en pacientes con función renal normal, además de una disfunción neuronal difusa (encefalopatía). Importancia del registro EEG.

29.

PRIMERA CRISIS EPILÉPTICA EN MAYORES DE 65 AÑOS: ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO EN LA PROVINCIA DE BURGOS

E. Araus-Galdós, V. García-Morales, M.A. Ausín-Gómez, F. Lasprilla-Sánchez, A. Gómez-Menéndez, P. García-Gutiérrez, N. Herrera-Varo, G. Ponce-Morales, I. Arroyo-Hidalgo
Hospital General Yagüe. Burgos.

Introducción. La tendencia al envejecimiento de la población supone un incremento en el riesgo de padecer enfermedades neurológicas y, por tanto, en la frecuencia de crisis epilépticas. Esto ocasiona una carga socioeconómica importante en los servicios de salud debido a las implicaciones especiales que conlleva. **Material y métodos.** Se ha realizado un estudio epidemiológico retrospectivo del año 2004 al 2006 en la provincia de Burgos, incluyendo 130 pacientes entre 65 y 85 años, que iniciaron con una crisis epiléptica. Posteriormente, se evaluó la edad de presentación, sexo, tipo de crisis, etiología y hallazgos electroencefalográficos (EEG). **Resultados.** Teniendo en cuenta los datos poblacionales de la provincia de Burgos en mayores de 65 años, obtuvimos una incidencia anual similar a la recogida en la bibliografía, con un predominio en el grupo de edad entre 70 y 80 años y en varones; la patología cerebrovascular fue la causa más frecuente; no obstante, en un número no despreciable de casos no se encontró etiología; asimismo, se observó que el inicio como crisis parcial fue el predominante. El EEG mostró una focalidad epileptiforme o lenta en un 30%. **Conclusiones.** El riesgo de sufrir una primera crisis en personas mayores de 65 años es un problema de creciente importancia; en nuestro estudio la forma de presentación más frecuente fue focal y de etiología sintomática. El incremento en la incidencia de epilepsia que esto supone, nos obliga a un mayor conocimiento de esta patología en ese grupo de edad.

30.

ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO EN UN CASO DE LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA

J. Escriba-Alepuz, S. Casaña-Pérez, A. Mazzillo-Ricaurre, G. Zalve-Plaza, P. Giner-Bayarri, M. Escudero-Torrella, F. Jiménez-Vázquez
HU Doctor Peset. Valencia.

Introducción. La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una infección frecuente en inmunodeprimidos. Se presenta un caso donde los hallazgos neurofisiológicos revelaron la afectación

nerológica central y fueron claves para llegar al diagnóstico final. **Caso clínico.** Mujer de 60 años, valorada por presentar disminución importante de la movilidad en el brazo izquierdo, tras sufrir traumatismo cervicobraquial. Antecedentes: linfoma linfocítico B retroperitoneal (IIA), en actual remisión completa tras quimioterapia. A la anamnesis, refiere progresiva limitación para las actividades de su vida diaria tras sufrir varios traumatismos precedidos de caídas en los últimos meses. En la exploración, destacan la grave paresia muscular de predominio distal y los evidentes signos de piramidalismo en miembro superior izquierdo. Electromiográficamente se objetiva radiculopatía cervical aguda izquierda; pero, dados los hallazgos en la exploración, se amplía el estudio con estimulación magnética transcraneal (EMT), que demuestra afectación de la vía corticoespinal derecha. Se revisan entonces las tomografías axiales computarizadas (TAC) previas, se descubren mínimas lesiones en corteza motora derecha, y se realiza resonancia magnética (RM) de cabeza, que informa de una clara e importante progresión lesional de alteraciones corticosubcorticales que sugieren como primera sospecha diagnóstica una LMP. Además, el electroencefalograma y los potenciales evocados visuales resultan patológicos y refuerzan dicha sospecha. El virus JC se halla en plasma –mediante proteína C reactiva (PCR)– y, a pesar del tratamiento, la paciente sufre un rápido deterioro neurológico. **Conclusión.** Ante cualquier signo de piramidalismo, la EMT constituye una técnica neurofisiológica muy útil para valorar posibles lesiones neurológicas centrales y orientar de forma precoz y fiable el diagnóstico de estos pacientes.

31.

ICTUS ISQUÉMICO POR DISECCIÓN DE ARTERIA CARÓTIDA INTERNA EN LA INFANCIA: HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRAFICOS

