

COMUNICACIONES

01.

ESTUDIO VIDEOELECTROENCEFALOGRÁFICO EN PACIENTES CON ULEGIRIA Y COEXISTENCIA DE EPILEPSIA REFRACTARIA Y PSEUDOCRISIS

Quiroga Subirana PA, Serrano Castro PJ, Huete Hurtado A, Naranjo Fernández C, Payan Ortiz M, Guardado Santervás PL, Mejías Olmedo MV, Martínez Simón A

Unidad de Epilepsia. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. La ulegiria es una anomalía de la corteza cerebral, producida en el periodo perinatal y relacionada con procesos anoxicoisquémicos, que afecta la sustancia blanca subyacente, conformando pequeñas circunvoluciones (microgria) con aspecto de setas o coliflor. La ulegiria se asocia frecuentemente a epilepsia farmacorresistente, parálisis cerebral y discapacidad mental. Sin embargo, en la bibliografía encontrada no se hace referencia a la coexistencia de crisis epilépticas y pseudocrisis en estos pacientes. **Pacientes y métodos.** De la consulta de epilepsia refractaria se seleccionaron tres pacientes diagnosticados de ulegiria a través del estudio de resonancia magnética craneal, realizándose un estudio del perfil general. Ante la sospecha de pseudocrisis se procedió a realizar estudio video-EEG, según protocolo, previo ingreso y firma de consentimiento informado. **Resultados.** La neuroimagen demostró lesiones compatibles con ulegiria en los tres pacientes, predominante en zonas posteriores y bilaterales, aunque sólo uno de ellos refería antecedente de sufrimiento fetal durante el parto. Todos reseñaban epilepsia refractaria de larga evolución (rango: 10-26 años), en tratamiento asociado con fármacos antiepilépticos (media: 3) y alteraciones psicopatológicas. **Conclusiones.** El estudio vídeo-EEG fue fundamental para determinar el diagnóstico de crisis epilépticas y coexistencia con pseudocrisis en los tres casos estudiados. Creemos que la asociación de crisis epiléptica de larga evolución y la farmacorresistencia conlleva a trastornos psiquiátricos que determinan la predisposición a la existencia de pseudocrisis en estos pacientes. Por lo tanto, el diagnóstico precoz es esencial para iniciar el tratamiento adecuado y mejorar el pronóstico de estos pacientes.

02.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE EPILEPSIA REFRACTARIA A FÁRMACOS EN UNA NIÑA DE 8 AÑOS CON DISPLASIA CORTICAL FOCAL

Ruiz-Giménez J, Olivares G, Galdón A

Unidad de Epilepsia. Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Caso clínico. Niña de 8 años que padecía desde hacía dos años crisis focales que se iniciaban con abducción tónica del miembro superior derecho y versión cefálica a la izquierda, con clonías en el miembro superior izquierdo y la hemicara izquierda y frecuente generalización secundaria. La frecuencia era de entre dos y cuatro episodios todos los días, la mayoría durante el sueño nocturno, a pesar de estar recibiendo politerapia con tres fármacos antiepilépticos. Se realizó monitorización video-EEG diagnóstica de epilepsia focal de origen frontal-central derecho. En la RM craneal se obser-

vó una displasia cortical en la parte más dorsal del surco frontal superior, por delante de la circunvolución precentral derecha. Tras un estudio invasivo con electrodos subdurales se realizó una resección cortical que abarcaba la zona de displasia cortical visible en la RM craneal y la zona de actividad epileptiforme intercrítica, respetando las áreas de corteza elocuente. Seis meses después de la intervención quirúrgica la paciente permanece libre de crisis, sin que se haya observado ninguna secuela motora.

03.

