

21032. DISCURSO RELIGIOSO COMO SEMIOLOGÍA ICTAL EN PACIENTE CON ESTADO EPILÉPTICO NO CONVULSIVO

Franco Rubio, L.; Maruri Pérez, A.; Aldaz Burgoa, A.; Rodríguez Albacete, N.; López Trashorras, L.; Abizanda Saro, P.; Malaret Segurado, M.; Gutiérrez Bedia, P.; Ortega Macho, J.; Obregón Galán, J.; Mayo Rodríguez, P.; Lastras Fernández-Escandón, C.; Parejo Carbonell, B.; García Morales, I.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Existen muy pocos casos descritos de crisis epilépticas (CE) con semiología ictal de contenido religioso. Los casos descritos identifican el signo de la cruz y el discurso religioso ictal como semiología de CE en epilepsias focales del lóbulo temporal no dominante. Dichos fenómenos se describen como automatismos motores o verbales. No obstante, no existe descrito en la literatura el discurso religioso ictal como semiología del estado epiléptico no convulsivo (EENC).

Material y métodos: Mujer de 75 años, diestra, que en posoperatorio inmediato de cirugía de recambio valvular aórtico comienza con alteración del lenguaje. En la exploración neurológica no obedece, ni nomina, solo emite oraciones como padrenuestro y avemaría, sin otra focalidad. TC craneal basal normal. En video-EEG urgente se registra lentificación focal en región frontal bilateral y brotes de actividad delta rítmica de 8-10 segundos en región frontal derecha. Se administra tratamiento anticrisis (MAC): lacosamida 200 mg y levetiracetam 1.000 mg intravenoso ante la sospecha de EENC focal con ANC.

Resultados: La paciente mejora progresivamente tras administración de MAC presentando amnesia del episodio. A las 24 horas se repite video-EEG que muestra lentificación focal frontal bilateral de predominio derecho poco persistente. Se mantiene biterapia con lacosamida y levetiracetam. Se diagnostica de EENC focal sintomático agudo.

Conclusión: El discurso religioso ictal es un hallazgo poco frecuente en la semiología de la epilepsia focal y no previamente descrito como semiología del EENC. Presentamos el primer caso con esta semiología en una paciente con EENC focal con ANC sintomático agudo con patrón EEG ictal en región frontal derecha.

20144. CRISIS SENSORIALES VISUALES EN EL DEBUT DE ENFERMEDAD DE UNVERRICHT-LUNDBORG (EPM1)

Massot Tarrús, A.; Martínez Ferri, M.; Marzal Espí, C.; Molina Seguin, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa.

Objetivos: Presentación de un caso de enfermedad de Unverricht-Lundborg (EPM1) con crisis sensoriales visuales de inicio.

Material y métodos: Mujer de 23 años con antecedentes de obesidad, TDAH y trastorno ansioso-depresivo. Nacida de embarazo de riesgo por desplazamiento de placenta con parto a los 8 meses. Madre con trastorno bipolar y padre con depresión. Escolarización con bajo rendimiento académico. Epilepsia de inicio a los 11 años con episodios de alucinaciones visuales en forma de visión de manchas amarillas y cambio de coloración del entorno de hasta horas de duración sin ideación psicótica. A las pocas semanas se añaden crisis mioclónicas multifocales diarias, mioclónico-atónicas con caída y tónico-clónicas generalizada semanales. La paciente se mantiene autónoma con mioclonías diarias y sin CTCG con BRV, TPM y PER hasta la edad de 22 años.

Resultados: EEG en la infancia con lentificación de la actividad de fondo y punta-onda bioccipital. RM cerebral sin alteraciones significativas y estudio metabólico normal. Orientada inicialmente como síndrome de Gastaut y posteriormente derivada como posible enfermedad de Lafora. Exoma dirigido muestra variante en el gen cistatina B reportada en heterocigosis compuesta con expansión de dodecámero en la región promotora del gen cistatina B, confirmada mediante estudio de expansión (53 repeticiones).

Conclusión: Las crisis occipitales prolongadas con alucinaciones visuales simples se han descrito típicamente al inicio de la enfermedad de

Lafora, pero también se pueden dar en la EPM1. Las mutaciones compuestas en heterocigosis se han asociado a fenotipos más graves que las expansiones del dodecámero en homocigosis, aunque pueden tener mejor pronóstico en mujeres.

20912. ¿MELOMANÍA O ALUCINACIÓN? UN CÓDIGO ICTUS INHABITUAL

de la Puente Garrido, B.; Velasco Calvo, R.; Gómez-Porro Sánchez, P.; Escamilla Crespo, C.; Trebolle Banet, J.; Bárez Sagasti, F.; Barrios Álamo, L.; Barrios Álamo, C.; Abarregui Yagüe, B.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

Objetivos: Describir la presentación y proceso diagnóstico-terapéutico en un caso de crisis focales con alucinaciones musicales como debut de un cavernoma temporal neocortical izquierdo.