A.J. Pedrera-Mazarro, R. García de Andrés, M. Carretero-García, J.M. León Alonso-Cortés, P. Quintana-Aparicio, J. Sáez-Álvarez
Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción. El ictus isquémico es poco frecuente en niños y adolescentes, y representa el 2-5% de todos los casos de ictus. En la edad pediátrica la causa más frecuente se desconoce, seguida de las cardiopatías congénitas y la migraña, siendo la disección de arterias cervicocéfálicas la responsable del 10-20%. **Caso clínico.** Niña de 12 años, con antecedentes de migraña, que cuatro días antes del ingreso en nuestro hospital presenta un episodio de cefalea frontoparietal derecha intensa, hemiparesia e hemicipoestesia izquierdas, sin pérdida de conciencia. En una primera consulta en un centro hospitalario es diagnosticada de migraña hemipléjica tras realizar una tomografía axial computarizada (TAC) craneal normal, diagnóstico que es corroborado en otro centro hospitalario un día después. A la llegada a nuestro hospital se le realiza un electroencefalograma (EEG), que revela una lentificación grave hemisférica derecha, tras lo cual se realizó resonancia magnética (RM) craneal, que mostró un infarto de ganglios basales y cápsula interna. El estudio etiológico se completó con ecocardiograma, ecocardiograma transesofágico (normales), eco-Doppler de troncos supraaórticos (TSA), angioRM y arteriografía, y se llegó al diagnóstico de disección de arteria carótida interna derecha. **Conclusión.** Aunque el uso de EEG no está indicado en la evaluación rutinaria de las cefaleas, sí puede ser de utilidad cuando éstas se acompañen de síntomas neurológicos, como auras atípicas o prolongadas, hemiplejía, afasia o sospecha de crisis. En el caso presentado, los hallazgos EEG son inespecíficos, pero pueden aportar información valiosa al clínico, aunque hayan sido imprescindibles la neuroimagen y el estudio arterial cervicocéfálico.

32.

ACCIDENTES CEREBROVASCULARES AGUDOS Y CRISIS EPILÉPTICAS (CARACTERÍSTICAS ELECTROCLÍNICAS)

A. Díaz-Negrillo, M. Picornell-Darder, I. Picornell-Darder, D. Zarza-Luciáñez, M.E. Villar-Villar
Hospital de Móstoles. Madrid.

Introducción. Los accidentes cerebrovasculares agudos (ACVA) son una de las causas que provocan crisis epilépticas, y el porcentaje de pacientes con ACVA que presentan crisis es elevado. **Objetivos.** Interesara conocer la incidencia de los pacientes que presentan crisis precoces y/o crisis tardías, así como su semiología y correlación electroclínica. **Método.** Se ha seleccionado una muestra de 70 pacientes, que presentaron por primera vez crisis epilépticas después de un ACVA. Los criterios de selección han sido: 1. Que los pacientes no hubieran presentado crisis anteriormente. 2. Que en todos los casos tuvieran estudio clínico evolutivo y controles electroencefalográficos (EEG) seriados desde la presentación del ACVA, así como estudios de neuroimagen. 3. Que el tiempo mínimo de control evolutivo sea de 3 años. Se analizan: los antecedentes patológicos, tanto familiares como personales; la semiología de las crisis y las características de su presentación y frecuencia; las exploraciones complementarias (EEG y pruebas de imagen). **Resultados.** De los 70 pacientes: 20 presentaron crisis precoces, 42 crisis tardías y 8 pacientes tanto crisis precoces como crisis tardías. Antecedentes familiares de epilepsia en 15 pacientes, y en 7 de los casos son de primer grado. Las crisis precoces: en 10 casos se trata de crisis únicas, en 3 casos de estados de mal de crisis focales y en 7 casos las crisis han sido recurrentes. Las crisis tardías han sido recurrentes en 36 casos. Tipos de crisis: en todos los casos se trataba de crisis focales que en ocasiones han presentado generalización secundaria. Hallazgos EEG: en todos los casos se objetivaron anomalías focales lentas y asimetrías interhemisféricas. También estaban presentes anomalías epileptiformes focales/multifocales (paroxismos de ondas agudas y ondas lentas/punta-onda) que se activaban sobre todo durante el sueño. **Conclusiones.** La incidencia de pacientes que presentan crisis epilépticas precoces y/o tardías es elevada, así como los antecedentes familiares de epilepsia. En todos los casos se objetivaron anomalías EEG.

33.

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ERRÓNEO SIN PRUEBAS NEUROFISIOLÓGICAS

C. Martín-Aparicio, M.C. Iznaola-Muñoz, J. Ruiz-García, A. Maldonado-Contreras, C. Alejo-Rico, M. Pizarro-Sánchez, J. Paniagua-Sotos
Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. Con frecuencia se confunde epilepsia generalizada nocturna con trastorno de conducta durante el sueño, con los consecuentes efectos iatrogenos de los fármacos antiepilépticos (FAE). **Objetivo.** Demostrar los beneficios que supone la realización de la polisomnografía nocturna con fines diagnósticos. **Caso clínico.** Varón de 63 años, institucionalizado. Antecedentes patológicos: diabetes mellitus tipo II (DMII), psicosis esquizofrénica y epilepsia generalizada nocturna. Perímetro cefálico: tomografía axial computarizada craneal, normal; analítica general, normal; electroencefalograma basal, normal. En tratamiento con loramet 2 mg, epanutín, nemactil 50 mg, largactil y glumida. Según las cuidadoras de la residencia de ancianos, por las noches, estando dormido, presenta episodios repentinos de convulsiones, caída de la cama (que le han provocado diversas fracturas), que se continúan con conductas inapropiadas (se viste, se desnuda, abre y cierra armarios, etc.) y la imposibilidad del paciente de volver a conciliar el sueño. **Resultados.** La polisomnografía nocturna aclarará la duda diagnóstica.