COEXISTENCIA DE EPILEPSIA FRONTAL CRIPTOGENICA Y SÍNDROME DE VOHWINKEL EN UNA FAMILIA ESPAÑOLA

Naranjo Fernández C, Serrano Castro PJ, Huete Hurtado A, Quiroga Subirana P, Payan Ortiz M, Guardado Santervás PL, Goberna Ortiz E, Peralta Labrador JI

Unidad de Epilepsia. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. Las queratodermias palmoplantares difusas hereditarias (QPPDH) son patologías dermatológicas condicionadas genéticamente y con manifestaciones sistémicas adicionales. Dentro de las QPPDH, el síndrome de Vohwinkel, de transmisión autosómica dominante, suele acompañarse de dismorfias esqueléticas de los dedos y sordera neurosensorial. Su sustrato genético reside en una mutación puntual del gen *GJB2*, responsable de la codificación de la conexina 26. Presentamos una familia afectada de QPPDH con un miembro de la familia que presenta una epilepsia parcial criptogénica frontal. **Caso clínico.** Varón de 21 años, con retraso psicomotor, miembro de la segunda generación de una familia con una QPPDH. Desde los ocho años de edad comenzó con crisis parciales complejas, en ocasiones con generalización secundaria. La exploración neurológica básica fue normal. RM cerebral: normal. EEG: actividad epileptiforme bifrontal de predominio izquierdo. Actualmente bien controlado con politerapia antiepiléptica. El estudio genético reveló la mutación específica en la conexina 26. **Conclusiones.** Las conexinas son unas proteínas transmembrana involucradas en los procesos de comunicación intercelular. Experimentalmente se conoce la participación de la conexina 26 en los procesos de diferenciación epidérmica. Recientemente se ha demostrado que dicha conexina es crucial en el proceso de migración neuronal en ratas (Cx 26 y 43). **Conclusión.** La mutación D66H del exón 1 del gen *GJB2* puede producir un síndrome multisistémico con queratodermia palmoplantar, hipoacusia neurosensorial y epileptogénesis focal secundaria presumiblemente a un trastorno del desarrollo cortical. La expresión clínica de cada una de estas características es diversa, pudiendo encontrarse formas parciales de la enfermedad.

04.

ENCEFALITIS HERPÉTICA EN ESCLEROSIS MESIAL TRATADA CON RADIOCIRUGÍA

Sánchez C, Iáñez B, Roldán MA, Olivares G, Ruiz J, Galdón A, López E, Martín JM

Unidad de Epilepsia. Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. La radiocirugía ha sido propuesta como alternativa en el tratamiento de la epilepsia temporal mesial (ETM), aunque

aún faltan estudios que demuestren la eficacia en relación con la técnica microquirúrgica y su perfil de efectos adversos. Presentamos el caso de una paciente tratada de una ETM con radiocirugía, que sufrió una encefalitis herpética. *Caso clínico.* Mujer de 53 años con epilepsia parcial compleja con generalización secundaria, de 40 años de evolución y farmacoresistente. El estudio realizado demostraba una ETM izquierda, por lo que se administró tratamiento radioquirúrgico con micromultiláminas y dosis de cobertura de 25 Gy a un volumen tratado de 5,8 cm³. Siete meses después se diagnosticó encefalitis herpética por RM y líquido cefalorraquídeo, compatible con secuelas motoras, fásicas y cognitivas graves, pese al tratamiento con aciclovir, e ingreso en la UCI. Tras esto persistían crisis focales motoras versivas no generalizadas, resistentes, que obligaron a una triple terapia antiepiléptica, con control subóptimo. *Conclusión.* No se han descrito otros casos de encefalitis herpética en relación a la radiocirugía, aunque existen casos aislados en relación a la radioterapia holocraneal en distintos tipos de patología. Se han publicado estudios recientes en el que se trata la ETM con radiocirugía, con resultados comparables a los de la cirugía abierta y un bajo perfil de efectos adversos, generalmente de carácter leve.

05.

