Neurology Perspectives. 2022;2(Espec Cong 1):1013

Neurology perspectives

17446 - EPILEPSIA DENTRO DEL ESPECTRO CLÍNICO DE UN PACIENTE CON PKAN AVANZADO TRATADO CON ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA PALIDAL

Lafuente Gómez, G.[1]; de Miguel Sánchez de Puerta, C.J.[1]; Leal Hidalgo, R.[1]; González Sánchez, M.[1]; Martín Miguel, C.[2]; Grandas Pérez, F.J.[1]; de la Casa Fages, B.[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; [2]Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Resumen

Objetivos: Los pacientes con neurodegeneración asociada a la pantotenato-quinasa (PKAN) generalmente debutan en la infancia con trastornos del movimiento, como la distonía y clínica neuropsiquiátrica en etapas tardías. Son anecdóticos los casos de epilepsia en estos pacientes.

Material y métodos: Presentamos un paciente con PKAN tratado con estimulación cerebral profunda de globo pálido interno (ECP-GPi) que desarrolla epilepsia.

Resultados: Varón de 30 años, diagnosticado de PKAN a los 16 años por cuadro de distonía generalizada severa cursando con estatus distónico. Fue intervenido con ECP-GPi a los 18 años con buena respuesta, estando en tratamiento actual con trihexifenidilo, tetrabenazina, clonazepam y lorazepam. Consulta por episodios diarios, de segundos de duración, en los que presenta espasmos bruscos que le provocan caídas. Un vídeo-EEG mostró puntas y puntas-ondas bilaterales y sincrónicas/generalizadas con predominio parasagital anterior a una frecuencia menor de 3Hz. Se realizó TC craneal simple que no mostró complicaciones relacionadas con los electrodos, normoposicionados en GPi, ni otras alteraciones. Ante la sospecha de crisis epilépticas se inició tratamiento con levetiracetam con buena tolerancia y mejoría en la frecuencia de crisis, estando actualmente con 750 mg/12 horas. No se realizó RM craneal por riesgo de estatus distónico en contexto de desconexión del neuroestimulador.

Conclusión: Hasta un tercio de los pacientes con enfermedades neurodegenerativas por acúmulo de hierro cerebral (NBIA) pueden tener crisis epilépticas, generalmente apareciendo en fases tardías, siendo más frecuentes en pacientes con aceruloplasminemia. Aunque infrecuentes, los pacientes con PKAN en fase avanzada pueden cursar con epilepsia.

2667-0496 / © 2022, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Neurología (SEN). Todos los derechos reservados.