34.

DIAGNÓSTICO DE NARCOLEPSIA: UTILIDAD DEL TEST DE LATENCIAS MÚLTIPLES DEL SUEÑO

J. Ruiz-García, M.C. Iznaola-Muñoz, C. Martínez-Aparicio, A. Maldonado-Contreras, M. Pizarro-Sánchez, A. Galdón-Castillo, J. Paniagua-Soto

Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. El test de latencias múltiples del sueño (MSLT) se utiliza para la confirmación objetiva de la excesiva somnolencia diurna, síntoma principal de la narcolepsia. Ésta puede asociarse o no a cataplejía, distinguiéndose dos formas de enfermedad. **Objetivos.** 1. Establecer la utilidad diagnóstica del MSLT, fundamentalmente en la narcolepsia no asociada a cataplejía. 2. Estudio y comparación de clínica, exámenes genéticos y MSLT entre los pacientes con MSLT positivo y negativo. **Material y métodos.** 12 casos de sospecha de narcolepsia y MSLT según American Academy of Sleep Medicine (2005). **Resultados.** Latencia media de sueño (4 siestas) 2,06 minutos en MSLT(+) y 7,21 minutos en MSLT(-). 1. MSLT(+): 50% (n = 6); a) 5 pacientes: narcolepsia + cataplejía [HLA(+)] 2 pacientes, (-) 1 y pendiente de resultado 2; b) 1 paciente: dudosa cataplejía [HLA(-)]; c) 2 de estos 6 pacientes estaban diagnosticados de síndrome de apnea del sueño y recibían tratamiento con presión positiva continua sin mejoría clínica, sin datos de síndrome de apnea e hipopnea del sueño (SAHS) en la polisomnografía nocturna (PSGN). 2. MSLT(-): 50% (n = 6) SOREM en MSLT(-) = 0. Sin o dudosa cataplejía. [HLA(-) en todos los casos]. **Diagnósticos finales:** hipersomnia primaria (n = 2), hipersomnia secundaria a depresión (n = 1), SAHS (n = 2) y mala higiene del sueño (n = 1). **Conclusiones.** 1. MSLT es una técnica útil en el diagnóstico de narcolepsia, sobre todo en los casos sin cataplejía o cuando ésta es dudosa y los estudios genéticos son negativos. 2. En los casos con clínica dudosa, un MSLT negativo es igualmente útil, dado que facilita el establecimiento de otros diagnósticos y la instauración de tratamientos adecuados.

35.

COMORBILIDAD ENTRE EL TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD EN NIÑOS

E. Lladó-Carbó, M.J. Jurado-Luque, O. Romero Sonto-Tomás, A. Ferré-Masó, G. Carrillo-Pujol, A. Bielsa, T. Sagalés-Sala

Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. Algunos estudios sugieren una comorbilidad significativa entre el trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) y el síndrome de piernas inquietas (SPI), que sugiere una patofisiología del sistema nervioso común a los TDAH y SPI, con implicación de la vía dopaminérgica. **Objetivo.** Evaluar la prevalencia de SPI en una muestra de 50 niños diagnosticados según los criterios del manual diagnóstico estadístico (DSM-IV) de TDAH subtipo atencional (TDAH-a), hiperactividad-impulsividad (TDAH-i) y combinado (TDAH-c). **Métodos.** 38 niños (6-17 años) y 12 niñas (7-13 años), diagnosticados de TDAH-a (15 niños y 5 niñas), TDAH-i (6 niños y 1 niña) y TDAH-c (17 niños y 5 niñas), la mayoría en tratamiento con metilfenidato (6 niñas, 25 niños). Se efectuó entrevista telefónica paterna en la que se utilizó el CSHQ (*Children's Sleep Habits Questionnaire*), y se aplicaron posteriormente los criterios diagnósticos de SPI en niños según la Clasificación Internacional de Trastornos del Sueño. **Resultados.** 10 niños (0,26%) y tres niñas (0,25%) cumplieron con los criterios de SPI definitivo o probable, con antecedentes familiares en el 69%. La prevalencia de SPI fue más elevada en el subgrupo TDAH-c (69%) frente a TDAH-a (23%) y TDAH-i (7,6%). **Conclusiones.** La prevalencia de SPI definitivo o probable en los TDAH fue del 26%, mayor en el TDAH-c. Los niños con TDAH y criterios diagnósticos para SPI re-

presentan un subgrupo de riesgo para desarrollar TDAH grave, siendo importante tener en consideración el estudio personal y familiar de SPI, así como polisomnográfico (movimientos periódicos de piernas), en los niños con TDAH.

36.