Material y métodos: Mujer de 39 años, diestra, derivada como código ictus por episodios de dificultad para emitir lenguaje, de 2-3 minutos de duración. Lenguaje normal entre episodios, describiendo la paciente a su llegada que se precedían de alucinaciones musicales. Sin otros signos asociados.

Resultados: TC: lesión temporal izquierda heterogénea con edema vasogénico, sin captación de contraste. RM: lesión intraaxial con hematoma compatible con cavernoma en giro temporal superior izquierdo. EEG interictal: puntas y ondas agudas en cuadrante posterior izquierdo. Tratamiento con lacosamida 100 mg/12 horas, sin nuevos episodios. Al alta asintomática. Sin derivación inicial a neurocirugía dado el buen control inicial de crisis y la localización "elocuente", si bien la lateralización del lenguaje plantea dudas por la normalidad del mismo fuera de las crisis, planteándose RM funcional del lenguaje.

Conclusión: Las alucinaciones en forma de percepción de música se han descrito como fenómenos ictales habitualmente en relación con lesiones temporales neocorticales involucrando el giro temporal superior y Heschl, tanto del hemisferio dominante como no dominante. Destaca la relevancia de la anamnesis: la paciente fue derivada como código ictus, pero la descripción de alucinaciones musicales precediendo los episodios de afasia favoreció la sospecha de crisis e instauración rápida de tratamiento eficaz. Para una información completa entorno al riesgo-beneficio quirúrgico, además de considerar el riesgo de nueva hemorragia, en este caso es relevante estudiar lateralización de lenguaje.

20493. ENCEFALITIS POR LGI1: UN RETO DIAGNÓSTICO

Figueira Gómez, A.; Santamaría Montero, P.; Pego Reigosa, R.; Fernández Cabrera, A.

Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti.

Objetivos: La encefalitis asociada a anticuerpos LGI1 es una patología infrecuente de curso subagudo, que cursa habitualmente con alteraciones psiquiátricas, trastornos de conducta del sueño y epilepsia, con frecuencia farmacorresistente, y con unas crisis características, las distónicas facioobraquiales. Se trata de una enfermedad de difícil diagnóstico y que requiere tratamiento con inmunoterapia de manera precoz. Presentamos a continuación un caso de encefalitis LGI1 con una presentación atípica.

Material y métodos: Varón de 54 años, sin antecedentes de interés, con un ingreso previo en Medicina Interna tras una crisis tónico-clónica, inicialmente etiquetada de sintomática secundaria a hiponatremia. Ingresa diez días después por clúster de crisis, en este caso en nuestro servicio.

Resultados: A la anamnesis dirigida, refiere clínica subaguda de alteraciones psiquiátricas, consistentes en ataques de ansiedad, nerviosismo y alteraciones del sueño. Semiológicamente presentaba crisis

focales, discognitivas, alguna con evolución tónico-clónica bilateral. En el electroencefalograma se observa actividad crítica temporal izquierda conformada por puntas. En la resonancia magnética destaca una discreta anomalía en la morfología del hipocampo izquierdo, en posible relación con esclerosis mesial ipsilateral. El líquido cefalorraquídeo presentó proteinorraquia sin células, niveles aumentados de IgG y anticuerpos LGI1 positivos. Se inició tratamiento con corticoides, resolviéndose la clínica psiquiátrica y no presentando nuevas crisis. Como inmunomodulación de larga duración se decidió iniciar rituximab. **Conclusión:** La encefalitis por LGI1 puede ser un reto diagnóstico, sobre todo si no presenta las crisis características de esta entidad. El tratamiento debe iniciarse cuanto antes para reducir el riesgo de secuelas.

Epilepsia P2

20428. SITUACIÓN ACTUAL DEL MANEJO DE LAS PRIMERAS CRISIS EPILÉPTICAS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Valero López, Á.¹; Sánchez García, C.¹; Arnaldos Illán, P.¹; Ibáñez Gabarrón, L.¹; Llorente Iniesta, E.¹; Martínez García, F.¹; Torres Núñez, D.¹; Miñano Monedero, R.¹; Galdo Galián, D.¹; Belmonte Hurtado, I.¹; Valero López, G.¹; Morenjo Arjona, M.²; Tortosa Conesa, D.¹; Villegas Martínez, I.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;

²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Reina Sofía.

Objetivos: Determinar la situación actual del manejo en urgencias, ingreso y seguimiento de las primeras crisis epilépticas en un hospital de tercer nivel en una comunidad uniprovincial.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo en pacientes mayores de 18 años que consultaron en urgencias por clínica compatible con algún tipo de crisis epiléptica entre septiembre de 2021 y 2023. Se registraron variables demográficas y destinadas a describir la atención en urgencias, en planta y el seguimiento.