UTILIDAD DEL VIDEOELECTROENCEFALOGRAMA AMBULATORIO CON ACTIVACIÓN PSICOLÓGICA PARA EL DIAGNÓSTICO DE EVENTOS PAROXÍSTICOS NO EPILEPTICOS

Quiroga Subirana PA, Serrano Castro PJ, Arjona Padillo A, Guardado Santervás PL, Huete Hurtado A, Naranjo Fernández C, Payan Ortiz M, Olivares Romero J

Unidad de Epilepsia. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Introducción. La monitorización video-EEG ambulatoria con inducción psicológica (MVEEGP) es un procedimiento diagnóstico que se supone de utilidad en el cribado de pseudocrisis. Dicha modalidad supone un ahorro en gastos innecesarios de ingreso hospitalario para la monitorización video-EEG prolongada, llegándose de forma óptima a un diagnóstico correcto que permitirá un tratamiento adecuado. *Pacientes y métodos.* Para determinar la eficacia de la MVEEGP en nuestro medio diseñamos un estudio piloto en el que seleccionamos 21 pacientes extraídos de manera consecutiva de un total de 428 enfermos con epilepsia refractaria, utilizando como criterio de selección la sospecha clínica de pseudocrisis. El procedimiento se llevó a cabo, previa firma de consentimiento informado, en condiciones de privación parcial de fármaco antiepiléptico y sueño, en sueño fisiológico, hiperventilación, fotoestimulación e inducción psicológica verbal según un procedimiento semiestandarizado. *Resultados.* La muestra tenía predominio del sexo femenino (71,4%). La edad de inicio de los eventos fue entre los 12 y los 71 años, entre 1 y 24 años antes del estudio. En un 38,5% de los casos, los episodios se repetían a diario y la media de fármacos antiepilépticos que consumían los pacientes era de 3. La MVEEGP permitió establecer el diagnóstico de pseudocrisis de origen psicógeno en 18 pacientes (85,7%), y de pseudocrisis de origen orgánico, en 3 (14,3%). *Conclusiones.* La MVEEGP permitió llegar al diagnóstico correcto y reorientar el tratamiento en todos los pacientes estudiados. Este procedimiento evita ingresos prolongados y estudios y tratamientos costosos en pacientes con sospecha clínica de pseudocrisis.

06.

VALOR LATERALIZADOR DE LAS CRISIS EPILEPTICAS CON INGESTA DE AGUA O ICTAL DRINKING

Muñoz M, Ruiz-Giménez J, Olivares G, Sánchez JC, Galdón A
Unidad de Epilepsia. Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. Las crisis con ictal drinking se relacionan en la bibliografía con un foco epiléptico en el lóbulo temporal no dominante. *Caso clínico.* Mujer de 50 años que padecía desde la infancia una epilepsia farmacoresistente con crisis parciales complejas. Presentaba episodios muy frecuentes en los que notaba una sensación epigástrica ascendente y después quedaba desconectada del medio y comenzaba a pedir agua de forma insistente, llegando a beberla de forma compulsiva si la tenía cerca. Se realizó un video-EEG de 48 horas en el que se registraron dos crisis como las descritas, que se correlacionaron en el EEG con la presencia de una actividad epileptiforme de inicio en los electrodos temporales anteriores derechos. Se realizó una RM craneal en la que se observó un aumento de la señal en T₂ y FLAIR en el hipocampo derecho. Tras lobectomía temporal anterior derecha y amigdalohipocampectomía, la paciente está libre de estas crisis epilépticas. *Conclusión.* En el caso de nuestra paciente se demuestra el valor lateralizador de las crisis con ictal drinking con la desaparición de éstas tras la cirugía resectiva llevada a cabo sobre las estructuras mesiales del lóbulo temporal no dominante.

07.

ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS ANTI-NMDA: UNA CAUSA TRATABLE DE EPILEPSIA FOCAL AUTOINMUNE

Naranjo Fernández C^a, Serrano Castro PJ^a, Huete Hurtado A^a, Quiroga Subirana P^a, Payan Ortiz M^a, Guardado Santervás PL^a, Aguilera del Moral A^a, Alonso Verdegay G^b

^a Unidad de Epilepsia. Hospital Torrecárdenas. Almería.

^b Unidad de Neurología. Hospital La Inmaculada. Huerca-Overa, Almería.

