

20826. PERCEPCIÓN DEL PROFESIONAL SOBRE LAS RECOMENDACIONES DE MANEJO ACTUAL DE LA MIASTENIA GRAVIS EN CONDICIONES DE PRÁCTICA HABITUAL

Álvarez Velasco, R.¹; Guerrero Sola, A.²; Campos Lucas, F.³; Caballero Martínez, F.³; Monge Martín, D.³; Cortés Vicente, E.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau;

²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ³Facultad de Medicina. Universidad Francisco de Vitoria.

Objetivos: Conocer el grado de conocimiento, de acuerdo y de aplicación en la práctica real de recomendaciones sobre el manejo de la MG de *Myasthenia Gravis Foundation of America*.

Material y métodos: Estudio transversal realizado mediante una encuesta autocumplimentada por neurólogos expertos en MG en España. Se evaluó el grado de conocimiento, de acuerdo y de aplicación de recomendaciones y el grado de acuerdo con definiciones del consenso internacional ampliamente reconocido sobre el manejo de la MG promovido por la *Myasthenia Gravis Foundation of America* en el año 2016 y actualizado en el 2020.

Resultados: Participaron 53 médicos neurólogos procedentes de centros españoles (edad media 45,4 años, 53% hombres) que atendían a una media de 3,6 pacientes con MG al día. El grado de conocimiento de las definiciones y recomendaciones fue alto. En 40 de 61 recomendaciones, al menos el 90% de los neurólogos conocían dicha recomendación. Las recomendaciones menos conocidas trataban sobre la MG juvenil y la MG en el embarazo. En dos recomendaciones (sobre MG en el embarazo y sobre uso de inmunoglobulina intravenosa en MG leve u ocular) no hubo un acuerdo mayoritario. La aplicación de las recomendaciones era alta salvo en algunas relacionadas con el uso de recambio plasmático, timectomía, metotrexato o eculizumab.

Conclusión: El grado de conocimiento, acuerdo y aplicación de las recomendaciones es alto. Es necesario reforzar la evidencia y el consenso en aspectos como el manejo de la MG juvenil, la MG en el embarazo o el uso de algunos tratamientos.

20410. ENSAYO CLÍNICO FASE 2 DE EFICACIA Y SEGURIDAD DEL INHIBIDOR DE COMPLEMENTO C1S RILIPRUBART EN POLINEUROPATÍA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA CRÓNICA

Querol Gutiérrez, L.¹; Lewis, R.²; Hartung, H.³; van Doorn, P.⁴; Wallstroem, E.⁵; Auwarter, K.⁶; Luo, X.⁷; Alonso Alonso, M.⁵; Atassi, N.⁵; Hughes, R.⁸

¹Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ²Cedars-Sinai Medical Center; ³Departamento Neurología. Heinrich-Heine-University; ⁴Erasmus MC. University Medical Center; ⁵Desarrollo Neurología. Sanofi; ⁶Sanofi; ⁷Bioestadística y Programación. Sanofi R&D; ⁸Queen Square Institute of Neurology. University College London.

Objetivos: Describir resultados preliminares de eficacia y seguridad de riliprubar en pacientes con polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP).

Material y métodos: Ensayo clínico multicéntrico fase 2 abierto (NCT04658472) que evalúa riliprubar en tres grupos de pacientes: con tratamiento estándar (inmunoglobulinas/corticoides), refractarios a tratamiento estándar y naïve. Duración del tratamiento con riliprubar: 24 semanas (parte A), con extensión opcional (parte B: 52 semanas; parte C: hasta fin del ensayo). El endpoint primario (parte A) es, en el grupo con tratamiento estándar, % participantes con recaída (incremento ≥ 1 punto aINCAT) tras el cambio a riliprubar. En los grupos refractario y naïve, el endpoint primario es % participantes con respuesta (disminución ≥ 1 punto aINCAT). La parte B evalúa la persistencia de la eficacia. Se evalúa también la seguridad.