Resultados: Se recogieron 67 pacientes, con una edad media de 47,53 años (DE 21,87), siendo un 47,8% mujeres. El 62% no presentaba patología neurológica previa. Se avisó a neurología en el 89,6% de los casos. La crisis tonicoclónica bilateral (38,8%) fue la más descrita. El 88,1% fueron consideradas espontáneas. Se realizaron 61 EEG, 55 de rutina, encontrándose anomalías epileptiformes en 25 (37,3%). El tiempo mediano de realización de EEG desde la llegada a urgencias fue 39-42 horas (RI 37-72). Se realizaron 58 RM, 8 mostraron lesiones. El diagnóstico de epilepsia focal se dio en el 61,2%, (sin etiología determinada 28,4%). 57 pacientes al alta con tratamiento, el 73% con un amplio espectro. LEV fue el más utilizado (40,3%). 18 pacientes recurrieron en un periodo de 1 año, siendo esto más frecuente en los pacientes con epilepsia focal sin etiología determinada.

Conclusión: El tiempo medio hasta realización de un EEG en nuestro hospital es amplio. Una reducción en este aspecto podría repercutir positivamente en los pacientes llevando a más diagnósticos, de forma más precoz, con tratamientos mejor orientados y la posibilidad de menores recidivas.

20981. HEMISFERECTOMÍAS EN PACIENTES CON EPILEPSIA REFRACTARIA EN CENTRO DE REFERENCIA DE ANDALUCÍA, PERÍODO 2008-2024

Costa Valarezo, A.¹; Ruiz Giménez, J.²; Olivares Granados, G.³; Ortega León, T.⁴; Medina Martínez, I.⁵

¹Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves; ³Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves; ⁴Servicio

de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves; ⁵Servicio de Neuropediatria. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves.

Objetivos: La hemisferectomía funcional es una opción terapéutica en el tratamiento de epilepsia refractaria en síndromes hemisféricos unilaterales. El objetivo de este estudio es describir la experiencia en un centro de referencia para cirugía de epilepsia en Andalucía.

Material y métodos: Se recogieron datos demográficos, historia de epilepsia, etiología de la epilepsia, estudio prequirúrgico y control de crisis epilépticas de las historias clínicas en el periodo 2008-2024.

Resultados: Se incluyeron 7 pacientes (4 mujeres) nacidos entre 1982 y 2022, con una mediana de seguimiento de 11 años (rango intercuartil 5,5-12,0) y edad de inicio de las crisis entre los primeros días de vida y los 13 años. Las causas de epilepsia fueron: hemimegalencefalía, encefalitis de Rasmussen (ER), lesiones estructurales hemisféricas metabólico-isquémicas y síndrome de Sturge-Weber (SSW). El hemisferio más afectado fue el derecho (n = 4). La edad en el momento de la cirugía oscilaba entre los 6 meses y 17 años en 6 pacientes. En otro paciente se trataba de una reintervención a la edad de 36 años. Todos los pacientes fueron intervenidos de hemisferectomía funcional y en uno se practicó además una callosotomía. Los pacientes con ER y SSW presentaban mejores resultados en términos de libertad de crisis que otras etiologías. Dos pacientes precisaron reintervención por mejoría incompleta y otros dos presentaron hidrocefalia durante el seguimiento.

Conclusión: En la experiencia de un centro especializado en cirugía de la epilepsia refractaria, la hemisferectomía funcional mostró mayor eficacia en pacientes con ER y SSW en comparación con otras etiologías.

21704. ENCEFALOPATÍA EPILÉPTICA Y DEL DESARROLLO (EED) ASOCIADA A ATAXIA EPISÓDICA POR MUTACIÓN DEL GEN CNTNAP2: DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Rodríguez García, D.; Dodu, R.; Calvo Medina, R.; Cabezudo García, P.; López Moreno, Y.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: El gen CNTNAP2 codifica la proteína CASPR2, implicada en la adhesión celular y las interacciones sinápticas. La pérdida de función en este gen se manifiesta con discapacidad intelectual, crisis epilépticas y trastornos el espectro autista (TEA). Nuestro objetivo es una mejor caracterización de esta encefalopatía poco conocida.

Material y métodos: Presentamos un paciente de nuestra Consulta de Epilepsia diagnosticado de EDD por mutación de CNTNAP2 y comparamos sus características con los casos descritos en la literatura.

Resultados: Varón de 16 años diagnosticado de retraso en el neurodesarrollo, TEA y crisis epilépticas focales con afectación del nivel de conciencia y paso a bilateral en los primeros años de vida. En los electroencefalogramas (EEG) se objetivaban paroxismos focales parietooccipitales derechos. Se consigue libertad de crisis con eslicarbamazepina. El exoma muestra una mutación bialélica en heterocigosis del gen CNTNAP2A. A los 12 años, comienza con episodios de ataxia y disartria con el ejercicio y la fiebre. Se objetiva atrofia del vermis cerebeloso en la RM y se orienta como ataxia episódica, con inicio de acetazolamida y buena respuesta. Las mutaciones más frecuentes son las bialélicas. Las crisis focales desde los primeros años de vida son características de estos pacientes, con afectación típica de regiones frontales y temporales en el EEG. La ataxia está descrita en un cuarto de los pacientes afectos con hipoplasia o atrofia del vermis cerebeloso.

Conclusión: La pérdida de CNTNAP2 produce una EDD con crisis epilépticas focales que responden bien al tratamiento y ataxia episódica en algunos casos como rasgo diferencial.