

Aplicaciones de la neurofisiología en los niños

Neurofisiologiaren aplikazioak umeetan

I.G. Gurtubay

Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Correspondencia: I.G. Gurtubay. Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Ponencia presentada en la Reunión Científica SVNP/EHPE. 6 de febrero 2004, Palacio de Congresos El Baluarte. Pamplona-Iruña.

DEFINICIÓN

La neurofisiología clínica es una especialidad médica que, fundamentada en los conocimientos de las neurociencias básicas, tiene como objetivo la exploración funcional del sistema nervioso central (encéfalo y médula espinal), periférico (nervios y órganos de los sentidos) y autonómico (simpático y parasimpático), utilizando tecnología altamente especializada con fines diagnósticos, pronósticos y de orientación terapéutica.

En la práctica la neurofisiología estudia la dinámica de la actividad bioeléctrica del sistema nervioso, mediante el registro directo o indirecto, la conversión, procesamiento y análisis de los fenómenos bioeléctricos de los sistemas antes mencionados.

ÁMBITO DE ACTUACIÓN

La neurofisiología es una especialidad a la que se accede vía MIR. Generalmente desarrolla su labor en ámbito hospitalario y en la mayoría de los casos se considera un servicio central, al que el resto de servicios y especialidades pueden requerir las pruebas que se realizan.

La cartera de Servicios de la Neurofisiología se puede resumir en técnicas de electroencefalografía (EEG), polisomnografía (estudios poligráficos durante el sueño), electroneurografía (ENG) o estudios de conducción de los nervios periféricos, electromiografía (EMG), potenciales evocados (visuales, auditivos, motores, somatosensoriales, cognitivos, etc.), electroretinografía, monitorización intraoperatoria, etc. Cada uno de estos bloques tiene técnicas específicas dependiendo de la patología o territorio a explorar.

El importante desarrollo tecnológico que ha sufrido esta especialidad en los últimos años ha generado una mayor dispo-

nibilidad de técnicas, a la vez que un incremento en las peticiones de las mismas desde prácticamente todas las especialidades. Nuestro servicio actualmente hace del orden de 13.600 exploraciones al año, de las que cerca de un 16% se originan desde pediatría.

TÉCNICAS DE ELECTROENCEFALOGRAFÍA (EEG)

El EEG es una técnica que permite registrar la actividad eléctrica cerebral, expresión de la actividad de grupos neuronales que trabajan de forma más o menos conjunta. El origen principal de la actividad que registramos son las dendritas apicales de las células piramidales de las capas más superficiales de la corteza, sobre todo de la actividad eléctrica que se propaga radialmente. El generador detectable mínimo es de entre 5 y 6 cm², así que tiene una baja resolución espacial. Esta actividad es dinámica y está modulada por estructuras subcorticales. Por lo tanto, debemos tener siempre presente que se registra una parte, de la actividad cambiante, de algunas áreas del cerebro.

La técnica EEG fue descrita por Berger en 1929, y a pesar del actualmente notable desarrollo de otras pruebas funcionales o de imagen, el EEG sigue plenamente vigente en el estudio de patología funcional del SNC debido principalmente a su óptima resolución temporal.

¿Cómo se hace?

Lo más habitual es registrar mediante la colocación de un casco de licra que ya contiene los electrodos de registro y que se adapta a la cabeza del paciente. En los electrodos se inyecta un gel conductor con una aguja roma que se usa para frotar ligeramente el cuero cabelludo y optimizar el contacto piel-electrodo. El registro también se

puede realizar con electrodos adhesivos, agujas y electrodos especiales si así lo requiere la ocasión.

Cada electrodo registra la actividad de un área del cerebro. Todos van conectados al aparato de registro (un PC) que amplifica la señal y la almacena en formato digital permitiendo su visualización instantánea y almacenamiento para su posterior análisis. El aparato permite sincronizar registro de vídeo y de otras variables biológicas que queramos monitorizar.

Un registro rutinario de EEG dura aproximadamente 30 minutos. Incluye el registro de actividad cerebral en reposo y durante activaciones como la hiperventilación y la fotoestimulación. La primera consiste en pedir al sujeto que hiperventile durante tres minutos. Ello genera una hipocapnia y una vasoconstricción que hace que en ocasiones se manifiesten anomalías que en el EEG de reposo no estaban presentes. La fotoestimulación consiste en colocar un flash frente al paciente y emitir destellos luminosos a diferentes frecuencias para poner en evidencia la fotosensibilidad de algunas epilepsias y poder dar pautas de prevención.