CATEGORIZACIÓN DE LAS ANOMALÍAS ELECTROENCEFALOGRÁFICAS EN EL TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD

E. Lladó-Carbó, G. Carrillo-Pujol, I. Pasqual-López, A. Bielsa

Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. El trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH), descrito por primera vez en 1865 por Hoffman, fue denominado inicialmente como disfunción cerebral mínima, síndrome hiperkinético y reacción hiperkinética de la infancia a trastorno por déficit de atención, siendo catalogado como TDAH según la clasificación internacional del manual diagnóstico estadístico (DSM-IV), en tres tipos: combinado (TDA-c), inatento (TDA-a) e hiperactivo-impulsivo (TDA-i). Varios estudios han confirmado su etiología genética (75%), con una prevalencia de entre el 2 y 12% entre los 6 y 9 años de edad. Barry et al, en 2002, Hobbs et al, en 2007, y Silvestri et al, en 2007, han descrito anomalías electroencefalográficas (EEG) en el TDAH en los últimos años, siendo un tema sometido a controversia. **Objetivos.** Describir una correlación entre la clasificación actual de TDAH y las anomalías EEG. Definir alteraciones EEG secundarias a la administración de metilfenidato. **Material y métodos.** Se revisaron 40 registros de niños (26 niños y 14 niñas) con diagnóstico de TDAH (clasificación DSM-IV) y anomalías en el EEG con edades comprendidas entre 6 y 17 años (media: 7 años). Todos los sujetos estudiados recibían tratamiento con metilfenidato. **Resultados.** Las anomalías EEG encontradas fueron: 30% paroxismos generalizados TDA-a (50%) y TDA-c (40%). 20 % focalidades áreas rolandicas (C4 y/o C3) TDA-a (60%). 18,4% alteraciones de actividad basal (ritmo theta o alfa irregular) TDA-c (70%), de los cuales 2 casos se asociaron a trastorno negativista desafiante. 12,5% focalidades en regiones temporales TDA-c y TDA-i. 5% focalidades en regiones frontales TDA-a y TDA-c asociados a trastorno obsesivo-compulsivo y trastorno negativista desafiante. 5% focalidades en regiones occipitales TDA-c. **Conclusiones.** No se ha establecido un patrón EEG característico en ningún de los tres tipos de TDAH, aunque se ha observado un mayor predominio de anomalías paroxísticas en TDA-a y TDA-c. La correlación entre la alteración de la actividad basal secundaria al tratamiento con metilfenidato en nuestra serie es dudosa (5%).

37.

ACTIVACIÓN DE LA REGIÓN EPILEPTÓGENA POR MEDIO DEL ETOMIDATO EN PACIENTES CON ELECTRODOS DE FORAMEN OVAL

R. Wix-Ramos, J. Pastor-Gómez, M.L. Meilán-Paz, E. De Dios, J.L. Martínez-Hacón, R.G. Sola

Hospital Universitario de la Princesa. Madrid.

Introducción. Sería muy interesante encontrar un método de activación de la región epileptógena en pacientes con epilepsia del lóbulo temporal (ELT) susceptibles de tratamiento quirúrgico. **Objetivo.** Caracterizar el efecto del etomidato en pacientes con ELT. **Metodología.** Se estudiaron 5 hombres y 3 mujeres (22-52 años), con ELT mediante videoelectroencefalograma (v-EEG) con electrodos de foramen oval (EFO). Se administró etomidato iv (0,1 mg/kg), bajo supervisión de un anestésista, con O₂ (5 L/min) mientras se monitorizaba continuamente el ECG, SaO₂ y EEG (*scalp* y EFO). Se define la región epileptógena (e) como aquella donde comienzan las

crisis registrado mediante v-EEG + EFO. Los datos se muestran como $\pm$ shock eléctrico máximo (SEM); $p < 0,05$. **Resultados.** 1. El etomidato indujo la aparición de sueño en 6/8 pacientes; 2. Los efectos secundarios consistieron en mioclonías distales (5/8); 3. La frecuencia cardíaca (FC) y SaO_2 no se modifican por la aplicación del etomidato (FC = $100,4 \pm 3,6\%$ y $99,0 \pm 1,7\%$; $\text{SaO}_2 = 96,0 \pm 3,9\%$ y $96,8 \pm 3,1\%$ del basal en los minutos 1-5 y 6-10, respectivamente); 4. El etomidato aumenta significativamente la actividad irritativa (en puntas/min) en la región Me ($22,6 \pm 4,7$; $p < 0,05$).

38.

INCIDENCIA DE CRISIS EPILÉPTICAS DURANTE LA ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA DIRECTA CORTICAL INTRAOPERATORIA EN LESIONECTOMÍAS

M. González-Hidalgo, C. Saldaña-Galán, G.A. Gómez-Bustamante, P. Alonso-Lera, M. Rivero-Garvia, R. Gutiérrez-González
Hospital San Carlos. Madrid.

