

Objetivos: El conocimiento de la epilepsia, fenotipo y resultados del síndrome por deficiencia de CDKL5 se limita a estudios transversales, principalmente en niños. Proponemos describir la historia natural en adultos, resultados y factores que influyen en ellos.

Material y métodos: Recopilamos retrospectivamente datos sobre una cohorte internacional de adultos. Analizamos datos clínicos, puntuación en la escala de desarrollo de CDKL5 (CDS) y tratamiento y evaluamos asociaciones con factores predictivos del pronóstico.

Resultados: Los 67 pacientes tenían una mediana de edad de 24 años, tres fallecieron. Todos menos uno padecían epilepsia, que comenzó con espasmos epilépticos o crisis tónicas antes de los 4 meses, con crisis de inicio focal y no motoras más tarde. Las crisis mejoraron con la edad y menos de un tercio presentó crisis tónico-clónicas bilaterales o estatus epiléptico siendo adultos, aunque el 73% nunca estuvo 6 meses libre de crisis. Los trastornos del movimiento, déficits visuales, trastornos del sueño y escoliosis fueron frecuentes. Todos tenían discapacidad intelectual. Aquellos con antecedentes de convulsiones neonatales alcanzaron menos habilidades en la CDS y tenían más probabilidades de complicaciones de su enfermedad y tratamiento. Los portadores de variantes *missense* alcanzaban más habilidades en la CDS que los que presentaban otras variantes y eran más propensos a perder habilidades en la edad adulta y a desarrollar ansiedad.

Conclusión: Describimos la historia natural y resultados de los pacientes con síndrome por deficiencia de CDKL5 en adultos. La presencia de una variante *no-missense* o antecedentes de convulsiones neonatales indica una tendencia hacia un peor neurodesarrollo y trastorno más complejo.

20118. ESTATUS EPILÉPTICO FOCAL SIN ALTERACIÓN DE CONCIENCIA: EXPERIENCIA EN DOS CENTROS HOSPITALARIOS

Cabib, C.¹; Grau López, L.¹; Jiménez González, M.¹; Carbonell Gisbert, J.¹; Hernández Stahl, M.²; Becerra Cuñat, J.¹; Ciurans Molist, J.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol;

²Servicio de Neurología. Hospital General de Granollers.

Objetivos: El estatus epiléptico focal sin alteración del nivel de conciencia (SEFSC) es poco frecuente y tiene mejor pronóstico que otros estatus. Realizamos una descripción de pacientes con SEFSC e identificamos las variables asociadas a pronóstico funcional.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en que se revisó la base de datos de pacientes con SEFSC entre 2019-2024 de la Unidad de Epilepsia de dos hospitales. Hemos analizado variables premórbidas, clínicas, neurofisiológicas y terapéuticas, estudiando su relación con el pronóstico funcional al alta y al seguimiento.

Resultados: Se incluyeron 19 pacientes (31,6% mujeres, media 66,6 ± 13,7 años, mediana mR 2). 63,2% eran personas con epilepsia y 89,5% presentaban patología neurológica estructural previa. 47% presentó síntomas predominantemente motores. El 73% presentó un estatus sintomático remoto y el 68% fueron causados por patología asociada a mal pronóstico (ictus, infección del SNC, TCE, tumor cerebral). El tiempo hasta el EEG fue de 24 horas [2-312]. Los hallazgos EEG más frecuentes fueron descargas periódicas lateralizadas (PLD) con o sin crisis subintrales. La duración del SEFSC fue de 48 horas [24-504]. Ningún paciente fue tratado con sedación. El 10,5% murió durante el ingreso. Al alta y al seguimiento (mediana 6 meses), el 63% y el 52% presentaron respectivamente un empeoramiento de su funcionalidad basal, sin observarse una asociación significativa con las variables analizadas.

Conclusión: El SEFSC presenta una menor mortalidad que el resto de los estatus. La mayoría de los pacientes presentan un empeoramiento funcional al alta y al seguimiento. En nuestra serie, ninguna de las variables clínicas y neurofisiológicas se asocia a empeoramiento funcional.