Resultados: El análisis interino predefinido (parte A) mostró que el 88% (n = 22/25) de los pacientes con tratamiento estándar que cambiaron

a riliprubar mejoraron o permanecieron estables. El 50% (n = 9/18) de los pacientes refractarios respondieron. Se observaron magnitudes de efecto significativas y consistentes en las medidas de eficacia utilizadas. Además, se observó inhibición de complemento sostenida y tendencia a la reducción de los niveles de pNfL. Se produjeron AAST en el 60% (n = 15/25) y el 72% (n = 13/18) de los pacientes con tratamiento estándar y refractarios, respectivamente. Más frecuentes: cefalea, fatiga y nasofaringitis. Hubo dos fallecimientos en pacientes con comorbilidades significativas, aparte de la CIDP.

Conclusión: Estos resultados demuestran prueba de concepto de riliprubar en CIDP, con un perfil de riesgo-beneficio favorable.

Epilepsia I

20512. EFICACIA Y SEGURIDAD DE FENFLURAMINA EN EL SÍNDROME DE PUNTA-ONDA CONTINUA DURANTE EL SUEÑO DE ONDAS LENTAS: RESULTADOS DEL ESTUDIO FENDEEP

Torres Moral, A.¹; Beltrán Corbellini, Á.²; Sánchez-Román Miranda, I.²; Pascual Zapatero, I.²; Valls Carbó, A.²; Toledano Delgado, R.²; García Morales, I.²; Gil-Nagel Rein, A.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; ²Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional.

Objetivos: El síndrome de punta-onda continua durante el sueño de ondas lentas (POCS) es una encefalopatía epiléptica del desarrollo (EED). La fenfluramina (FFA) es un fármaco aprobado para su uso en EDD como son el síndrome de Dravet (SD) y síndrome de Lennox-Gastaut (SLG). Nuestro objetivo es evaluar la eficacia y seguridad de FFA en pacientes con POCS.

Material y métodos: Evaluar eficacia y seguridad de FFA en pacientes POCS a través de un ensayo intervencionista prospectivo abierto, estudio FENDEEP (NCT05232630). Se incluyeron pacientes POCS refractarios a > 3 medicamentos anticonvulsivos (MAC) entre 2022-2023.

Resultados: Muestra de 6 pacientes (2 niñas). La mediana de edad al diagnóstico fue de 9 años (4-10). La mediana de MAC concomitante fue 2,5 (2-4), la mediana de SWI (*spike-wave-index*) fue 82,5% (70-90), 2/6 presentaban crisis electroclínicas y 6/6 discapacidad intelectual. Tras una mediana de seguimiento de unos 12 meses (9-13), la dosis mediana de FFA fue de 0,73 mg/kg/día (0,33-0,9), 5/6 presentaron mejoría cognitiva según escala CGI-I y en 3/5 se redujo el SWI > 20%. El inventario BRIEF2 reveló mejoría de la función ejecutiva. Fue posible una reducción de MAC en 4 pacientes, mejorando la frecuencia de crisis en 2 pacientes. Ningún paciente POCS suspendió FFA. 2 pacientes presentaron efectos adversos (EAs) leves.

Conclusión: La fenfluramina es segura y podría ser eficaz para reducir tanto el SWI como el deterioro cognitivo asociado en pacientes POCS. Se necesitan estudios con mayor tamaño muestral y estudios controlados ciegos para poder confirmar esta hipótesis.

21210. TENDENCIAS ACTUALES EN EL INICIO Y EFICACIA CLÍNICA DE CENOBAMATO: EXPERIENCIA CLÍNICA

Boy García, B.¹; López-Maza, S.²; Quintana, M.²; Campos-Fernández, D.²; Fonseca, E.²; Abraira, L.²; Santamarina, E.²; Toledo, M.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ²Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Objetivos: Evaluar el cambio en la tendencia del uso de cenobamato y la eficacia clínica del mismo en pacientes con epilepsia.

Material y métodos: Estudio observacional unicéntrico de pacientes que iniciaron cenobamato (CNB) entre enero 2021 y diciembre 2023.

Los pacientes se dividieron en dos grupos según el periodo de inicio de CNB: P1 (2021-2022) y P2 (2023). Se compararon ambos grupos según características clínico-demográficas y variables de eficacia (reducción crisis ≥ 50% y libertad de crisis).