Tipos de EEG

Además del EEG rutinario descrito anteriormente existen algunas variantes de interés en el ámbito pediátrico.

El EEG tras privación de sueño, es un EEG que se realiza tras pedir al paciente que no duerma la noche anterior (24 horas sin dormir). En niños pequeños este tiempo puede ser menor. Su principal indicación es la sospecha de epilepsia con un EEG rutinario normal. El 20% muestran actividad epileptiforme no visible en el EEG convencional.

El EEG de sueño, consiste en realizar un registro mientras el niño duerme, bien alargando el EEG rutinario hasta que este se duerme o haciendo un registro de siesta, nocturno, etc. Aporta datos de la activi-

dad del cerebro en la transición vigilia sueño y en las diferentes fases de sueño, etc. Está indicado cuando los datos que pueden aparecer (anomalías en epilepsias generalizadas, aumento de anomalías intercríticas, fragmentación de la hipsarritmia, Lennox, etc.) aportan datos o complementan el diagnóstico. En ocasiones durante el registro se añaden electrodos especiales que registran otras variables biológicas como frecuencia cardíaca, movimientos respiratorios, flujo nasal, movimientos de ojos, piernas, saturación de oxígeno, etc. Esta técnica se denomina polisomnografía (PSG) y sus indicaciones en niños están muy limitadas (principalmente en parasomnias atípicas y otros).

La monitorización continua es un EEG de larga duración, habitualmente durante días, al que se añaden electrodos especiales y registro simultáneo de vídeo. Permite diferenciar crisis de pseudocrisis, valorar la respuesta terapéutica, verificar y cuantificar la aparición de nuevas crisis, establecer sus factores precipitantes, y caracterizar los focos y su secuencia de activación. Se suele realizar pacientes candidatos a cirugía de la epilepsia.

Existen también técnicas especiales que registran la actividad EEG directamente del cerebro mediante la colocación de mallas de electrodos y agujas durante el acto quirúrgico, y en las fases de pre y post-cirugía.

Hallazgos EEG

En general al informar un EEG se aportan datos de los hallazgos normales, frecuencia de la actividad del sujeto, ritmos normales en determinadas áreas, etc., y posteriormente se informa de las actividades anormales.

En general, las actividades lentas son indicativas de sufrimiento o lesión neuronal. Son inespecíficas (infarto, hemorragia, tumor, absceso, etc.). Las actividades agu-

das, paroxísticas, se relacionan con fenómenos de hiperexcitabilidad neuronal (epilepsias, anomalías electrolíticas locales del origen más diverso, etc.). Por supuesto existen infinidad de excepciones a este patrón, por lo que es de suma importancia contextualizar los hallazgos de acuerdo a la edad y clínica del paciente.

Indicaciones

Como norma general ante la sospecha de alteraciones estructurales hay que utilizar preferentemente el diagnóstico por imagen, y en alteraciones de tipo funcional el EEG. En términos generales se debe pedir un EEG ante todo fenómeno paroxístico en el que se sospeche una causa de origen cerebral y en toda situación de disfunción cerebral especialmente en fase sintomática.

Epilepsia: es la principal indicación del EEG. Aporta datos esenciales para el diagnóstico, registro y caracterización de la actividad epileptiforme, definición de síndromes epilépticos, establece precipitantes, fotosensibilidad, detecta estatus no convulsivos e intoxicaciones por fármacos. En cuanto al seguimiento del paciente epiléptico, su utilidad es variable. Existe una buena correlación en ausencias y epilepsias fotosensibles. En general, NO se precisa un EEG en todas las revisiones de estos pacientes, sino cuando se modifica la semiología de las crisis o aumenta su incidencia. En cuanto a su utilidad para retirar el tratamiento, la Academia Americana de Neurología recomienda que al menos haya un EEG rutinario normal antes de retirar la medicación.

El EEG trata de registrar actividad crítica, aunque debemos tener en cuenta que la mayoría de las veces el EEG se realiza en los períodos intercríticos. En dicho período el 30% de los epilépticos siempre presentan actividad epileptiforme en el EEG, el 15% nunca, y de los restantes solo el 33% muestran anomalías en alguna ocasión.

Combinando el EEG de rutina con el de sueño, el 50-80% de los pacientes muestran anomalías. Por lo tanto hay que tener presente que hay un 15-20% de epilépticos en los que el EEG va a ser siempre normal. Por otro lado el 10-15% de la población normal puede mostrar alguna anomalía EEG, por lo que un paciente con EEG anormal sin síntomas no deberá ser tratado.