Introducción. La estimulación eléctrica directa cortical (EDC) permite realizar un mapa funcional preciso de la corteza cerebral expuesta en una craneotomía, para identificar zonas funcionalmente significativas y preservarlas, y las no funcionalmente significativas, que servirán de corredor para extirpación de lesiones subyacentes o para realizar una resección más radical, fundamental en el caso de los tumores. **Objetivo.** Determinar la incidencia de crisis epilépticas durante la EDC intraoperatoria en lesionectomías. **Pacientes y métodos.** La EDC se realizó a 104 pacientes con estimulación bipolar con trenes de 50 Hz durante 4 segundos, sometidos a lesionectomías. **Resultados.** Crisis intraoperatorias en 24 pacientes (23%): 6 mujeres, 18 hombres; edad media: 43; intervalo: 22-77 años. 22 (21%) crisis postestimulación, 2 (1,9%) durante la resección. Fueron 17 crisis motoras parciales, 3 parciales con pérdida de conciencia posterior, 3 crisis parciales complejas, 1 generalizada, terminaron espontáneamente con irrigación de suero fisiológico frío en la corteza expuesta. El 62,5% (15 pacientes) presentaron crisis como síntoma de inicio. No se observa relación con la intensidad de estímulo (intervalo: 2-15 mA; media: 4 mA). **Conclusiones.** La incidencia de crisis durante la EDC es similar a otras series consultadas y no modifica sustancialmente la cirugía, ni altera los resultados globales del procedimiento.

39.

EPILEPSIA PARCIAL CONTINUA EN UN PACIENTE DE 21 AÑOS CON LINFOMA

J. Ruiz-García, A. Galdón-Castillo, A. Maldonado-Contreras, A. Casquero-Casquero, C. Martínez-Aparicio, C. Muñoz-Pasadas, J. Paniagua-Soto
Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Varón de 21 años con linfoma de Hodgkin y trasplante de médula ósea (TMO), que ingresa por mioclonos multifocales. Comienza con un catarro bronquial y, dos días antes del ingreso, tiene 'tics' continuos en región facial derecha, así como episodio súbito de contracción hemifacial derecha mantenida, con elevación del miembro superior derecho (MSD), sensación de falta de aire y pérdida de conciencia. El día del ingreso, episodio similar con sacudidas de los cuatro miembros y posterior pérdida de conciencia, y no relajación de esfínteres. Tras dicho episodio, no podía pronunciar bien. Exploración: mioclonías faciales derechas que aumentan con las situaciones de estrés, no con estímulos, y no ceden totalmente durante el sueño. Temblor postural en manos de alta frecuencia. No se observan signos meníngeos. Exploración electroencefalográfica (EEG): varios basales y en privación de sueño seriados no se registra actividad epileptiforme cortical y sí una lentificación global en intervalo

theta; electromiograma (EMG) simultáneo abdominal y facial: mioclonías facial y en hemiabdomen derecho a 1-1,5 Hz, que no se modifican durante el sueño ni con los estímulos, ritmo sincrónico, potenciales evocados somestésicos con latencias y morfología normal, leve aumento de amplitud. **Evolución.** Se suspende el tacrolimus, se cambia por micofenolato mofetilo, y se inicia tratamiento con clonacepam y levetiracetam, que mejora las mioclonías, pero persisten, hasta que se añade ácido valproico y se logra el control de las mismas. La tomografía axial computarizada (TAC) torácica evidencia un infiltrado alveolar en vértice pulmonar izquierdo de naturaleza no determinada en estudio. Se le realiza la segunda resonancia magnética (RM) craneal, normal. Diagnóstico final: mioclonos multifocales corticales subcorticales, encefalitis linfocitaria, sin poder descartar origen farmacológico.

40.

CRISIS PSICÓGENAS EN LA UNIDAD DE MONITORIZACIÓN PROLONGADA VÍDEO-ELECTROENCEFALOGRAMA

M. Pizarro-Sánchez, J. Ruiz-García, A. Galdón-Castillo, A. Maldonado-Contreras, C. Martínez-Aparicio, J. Ruiz-Jiménez, A. Casquero-Casquero, M. Piñero-Benítez, M. Jiménez-Fernández, J. Paniagua-Soto
Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Las pseudocrisis se definen como eventos clínicos psicogénicamente determinados que simulan ataques epilépticos, pero que no se asocian a disfunción del sistema nervioso central. La incidencia de crisis no epilépticas en la población es de 3,4 por 100.000 de 15-24 años de edad. El diagnóstico se apoya en estudios complementarios como el videoelectroencefalograma, la determinación de niveles séricos de prolactina y estudios neuropsicológicos. La gran mayoría de pacientes son diagnosticados erróneamente como epilépticos, y son polimedicados durante años, sin ningún éxito, y ocasionando un aumento considerable del gasto sanitario posgasto farmacológico, bajas laborales, ingresos hospitalarios repetidos y consultas médicas frecuentes. Las causas más frecuentes de pseudocrisis son los trastornos psicógenos, síncope reflejo, síncope cardíaco, disritmias, cardiomiopatías, narcolepsia. Presentamos dos series de casos de dos períodos diferentes, de 68 y 57 casos de pacientes epilépticos farmacoresistentes estudiados en la Unidad de Video-EEG, con registros de larga duración (12-48 h). Estos pacientes presentan una latencia de presentación de crisis de 4 horas, varias crisis durante el registro, de forma espontánea la mayoría, con diversas técnicas de inducción, con unas características de predominio de sexo femenino, edad media de 40 años, inicio de crisis en la adolescencia, latencia de diagnóstico de 10-15 años. Los resultados obtenidos fueron: 17% de pacientes con pseudocrisis en la primera serie, de los cuales un 25% presentaba concomitancia con epilepsia verdadera. En la segunda serie de 57 pacientes, obtenemos un 36% de pacientes con pseudocrisis.

