

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: El abordaje diagnóstico-terapéutico del estatus epiléptico representa un reto clínico. Dado que no siempre existe disponibilidad de electroencefalograma (EEG) urgente, resulta difícil establecer el cese de la actividad epiléptica solo mediante criterios clínicos.

Material y métodos: Cohorte retrospectiva de los estados epilépticos diagnosticados entre enero 2020 y mayo 2024. Se realiza análisis descriptivo y se clasifica de acuerdo con los últimos criterios diagnósticos. Se comparan los resultados del EEG convencional con la matriz de densidad espectral del monitor BIS (MDE-BIS) de los pacientes monitorizados.

Resultados: Del total de 101 pacientes, 60 (59,41%) fueron mujeres, con edad media 55,68 años (rango 0-91). 41 (40,59%) tenían diagnóstico previo de epilepsia. 41 (40,59%) ingresaron en UCI. 32 (31,68%) fallecieron. Se registran 13 posibles estados convulsivos tónico-clónicos (12,87%); 21 estados focales con evolución a generalizado tónico-clónico (20,79%); 9 estados mioclónicos (8,91%); 1 estado de ausencias mioclónicas (0,99%); 24 estados no convulsivos (23,76%); 22 estados focales con alteración de consciencia (21,78%); y 11 estados focal motor (10,89%). 39 pacientes fueron registrados con monitorización BIS en UCI y en 26 se describían alteraciones sugestivas de crisis. De estos últimos, una vez realizado en horario de disponibilidad el EEG convencional, solamente en 4 no se objetivaron datos concordantes con actividad epiléptica en el registro.

Conclusión: En ausencia de disponibilidad de EEG convencional urgente, la MDE-BIS es una herramienta útil para la monitorización del tratamiento y evolución tras el diagnóstico de estatus epiléptico.

20141. SÍNDROME CROMOSOMA 20 EN ANILLO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Ruiz López, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

Objetivos: Mujer de 38 años en seguimiento en nuestro centro por discapacidad intelectual leve y crisis epilépticas que se manifiestan como estereotipias a nivel bimanual con posterior desarrollo de mioclonías. Embarazo y parto normales. El desarrollo psicomotor fue normal. Exploración neurológica, fenotipo normal. Es una enfermedad rara de base genética conocida. Se produce por rotura cromosómica en los extremos y fusión de las regiones rotas. En la mayoría de los casos se trata de una condición espontánea sin riesgo de recurrencia. Se caracteriza por epilepsia refractaria, estatus epiléptico no convulsivo, electroencefalograma característico, trastorno de conducta y discapacidad intelectual leve-moderada.

Material y métodos: EEG: presencia en hemisferio izquierdo de brote continuo de ondas theta a 5-6 Hz de morfología triangular e irregular, rítmico, sin presencia de crisis sintomática (característico de síndrome 20). RMN: sin anomalías estructurales ni alteraciones isquémicas agudas. Cariotipo: pérdida de región subtelomérica del cromosoma 20.

Resultados: Nuestra paciente presenta un grado de mosaicismo leve (a más mosaicismo mayor farmacoresistencia y peor cognitivamente) asociado a intervalos libres de crisis mayores y menor deterioro cognitivo. Tras el diagnóstico se inicia tratamiento con ácido valproico con regular control de crisis. Se añade vimpat posteriormente (libre de crisis hasta actualidad).

Conclusión: Sospechar en caso de EEG con anomalías frontales, SENC y discapacidad intelectual. Realizar cariotipo en epilepsias que cursen con hallazgos característico de cromosoma 20 en anillo. El EEG característico, aunque no patognomónico. Se trata de una epilepsia con frecuencia farmacoresistente no susceptible al tratamiento quirúrgico (tratamiento limitado).

Epilepsia P3

20446. CONSENSO DE EXPERTOS PARA EL TRATAMIENTO DE UNA CRISIS EPILÉPTICA EN EL ÁMBITO NO SANITARIO: TIEMPO DE TRATAR

Toledo Argany, M.¹; Carreño Martínez, M.²; García Morales, I.³; García Peñas, J.⁴; Gil-Nagel Rein, A.⁵; Serrano Castro, P.⁶; Serratos Fernández, J.⁷; Smeyers Durá, P.⁸; Soto Insuga, V.⁹; Villanueva Haba, V.¹⁰; Rodríguez Uranga, J.¹¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ²Unidad de Epilepsia. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ³Unidad de Epilepsia. Hospital Ruber Internacional; ⁴Unidad de Epilepsia. Hospital San Rafael; ⁵Programa de Epilepsia. Hospital Ruber Internacional; ⁶Unidad de Neurociencias. Hospital Regional Universitario de Málaga; ⁷Unidad de Epilepsia. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz; ⁸Programa de Epilepsia Infantil. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ⁹Sección de Neurología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús; ¹⁰Unidad de Epilepsia Refractaria. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ¹¹Unidad de Epilepsia. Centro de Neurología Avanzada.

Objetivos: Determinar el tiempo en el que se deben administrar medicamentos de acción rápida para la finalización precoz de crisis epilépticas (CE) (REST) en ámbitos no sanitarios.

Material y métodos: Once epileptólogos revisaron y discutieron la literatura científica en reuniones de trabajo presenciales, seguidas de trabajo individual. Se establecieron recomendaciones para tratar CE prolongadas y en racimo en ámbitos no sanitarios.

Resultados: Salvo contraindicaciones, los pacientes con epilepsia son susceptibles de REST, incluyendo epilepsia refractaria y presencia de factores de riesgo de crisis complicadas. Respecto a las CE prolongadas, las CE con componente motor (CM) y las tónico-clónicas generalizadas deben tratarse a los 2 minutos desde su inicio, pudiéndose tratar antes según su frecuencia y duración habitual. Las CE sin CM, con o sin pérdida de consciencia, deben tratarse individualmente según la duración y evolución habitual. Respecto a las crisis en racimo, las CE con CM, y sin CM y alteración de consciencia, deben tratarse si duplican su frecuencia habitual en 8 horas. Las CE tónico-clónicas generalizadas deben tratarse en la segunda en 24 horas. Las CE sin CM ni alteración de consciencia deben tratarse individualmente según la progresión habitual.

Conclusión: La administración de REST por personal no sanitario debe seguir estas recomendaciones, que establecen administrarlos en CE de 2 minutos de duración o ante un incremento del doble de la frecuencia habitual como crucial en la mayoría de casos. La intervención precoz sobre CE prolongadas y en racimo puede evitar graves consecuencias y la evolución a *status epilepticus*.

21396. RESPUESTA POSITIVA A CBD Y CLB EN UN CASO DE DEFICIENCIA DE TRANSPORTADOR DE CREATINA CON EPILEPSIA REFRACTARIA

Borrell Pichot, M.¹; Aldama Martín, Á.¹; Ros Castelló, M.²; Barguilla Arribas, A.¹; Turón, E.³; Boronat, S.³; Sierra Marcos, A.²

¹Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ²Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ³Servicio de Pediatría. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: Los trastornos por deficiencia de creatina son un conjunto de enfermedades raras genéticamente determinadas que afectan al neurodesarrollo y la conducta. Los pacientes con deficiencia de transportador de creatina (DTC) frecuentemente desarrollan epilepsia. Actualmente no hay evidencia sobre qué fármacos anticrisis (FACE) son más adecuados para estos pacientes.