20562. ESTADO EPILÉPTICO EN PACIENTES CON PARADA CARDÍACA REFRACTARIA ASISTIDA MEDIANTE REANIMACIÓN CARDIOPULMONAR EXTRACORPÓREA Y FACTORES ASOCIADOS

Montalvo Olmedo, C.¹; Abaira del Fresno, L.²; Quintana, M.²; Campos Fernández, D.²; Girame Rizzo, L.¹; Vidal Burdeus, M.³; Riera del Brío, J.³; Argudo Serra, E.⁴; Sánchez Corral, A.⁴; Sueiras Gil, M.⁵; Thonon, V.³; López Maza, S.²; Fonseca Hernández, E.²; Toledo Argany, M.²; Santamarina Pérez, E.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ²Unidad de Epilepsia. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ³Unidad de Cuidados Coronarios. Departamento de Cardiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ⁴Departamento de Cuidados Intensivos. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ⁵Departamento de Neurofisiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Objetivos: Evaluar la incidencia y factores asociados al estado epiléptico (SE) mioclónico en pacientes tras parada cardiorrespiratoria refractaria y asistida mediante reanimación cardiopulmonar extracorpórea (e-RCP) con sistema de oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO).

Material y métodos: Estudio longitudinal retrospectivo unicéntrico (junio 2017 - mayo 2024) de pacientes con parada cardiorrespiratoria refractaria extra e intrahospitalaria que han requerido soporte mediante ECMO en un hospital terciario. Recogimos variables demográficas, clínicas, EEG y de neuroimagen. Evaluamos la presencia de SE y factores asociados.

Resultados: Se incluyeron 109 pacientes, analizándose 89 tras excluir 20 por muerte precoz (< 24 horas). La edad media fue de 52,2 (± 13) años, 78,7% hombres. El tiempo desde el inicio de maniobras hasta la recuperación de circulación (*low-flow time*) fue de 59,3 (± 32) minutos, 33 pacientes presentaron retorno de circulación espontánea (ROSC) intermitente. La TC cerebral inicial mostró alteraciones agudas en 33 pacientes y el primer EEG (< 24 horas, n = 58) mostró actividad de fondo continua (48,3%), actividad discontinua (29,3%), brote-supresión (BS) (12,1%) y supresión (10,3%). La tasa de SE durante la primera semana fue del 24,4%. La mortalidad hospitalaria fue del 70,8%. Las variables que se asociaron de forma independiente con SE fueron ROSC intermitente (HR 3,109 [IC95%: 1,181-8.183], p = 0,022) y el patrón BS (HR 4,563 [IC95%: 1,560-13.349], p = 0,006). No hubo asociación con el *low-flow time* (p = 0,871) ni la TC inicial (p = 0,693).

Conclusión: El SE es una complicación frecuente en PCR refractarias asistidas mediante e-RCP. La presencia de ROSC intermitente y un EEG < 24 horas con BS se asocian a un mayor riesgo de SE posanóxico.

20646. DISPLASIA CORTICAL FOCAL: AMPLIANDO EL ESPECTRO CLÍNICO. ESTUDIO DE CASOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Varas Martín, E.; Jiménez Caballero, P.; Palomino Cardozo, N.; Ros González, M.; Freire Lázaro, M.; Montero Grande, C.; Puime Rey, P.; García Artech, M.; Simón Campo, P.; Lallana Serrano, S.; Campos Blanco, D.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: Descripción de la respuesta al tratamiento de una serie de pacientes con displasia cortical focal (DCF) y comparación con la literatura.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo en adultos con diagnóstico de DCF en seguimiento por una unidad de epilepsia en un hospital terciario.

Resultados: Se incluyeron 31 pacientes (edad media 45 ± 17,74 años; sexo masculino 58,1%), con una mediana de edad al debut de epilepsia de 14 (1-52) años. La localización de la displasia fue temporal en 11 (35,5%), frontal en 8 (25,8%), parietal en 7 (22,6%), occipital en 2 (6,4%) y multifocal en 3 (9,7%). 17 (54,84%) pacientes presentaron una epilepsia farmacorresistente, sin diferencias en función del lóbulo