41.

DEFICIENCIA DEL TRANSPORTADOR DE GLUCOSA TIPO 1 (GLUT 1). REGISTRO VIDEOELECTROENCEFALOGRAFICO EN UN CASO

F. Villanueva-Gómez, I. Málaga-Díez, M.C. Fernández-Miranda, C. Valles-Antuña, J. González-Rato
Hospital General de Asturias. Oviedo.

Introducción. El síndrome de deficiencia del transportador de glucosa cerebral tipo Glut 1, descrito por De Vivo en 1991, cursa con retraso en el desarrollo psicomotor, microcefalia, espasticidad, ataxia, disartria y epilepsia rebelde al tratamiento, con crisis fragman-

tadas de todo tipo que desaparecen momentáneamente con la ingesta. Pueden aparecer signos de confusión mental, letargia, somnolencia, movimientos anormales y alteraciones del sueño. *Caso clínico.* Niña de 9 años, estudiada en el pasado en diversos centros, que consulta en nuestro hospital por un cuadro desde el nacimiento de: epilepsia de inicio precoz (5 meses de edad), retraso psicomotor grave, hipotonía al nacimiento, retraso mental y ataxia grave con imposibilidad para la marcha autónoma. Pese a múltiples tratamientos ensayados, la niña tan sólo presentó una leve mejoría con topiramato (TPM). El registro videoelectroencefalograma (vídeo-EEG) mostró numerosos episodios de ausencias típicas mioclónicas, que desaparecen con la ingesta (desayuno), lo que orientó hacia una posible deficiencia del transportador de glucosa tipo 1 (DTG1). Se realizó el diagnóstico mediante analítica en líquido cefalorraquídeo (LCR) ($\text{ratio glucemia/gluorraquia} = 0,31$) y se remitió el estudio genético molecular a EE. UU. Se instauró dieta cetogénica y, a los primeros 7 días de dieta, desaparecieron las crisis, mejoró la ataxia, y se obtuvo una marcha autónoma; mejoría en el lenguaje y en la manipulación de objetos. *Conclusiones.* El registro vídeo-EEG pre y pospandrial ha sido uno de los factores determinantes para orientar el caso. La coexistencia de epilepsia refractaria al tratamiento, retraso mental con ataxia y el empeoramiento de la sintomatología en períodos prolongados de ayuno hacen obligada la realización de un vídeo-EEG en las condiciones descritas.

42.

ELECTROENCEFALOGRAMA EN EL ESTADO EPILÉPTICO REFRACTARIO. UN CASO DE DIFÍCIL TRATAMIENTO

A. Teijeira-Azcona, G. Pérez-Fajardo, G. Romero-Guzmán, C. García-Fernández, C. Montes-Gonzalo, JM. Teijeira-Álvarez
Complejo Hospitalario de Toledo. Toledo.

Introducción. El estado epiléptico es una situación clínica grave que exige un diagnóstico y un tratamiento precoz. El estado mantenido o refractario suele ocurrir en un bajo porcentaje, siendo extremadamente grave y de difícil tratamiento. Su definición no es homogénea en la bibliografía al no utilizarse los mismos criterios. Se presenta un caso de esta entidad, con pormenorizado estudio electroencefalográfico (EEG). *Caso clínico.* Varón, 46 años, sin antecedentes de interés, que ingresa en la Unidad de Vigilancia Intensiva (UVI) por un estado convulsivo, que remite tras administración de benzodiacepinas. Tomografía computarizada (TC) craneal, punción lumbar, analítica y serología vírica, normal. A las 48 horas, primer EEG por no recuperar el nivel de conciencia: estado focal eléctrico, con varias crisis electroclínicas focales con generalización secundaria. Por fallo de antiepilépticos, se induce coma. A lo largo de un mes, en 10 EEG sucesivos se comprueba un estado cuando disminuye la sedación. Se monitoriza el efecto de varios fármacos anti-epilépticos (fenitoína, ácido valproico, levetiracetam). La actividad eléctrica varía desde una actividad focal continua de onda aguda-onda lenta frontal anterior, hasta actividad multifocal irritativa, de predominio frontal y rolándico. En las fases de sedación, se observa un patrón de pseudobrote-supresión cuyas características dependen de la profundidad de ésta. Se comprueba el efecto del midazolam en el bloqueo de las crisis, provocando una acusada depresión del EEG, pero siempre con el patrón descrito en el párrafo anterior. Al mes del ingreso, el paciente fallece por fallo multiorgánico. La necropsia revela que la causa de la muerte fue una sepsis generalizada. Cortes cerebrales macroscópicos inespecíficos.