Resultados: Se incluyeron 66 pacientes en P1 (57,6% hombres) y 126 en P2 (57,9% hombres). El origen más frecuente fue temporal en P2 (51,2 vs. 28,6%; p = 0,003) y multifocal en P1 (31,7 vs. 13,2%; p = 0,003). Al inicio de CNB, la mediana de FAC concomitantes (2 vs. 3; p < 0,001) y la frecuencia de crisis mensuales (4 vs. 20; p < 0,001) fue inferior en P2, igual que la mediana de dosis a los 3 (100 vs. 150; p < 0,001) y 6 meses (150 vs. 200; p < 0,001) y la tasa de EA a los 3 meses (37,1 vs. 53,1%, p = 0,037). No hubo diferencias en la tasa de retención (90,3% P2 vs. 90,9% P1 a los 6 meses, p = 0,817) ni en la tasa de respuesta a los 3 (67,5 vs. 70,3%; p = 0,699) y 6 (67,0 vs. 77,6%; p = 0,166) meses. Observamos mayor libertad de crisis a los 3 meses en P2 (27,4 vs. 14,1%; p = 0,041).

Conclusión: Hay un cambio de tendencia en el uso del CNB, tratándose actualmente pacientes con menos FAC y menos crisis mensuales, con buena tolerabilidad y eficacia, y manteniendo elevada tasa de retención.

21290. EXPERIENCIA EN EL USO DE CANNABIDIOL (EPIDYOLEX®) COMO TRATAMIENTO PARA LOS SÍNDROMES DE LENNOX-GASTAUT Y DE DRAVET EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Sánchez Gamino, S.; Rodríguez Jiménez, L.; Sánchez-Guijo Benavente, Á.; García Martín, G.; López Moreno, Y.; Cabezudo García, P.; Serrano Castro, P.

Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga.

Objetivos: Tanto el síndrome de Dravet como el de Lennox-Gastaut pertenecen al grupo de encefalopatías epilépticas infantiles graves y farmacorresistentes. El cannabidiol constituye una terapia coadyuvante e innovadora que permite mejor control de crisis en pacientes con dichos síndromes. Nuestro objetivo es describir los resultados terapéuticos con cannabidiol y su tolerancia en un centro de tercer nivel.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio descriptivo observacional retrospectivo con los datos obtenidos a día de hoy en pacientes tratados con cannabidiol en nuestro centro, un total de 20. Describimos si hubo cambios o no en sus crisis habituales, así como efectos adversos y abandono del tratamiento.

Resultados: En 14 pacientes se consiguió una mejoría franca en la frecuencia y duración de las crisis, de los cuales 4 volvieron a su estado basal posteriormente. En 4 pacientes no se objetivó mejoría de las crisis, aunque en 2 casos se apreció mejoría a nivel cognitivo y mayor interacción con el medio. Con respecto a los efectos adversos hubo 3 reportes de somnolencia, 2 de irritabilidad, 1 de insomnio, otro de aumento del apetito y otro de retención urinaria. Hubo un paciente en el que se reportó un efecto paradójico con el aumento de dosis y otro con mejoría de unas crisis, pero empeoramiento de otras, necesitando un ajuste personalizado. Solo 2 pacientes abandonaron el tratamiento por somnolencia excesiva.

Conclusión: El cannabidiol representa una terapia concomitante esperanzadora para pacientes con epilepsia farmacorresistente (síndromes de Dravet y Lennox-Gastaut), con buena tolerancia general y pocos efectos adversos reseñables.

21157. EFECTIVIDAD, ADHERENCIA Y SEGURIDAD DE CENOBAMATO EN EL TRATAMIENTO DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE EPILEPSIA FOCAL REFRACTARIA: ESTUDIO CIFES

Ruiz Perelló, M.; López López, M.; Salazar Hernández, F.; Gómez González, B.; Bermejillo Barrera, J.; Fajardo Sanchís, J.; Maija

Savolainen, A.; López Segura, D.; Vidal Mena, D.; Espinosa Oltra, T.; Ortega Ortega, M.; García Carmona, J.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía.