Convulsiones febriles: por su altísima incidencia merecen un comentario especial, dado que afectan a cerca del 3-5% de la población infantil y generan cerca del 50% de las crisis de primeros 5 años. En el 80% son generalizadas, pudiendo ser focales y seguirse de un déficit transitorio. El EEG es normal en el 50%, muestra actividad aguda (punta y punta onda) en alrededor de 1-9% y en el resto se pueden hallar anomalías inespecíficas. Los estudios de seguimiento evolutivos de estos niños confirman que solo son epilépticos un 1,4-3,4% de los ellos. El EEG no predice recurrencia ni posibilidad de epilepsia posterior, por lo tanto no es necesario realizar EEG sistemático. Está indicado en sospecha afección SNC, ante signos focales críticos o postcríticos, en convulsiones prolongadas (> 30 m), alteraciones cerebrales previas...

Infecciones: meningitis, encefalitis, abscesos, etc. habitualmente dan patrones lentos en el EEG, con afectación de la actividad de fondo y de la reactividad cortical a estímulos. En ocasiones la presencia de determinados patrones (panencefalitis esclerosante) o la afectación predominante de algún territorio orienta a posibles etiologías (áreas temporales y E. herpética).

Coma (encefalopático, estatus, psicógeno) y **muerte cerebral** (inactividad eléctrica cerebral).

Trastornos del sueño: el EEG se realiza principalmente en casos atípicos de parasomnias (fenómenos que acompañan al sueño y que no constituyen en sí una enfermedad).

Crisis psicógenas: permite realizar pruebas de provocación y sugestión con registro simultáneo de video que demuestre que no hay cambios en el EEG durante las crisis.

Maduración cerebral y prematuros: los hallazgos e interpretación del EEG cambian radicalmente en función de la edad gestacional, la madurez cerebral y el desarrollo evolutivo de los niños. En ocasiones puede estar indicado el EEG para determinar dicho desarrollo.

Otras indicaciones: lesiones corticales, sustancia blanca, extraaxiales, ictus, traumatismos craneoencefálicos, fenómenos paroxísticos infantiles; vértigo paroxístico benigno, migraña, síndrome periódico (equivalente migrañoso), ensoñación o ensimismamiento, pérdida de tono céfalico, mioclonías del velo del paladar...

Consideraciones especiales del EEG en pediatría

En general la semiología y los datos clínicos son escasos, y es frecuente presenciar crisis sin anomalías EEG. En niños muy pequeños el tamaño de la cabeza limita el número de electrodos que se pueden colocar, y se registran numerosos artefactos. Todo ello hace muy recomendable registrar sueño por lo que recomendamos que al solicitar la prueba se pida a los padres que traigan al niño con sueño.

TÉCNICAS DE ELECTRONEUROGRAFIA (ENG)

Las técnicas de ENG estudian la función del nervio y placa motora. Consisten en estimular (habitualmente con corrientes) los nervios y registrar la respuesta de estos o de los músculos que inervan. Por lo tanto la zona de estímulo y registro deben estar accesibles. El estímulo y el registro se realizan generalmente con electrodos de su-

perficie, esponjosos, adhesivos o metálicos, por lo que no es molesto ni doloroso. En alguna ocasión se requiere de la utilización de electrodos de aguja.

Tipos de pruebas

Existen técnicas específicas para las diferentes vías: estimulación magnética (vía corticoespinal-corteza motora-columna-nervio periférico), reflejo trigeminofacial (trigémino-troncoencéfalo-facial), velocidades de conducción o electroneurograma (nervios motores y/o sensitivos), onda F (tronco nervioso proximal), test estimulación repetitiva (placa neuromuscular), reflejo H (reflejos espinales S1), estudio neurofisiológico Ap. Genitourinario (reflejo vulvocavernoso, nervios pudendos, EMG de suelo de la pelvis), etc.

Indicaciones

Las técnicas de ENG se suelen complementar con técnicas de EMG por lo que sus indicaciones son comunes. Ver más adelante indicaciones de ENG-EMG.

Hallazgos

La interpretación de resultados se basa principalmente en dos parámetros. La latencia, que es el tiempo que tarda en aparecer la respuesta tras el estímulo y que se correlaciona con el grado de mielinización de la vía estudiada. El segundo parámetro que medimos es la amplitud (tamaño de la respuesta obtenida) y que correlaciona con el estado de los axones estimulados.