43.

SÍNDROME DE PANAYIOTOPOULOS. ESTUDIO VIDEO ELECTROENCEFALOGRÁFICO

G. Fernández- Baca Vaca, A. Pérez-Jiménez, M. García-Fernández
Hospital San Carlos. Madrid.

Revisamos retrospectivamente 33 pacientes diagnosticados de síndrome de Panayiotopoulos (SP), estudiados mediante registros videoelectroencefalogramas (vídeo-EEG) ambulatorios de vigilia y sueño diurno (siesta), con el objetivo de analizar sus características electroclínicas. El 65% presentaron crisis, fundamentalmente nocturnas (63% del total), constituidas por la secuencia de signos y síntomas típicos del síndrome, que finalizaron con convulsiones en el 60% de los casos. En el resto de pacientes se objetivaron signos autonómicos menos habituales y tres pacientes mostraron un solapamiento con sintomatología rolándica. El 42% iniciaron con crisis que duraron más de 30 minutos (estado autonómico). En el 40% de los casos se refirieron antecedentes familiares de epilepsia o convulsiones febriles, en tres antecedentes personales de crisis febriles y en un paciente ausencias típicas. El 66% de los pacientes tienen al menos un EEG con paroxismos occipitales típicos (que frecuentemente coexisten con otras localizaciones) y en el 34% restante predominan otros hallazgos, tales como: paroxismos extratemporales (37%), descargas generalizadas (18%), paroxismos occipitales no típicos (18%) y registros sin anomalías (27%). El 60% de los pacientes con registros de control presentan una alternancia de la lateralización y localización de las anomalías. La mayoría de los pacientes muestran activación de las anomalías durante el sueño. En un paciente se registró una crisis epiléptica típica del síndrome. Estos resultados ponen de manifiesto la variabilidad de los hallazgos EEG en el SP, la coexistencia o evolución en un mismo niño a otros rasgos EEG y/o síndromes epilépticos condicionados genéticamente, y aporta un registro vídeo-EEG crítico típico de un SP.

44.

VALORACIÓN NEUROFISIOLÓGICA EN UN GRUPO DE PACIENTES CON SÍNDROME DE ANGELMAN

R. Sánchez-Gamarro, B. Higuera-Coello, C. Montelongo-Ojeda, S. Mañas-Alcón, L. Méndez-Hernández, A. Galván-Reboso, J. Garrido-Babío

Hospital Virgen de la Candelaria. Sta. Cruz de Tenerife.

Introducción. El síndrome de Angelman se describe por primera vez en 1965 por Harry Angelman, como el 'síndrome de la marioneta feliz', siendo un trastorno de base genética (microdelección intersticial del cromosoma 15 materno 15q11-q13, en el 70% de los casos). Se caracteriza por la presencia de retraso mental grave, ausencia del lenguaje, ataxia, convulsiones, dismorfia craneofacial y fenotipo conductual característico, en el que destacan brotes de risa inmotivada, apariencia de felicidad y personalidad fácilmente excitable. *Pacientes y métodos.* Se estudiaron un total de 4 pacientes. A todos ellos se les practicó estudio electroencefalográfico (uno de ellos con estudio poligráfico y vídeo), potenciales evocados y a uno de ellos electromiograma (EMG). *Resultados.* La presentación de los hallazgos neurofisiológicos en cada uno de los pacientes, a lo largo del tiempo, muestra la evolución de los parámetros más característicos propios de esta patología en los distintos estudios —electroencefalograma (EEG), potenciales evocados y EMG—. Destacar que, aunque existe un patrón EEG más frecuente: ondas lentas hipervoltadas, con o sin espigas intercaladas de localización posterior, son varios los elementos electroclínicos patológicos posibles en esta entidad, con una correlación clínica fundamentalmente de crisis mioclónicas parciales o generalizadas.

45.

SÍNDROME DE ISAACS TRAS UNA POLIOMIELITIS PARALÍTICA

G. Martín-Palomeque, A. Castro-Ortiz, M.A. Saiz-Sepúlveda, A. Hernández-González

Hospital General de Ciudad Real. Ciudad Real.