Objetivos: Los pacientes con epilepsia refractaria tienen mayor riesgo de muerte prematura y peor calidad de vida. El cenobamato es un nuevo fármaco para el tratamiento de epilepsia de inicio focal. Nuestro objetivo fue determinar la efectividad y seguridad del cenobamato en una cohorte de pacientes con epilepsia focal refractaria en práctica clínica habitual.

Material y métodos: CiFES (Cenobamate in Focal Epilepsy Study) es un estudio observacional y retrospectivo en el que se comparan las siguientes variables hasta 3 meses después de iniciar cenobamato: número de crisis epilépticas mensuales, fármacos antiepilepticos concomitantes, tasa de retención a los 3 meses y efectos secundarios.

Resultados: 21 pacientes fueron incluidos. 14 (66,7%) varones, el 71% entre 30-50 años de edad, el 57% diagnosticados hace 10-20 años, el 48% con crisis focales motoras y 4,13 ± 0,52 crisis mensuales. El tratamiento con cenobamato redujo significativamente el número de crisis epilépticas al mes ($1,78 \pm 0,37$, t_{1,22} = 4,476; p = 0,001) y a los 3 meses ($0,74 \pm 0,29$, t_{1,22} = 6,041; p = 0,001). 4 (19%) quedaron libres de crisis epilépticas a los 3 meses. Además, el número de FAEs concomitantes fue significativamente menor a los 3 meses tras el inicio del cenobamato ($2,57 \pm 0,20$ vs. $2,91 \pm 0,23$, t_{1,22} = 2,336; p = 0,029). No se reportó ningún efecto secundario y la tasa de adherencia a los 3 meses fue del 100%.

Conclusión: El cenobamato es un antiepileptico eficaz para pacientes que padecen epilepsia focal resistente a fármacos. Además de la reducción o libertad de crisis, es bien tolerado.

20903. DIAGNÓSTICO, EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO DE LAS ENCEFALOPATÍAS EPILÉPTICAS Y DEL NEURODESARROLLO (EED) EN EL ADULTO: EXPERIENCIA EN UNA UNIDAD CSUR DE EPILEPSIA REFRACTARIA

Somovilla García-Vaquero, A.¹; de Toledo Heras, M.¹; Paños Basterra, P.¹; Sanabria Gago, C.¹; Sánchez-Rodríguez, C.¹; Vivancos, J.¹; Navas, M.²; Torres, C.²; Pulido, P.²; Fernández Alén, J.²; Serra López-Matencio, J.³; Navas, D.⁴; Escribano, V.⁴; Pastor, J.⁵; Vega-Zelaya, L.⁵; Vieira Campos, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de La Princesa;

²Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario de La Princesa;

³Servicio de Farmacia. Hospital Universitario de La Princesa;

⁴Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario de La Princesa;

⁵Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de La Princesa.

Objetivos: Las encefalopatías epilépticas y del neurodesarrollo (EED) son entidades complejas caracterizadas por alta incidencia de epilepsia farmacorresistente e impacto significativo en la calidad de vida de pacientes y cuidadores. Su correcta caracterización resulta esencial para optimizar su manejo. Este estudio describe el diagnóstico, evolución y tratamiento de adultos con EED.

Material y métodos: Estudio unicéntrico retrospectivo en una cohorte de pacientes ≥ 18 años con EED en una Unidad CSUR de Epilepsia. Se analizaron datos demográficos y clínico-terapéuticos.

Resultados: Se incluyeron 65 pacientes: 63% varones, edad media 31,7 y epilepsia de 25 (DE 12,5) años de evolución media con EED de inicio neonatal (33,8%), infantil (53,8%) o edad variable (12,3%). La mayoría presentó estado epiléptico (60%; 20% en últimos 5 años) y/o crisis graves (70% CTCG y 40% con caídas). La etiología se documentó en el 70%, destacando la estructural (27,7%) y genética (26,2%). Los fenotipos sindrómicos más comunes fueron Lennox-Gastaut (60%), espasmos epilépticos infantiles (11,4%), Rett (6,8%), Dravet (4,5%), FIRES (2,3%) y Sturge-Weber (2,3%). Las comorbilidades incluyeron: retraso psicomotor (69,2%) o del aprendizaje (93,8%), discapacidad intelectual leve/moderada/grave (29,2%, 30,8%, 32,3% respectivamente), trastornos