Introducción. La encefalitis límbica se describió inicialmente como síndrome paraneoplásico. Últimamente se han descrito casos patológicos compatibles con cuadros de encefalitis inmunomediadas en los que se han aislado nuevos anticuerpos antirreceptor NMDA. *Caso clínico.* Mujer de 24 años sin antecedentes personales de interés que comenzó a presentar comportamientos extraños, evolucionando progresivamente hasta presentar crisis tónicoclónicas generalizadas. En la exploración mostraba desorientación, agresividad y agitación. Déficit de memoria, anterógrada. Resto de exploración neurológica y sistémica, normal. Hemograma, coagulación, bioquímica, marcadores tumorales, anticuerpos (antineuronales, anticanales de potasio, antinucleares), proteína 14.3.3, serologías frente a virus neurotrópos, TAC, RM craneal, SPECT cerebral, mamografía, eco vaginal, eco tiroideos, ECG y radiografía de tórax, normales o negativos. Anticuerpos antitiroideos, elevados. EEG: actividad lenta theta en región frontotemporal. Líquido cefalorraquídeo con pleocitosis de predominio linfocítico. Anticuerpos anti-NMDA, positivos. Se trató con inmunoglobulinas y corticoides intravenosos, con buena respuesta clínica. *Conclusiones.* La encefalitis inmunomediada por anticuerpos contra el receptor NMDA presenta un espectro clínico determinado: se inicia un pródomo vírico, seguido de alteraciones conductuales, se desencadenan crisis epilépticas y existe la posibilidad de desarrollar un estado cataplejía-like, discinesias y disautonomía. Acorde con lo publicado al respecto, predomina el sexo femenino, con una edad media de unos 25 años y con un teratoma ovárico asociado. Sin embargo, hay casos como éste en los que no se encuentra ningún tumor. Nos hallamos ante un tipo de patología clínicamente alarmante, pero potencialmente curable, lo que obliga a pensar en ella para no infradiagnosticarla y tratarla de manera adecuada.

O8.**HAMARTOMA HIPOTALÁMICO
TRATADO CON RADIOCIRUGÍA**

Iáñez B, Sánchez C, Roldán MA, Olivares G,
Ruiz J, Galdón A, López E, Horcajadas A, Martín JM
Unidad de Epilepsia. Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. Los hamartomas hipotalámicos son lesiones infrecuentes asociadas en algunos casos a crisis gelásticas u otro tipo de epilepsia, disfunción hormonal, deterioro cognitivo y alteraciones conductuales. *Caso clínico.* Mujer de 28 años en seguimiento por Endocrinología, donde consultó por pubertad precoz, siendo diagnosticada de hipopituitarismo. Posteriormente comenzó con un cuadro de crisis gelásticas, a las que se añadieron progresivamente otro tipo de crisis, en ocasiones secundariamente generalizadas, en número de dos o tres a la semana. En la RM se apreció una lesión hipo-

talámica de 15 × 14 × 12 mm, compatible con hamartoma. Durante la evolución presentó resistencia a la medicación antiepiléptica y un cuadro de deterioro cognitivo progresivo, por lo que se decidió tratamiento radioquirúrgico de la lesión con micromultiláminas y administración de 15 Gy a la lesión. La frecuencia de crisis disminuyó hasta una o dos al mes. Mantuvo el mismo tratamiento antiepiléptico hasta la desaparición completa de las crisis tras 24 meses, cuando se empezó a disminuir la medicación. En una RM de control se apreció una ligera disminución del tamaño de la lesión, junto a una necrosis de la porción posterior de la masa. Tras 36 meses, la paciente se encuentra libre de crisis, en tratamiento con dos fármacos antiepilépticos en reducción, y asintomática. *Conclusión.* Los hamartomas hipotalámicos suelen cursar con epilepsia refractaria. El tratamiento de la lesión disminuye la frecuencia de las crisis. El tratamiento quirúrgico se asocia a una alta morbilidad, por lo que en la actualidad la radiocirugía se considera el tratamiento de elección por el buen control de las crisis y la baja morbilidad asociada.