Introducción. Mioquimias y neuromiotonía son fenómenos clínicos que resultan de la hiperexcitabilidad de los axones motores de los nervios periféricos. Ambas pueden ocurrir de forma focal o generalizada. **Pacientes y métodos.** Mujer de 49 años, que desarrolló una enfermedad aguda a los 9 años, consistente en debilidad generalizada y cansancio en las extremidades, siendo el diagnóstico de poliomielitis. Después de algunos meses comenzó a recuperarse y fue capaz de usar las manos. A la edad de 49 años comienza con una progresiva dificultad en la movilización de las manos debido a un temblor y a un incremento de su debilidad. En la exploración física se objetivó una atrofia y debilidad de los músculos de las extremidades superiores e inferiores, presencia de temblor en manos y una ausencia de reflejos. **Resultados.** El estudio electroneuromiográfico (ENG) demostró la presencia de respuestas F repetitivas y el estudio electromiográfico (EMG) mostró una actividad muscular continua en forma de dobletes, tripletes y multipletes y descargas neuromiotónicas. Los estudios analíticos fueron normales. La resonancia magnética (RM) cerebral y medular completa fue normal. La paciente mejoró espectacularmente con gabapentina. **Discusión.** Un deterioro funcional progresivo años después de una poliomielitis es un fenómeno bien conocido, aunque su patogénesis no se entiende totalmente. Los estudios EMG de nuestra paciente fueron compatibles con un síndrome de Isaacs. La poliomielitis podría desarrollar descargas espontáneas repetitivas que se generan por la hiperexcitabilidad de la membrana del axón que refleja la fisiopatología subyacente de la actividad muscular continua.

46.

ATROFIA MONOMIÉLICA BENIGNA. ESTUDIO DE UN CASO CON ELECTROIOGRAFÍA DE FIBRA ÚNICA

L. Gila-Useros, R. Pabón-Meneses, J. Navallas-Irujo, G. Soriano-Hernández, I. Gurtubay-Galligo, A. Malanda-Trigueros

Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Introducción. La amiotrofia monomielica benigna (AMB) es una enfermedad infrecuente que cursa con atrofia neurógena de muy lenta evolución, localizada predominantemente en los grupos musculares de una extremidad superior o inferior. Se presenta un caso de AMB con estudio de electromiografía de fibra única (EMGFU). **Caso clínico.** Varón de 30 años que, tras una artroscopia por sinovitis traumática en la rodilla derecha hace 6 años, notó que tenía menor volumen muscular en el muslo izquierdo y ligera debilidad en toda la extremidad inferior izquierda (EII). Tales manifestaciones han permanecido estabilizadas en este tiempo. En tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética (RM) se aprecian

cambios atroficos en hemipelvis y fémur izquierdos, así como en glúteos, cuádriceps y otros músculos de la EII. Las determinaciones analíticas, incluyendo anticuerpos anti-GM1, fueron normales o negativas. La electroneuromiografía (ENG) motora y sensitiva fue normal. La electromiografía (EMG) convencional de los músculos explorados en la EII reveló esporádicas fasciculaciones sin otro tipo de actividad espontánea y cambios neurógenos crónicos con potenciales de unidad motora (PUM) inestables de hasta 16 mV de amplitud. La EMGFU del tibial anterior izquierdo mostraba aumento de la densidad de fibras y *jitter*, asimismo, incrementado con media consecutiva de las descargas (MCD) medio de 61,7 microsegundos. **Conclusiones.** El aumento del *jitter* y del tamaño de los PUM, junto con la ausencia de actividad espontánea, sugieren un relativo equilibrio dinámico entre los procesos de denervación y reinervación en la AMB. El carácter benigno de esta entidad, con su progresión clínica tan marcadamente dilatada, dependería principalmente de una intensa reinervación compensatoria.

47.

ANOMALÍAS DE LA CONDUCCIÓN NERVIOSA MOTORA EN EL NERVIO TIBIAL POSTERIOR DURANTE LOS DIEZ PRIMEROS DÍAS DEL INICIO DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

R. Ocon-Quintial, C. Santos-Sánchez, R. Águila, J. Calleja

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La obtención de ondas F en el nervio tibial posterior incluso en polineuropatías distales cuando el potencial de acción motor está muy disminuido, permite la valoración electroneurográfica en todo su largo recorrido. En la fase inicial del síndrome de Guillain-Barré, el proceso patológico se produce preferentemente en el sector de los axones distales y/o radicularmente y con carácter más parcheado en los segmentos intermedios del nervio. **Objetivo.** Nuestro objetivo es mostrar el electroneurograma (ENG) motor del nervio tibial posterior (NTP) en el síndrome de Guillain-Barré (SGB) dentro de los 10 primeros días del inicio de los síntomas, cuando en general no se ha producido franca desmielinización y/o pérdida axonal. **Pacientes y métodos.** En 23 pacientes se valoraron las siguientes variables correspondientes a distintos segmentos del NTP. Distalmente: latencia motora a abductor hallucis, amplitud del potencial de acción motor (PAM) distal y presencia o no de dispersión temporal. Nivel intermedio: velocidad de conducción motora, cociente entre la amplitud del potencial de acción (PA) distal con el intermedio y presencia o no de dispersión temporal. Nivel proximal, las características de las ondas F: ausencia o no, amplitud muy reducida y bloqueos, latencia mínima, cronodispersión y presencia o no de ondas 'A'. **Resultados.** En esta serie, el 86,9% de los casos tenían anomalías en dos o más variables independientemente de la forma de presentación clínica. **Conclusión.** El examen del NTP es diana en el protocolo electromiográfico (EMG) en el diagnóstico de SGB en su fase inicial. Apoyan las anomalías evidenciadas en otros nervios, aunque sean sutiles, o nos inducen a examinar más extensamente al paciente.