Estos datos junto con algunos otros, permiten realizar un diagnóstico de localización de la lesión (vías superiores/nivel espinal/raíz/tronco/plexo/nervio periférico/placa), distingue afectación mielínica/axonal/mixta, distingue entre sección/compresión/alteración funcional y junto con datos de electromiografía permite establecer si el proceso es agudo/crónico.

Los hallazgos son comunes a una variedad de patologías y aunque a veces no

permiten establecer un diagnóstico etiológico, descarta y orienta la realización de determinadas pruebas complementarias (biopsia, genética, laboratorio...).

TÉCNICAS DE ELECTROMIOGRAFÍA (EMG)

Consisten en hacer un registro directo de la actividad muscular, mediante electrodos de aguja, de diámetro y calibre adaptados al músculo susceptible de ser explorado. En general el EMG no se realiza de forma aislada sino que complementa los datos aportados por la ENG.

¿Cómo se hace?

Tras la inserción de la aguja, la realización de un electromiograma consta de tres fases. En primer lugar el registro de la actividad muscular en reposo, que aporta datos sobre denervación, caracterización de enfermedades específicas etc. En segundo lugar se pide al paciente que contraiga ligeramente el músculo objeto de estudio. Esta maniobra es ligeramente dolorosa y lógicamente requiere de colaboración. Durante la misma se caracterizan y cuantifican las variables de los potenciales de unidad motora permitiendo establecer un patrón de potenciales normales, neurógenos, o miopáticos, además de aportar datos sobre el grado de cronicidad de las lesiones. Por último se pide al sujeto que contraiga al máximo el músculo para ver cual es el patrón de reclutamiento de unidades motoras y ver si hay pérdida de las mismas.

Indicaciones ENG-EMG

- Radiculopatías.
- Plexopatía.
- Mononeuropatía, periféricas, pares craneales...
- Polineuropatías.
- Enfermedad de neurona motora.
- Enfermedad de placa motora.

- Enfermedades musculares-miopatías.
- Otras: localización de músculos para inyección selectiva de fármacos (toxina botulínica...).

Características especiales de la ENG-EMG

La ENG aporta datos solo de parte de las fibras de un nervio, concretamente de las fibras mielínicas más gruesas de un tronco nervioso. En EMG la punta de la aguja adquiere datos de alrededor de 2,5 mm², por lo que siempre se precisa mover la aguja una vez insertada en el músculo para explorar varias zonas en cada inserción, y realizar varias inserciones en cada músculo. Por ello es imprescindible una buena orientación clínica y exploración física que reduzca al máximo el número de nervios y músculos a explorar, dado que aunque no es una prueba dolorosa aunque precisa algo de colaboración.

Es de suma importancia saber la fecha de inicio de la lesión. La exploración realizada el 1er día solo aporta datos de si el nervio está indemne o hay un bloqueo, la lesión axonal precisa de 3-7 días para que pueda ser registrada, la denervación precisa 15-20 días, y la reinervación meses. En general el momento óptimo de estudio es a partir de la tercera semana en la que los datos neurofisiológicos pueden ser más concluyentes y permiten aportar datos en cuanto a evolución y pronóstico.

TÉCNICAS DE POTENCIALES EVOCADOS (PE)

Los potenciales evocados son respuestas electrofisiológicas a estímulos sensoriales específicos, luz (potenciales evocados visuales PEV), tacto (potenciales evocados somatosensoriales PESS), y sonido (potenciales evocados auditivos PEATC), y sirven para evaluar la integridad y funcionalidad de las vías sensoriales estimuladas.

Potenciales evocados somatosensoriales PESS

Consiste en estimular mediante una corriente eléctrica de baja intensidad un nervio periférico (generalmente en muñeca o tobillo). Se colocan electrodos en el trayecto de la vía sensitiva ascendente a nivel de la entrada del nervio en la columna y en su área sensitiva cortical correspondiente. Es una prueba larga, de alrededor de 45-60 minutos. Influye la edad, altura, etc. del niño. Indicaciones: patología de vía cordonal posterior (médula, tálamo y áreas sensitivas corticales), compresiones medulares, enfermedad desmielinizante, patología SNC...

Potenciales evocados visuales PEV

Los potenciales evocados visuales (PEV) resultan de los cambios producidos en la actividad cerebral tras estimulación luminosa. El estímulo más frecuentemente utilizado para obtener PEV, es una imagen en damero (en tablero de ajedrez), con una serie de cuadros blancos y negros, que van alternándose.

Los PEV representan una exploración complementaria muy sensible, ya que se alteran en una elevada proporción de pacientes con anomalías visuales, incluso en pacientes con afección subclínica de la vía visual. Sin embargo, es una exploración poco específica a la hora de determinar el tipo de patología, ya que cualquier problema que se interponga entre el estímulo y el registro en corteza occipital, puede provocar anomalías en los potenciales visuales siempre que cause suficiente disfunción visual (defecto de corrección óptica, catarata densa, retinopatía, glaucoma, neuropatía óptica, infarto cerebral, etc.). Deben, por tanto, evaluarse con precaución y dentro de un contexto clínico.

Otra característica de enorme valor de los PEV es que aportan datos cuantificables de latencia y amplitud. Esto nos permite identificar una disfunción en la vía visual,

orientando si predominan los fenómenos desmielinizantes, con retraso de los potenciales (aumento de latencia) o si predomina un defecto de activación axonal en la vía visual (reducción de amplitud). Por otro lado, nos permite realizar un seguimiento evolutivo, pudiendo evaluar la posible eficacia de un tratamiento, o la progresión de una enfermedad. Indicaciones: enfermedades desmielinizantes del sistema central. neuropatías ópticas, lesión quiasmática, ceguera cortical, hipoxia neonatal, enfermedades neurodegenerativas, pronóstico de coma...

Potenciales auditivos PEA

Se obtienen estimulando con un conjunto de tonos a una intensidad fija, mediante unos auriculares, y registrando los cambios eléctricos que se generan en las sucesivas etapas de la vía auditiva, y sirven principalmente para evaluar la conducción a nivel del tronco cerebral (potenciales auditivos de tronco cerebral PE-ATC). El tiempo para realizar esta prueba es de unos 20-30 minutos. Indicaciones: enfermedades desmielinizantes, neurinomas, pronóstico y diagnóstico de coma, y muerte cerebral, etc.

Una variante, la audiometría por PE-ATC, consiste en repetir los PEATC varias veces con intensidades cada vez menores,

hasta conseguir determinar el UMBRAL auditivo en el que ya no se obtiene potencial. Esta modalidad es la que habitualmente se utiliza cuando las otoemisiones, etc., hacen sospechar la existencia de algún tipo de déficit auditivo congénito, o cuando se precisa de una evaluación objetiva de audición sin que se precise que el niño de repuestas como en la audiometría tonal convencional. Los resultados de la audiometría por PE-ATC además de establecer el umbral auditivo, permiten distinguir patrones de hipoacusia neurosensorial, conductiva o mixta, pero en cualquier caso es menos sensible que una audiometría, debido a la naturaleza del estímulo, no permitiendo establecer a que frecuencias está el déficit auditivo. La presencia de mucosidad, otitis, etc. habitual en los niños, hacen que el estímulo no llegue de manera adecuada y pueden oscurecer los resultados.

El electroretinograma (ERG)

El electroretinograma ERG consiste en estimular mediante flashes de diferentes colores, en situaciones de oscuridad y de luz, y registrar las respuestas selectivas de las diferentes células de la retina. Con estímulo fotoscópico (destellos de luz), se inducen cambios de polaridad en los fotorreceptores y en las capas intermedias de la retina,

especialmente las células de Müller. Los bastones son más sensibles a tonalidades azules, y a la visión nocturna (escotópica), mientras que los conos son más sensibles a visión diurna y colores rojos. Debido a la distinta sensibilidad de conos y bastones a las distintas tonalidades de luz, podemos explorar la función de cada tipo de fotorreceptor. El registro de esta actividad se realiza mediante lentillas por lo que en niños pequeños se precisa de sedación. Su principal indicación es evaluar la funcionalidad de la retina principalmente cuando se sospecha retinosis pigmentaria, cegueras para los colores...

CONCLUSIONES

La neurofisiología aporta datos del sistema nervioso central, periférico, músculo, etc. La elección de una técnica adecuada puede aportar datos esenciales para diagnóstico, evolución y tratamiento, y una inadecuada generar gran confusión. Se precisa de una exploración clínica que oriente la técnica a realizar y minimice en lo posible los territorios a explorar. Salvo contadas excepciones no son pruebas dolorosas ni molestas, se pueden repetir y tienen un bajo coste económico.