EPILEPSIAS Y SINDROMES EPILEPTICOS DEL PREESCOLAR Y ESCOLAR

M. Nieto Barrera y M. Nieto Jiménez

La mayoria de las epilepsias y síndromes epilépticos (SE) que se inician en el preescolar y escolar son benignos como expresión de la disfunción de un cerebro que ha alcanzado una excelente organización córtico-subcortical y presenta un claro predominio de los mecanismos de inhibición.

EPIDEMIOLOGIA

La prevalencia de la epilepsia activa en estas edades oscila entre 2.6 y 5.7‰ de la población. El 17.2% de todas las epilepsias se inician entre los 3 y 6 años y el 17.7% entre los 7 y 11 años. Algunos SE solapan su inicio con edades anteriores o posteriores.

ETIOLOGIA

En el preescolar y, sobre todo, escolar, tiene lugar la eclosión de las epilepsias determinadas geneticamente, o idiopáticas, algunas con defecto génico conocido (epilepsias genéticas), con frecuencia autolimitadas en su expresión. Con menos frecuencia comienzan SE sintomáticos en relación con factores lesionales varios - encefalopatia hipóxico-isquémica, infecciones SNC, enfermedades neurocutáneas, displasias corticales, etc.- y, en los márgenes inferiores de esta etapa, SE aparentemente debidos a causas ocultas, o criptogénicos.

DIAGNÓSTICO

Se basa en el cumplimiento de los criterios de definición, clínicos y EEG, establecidos. La historia clínica minuciosa de la crisis, de las circunstancias que le preceden y siguen e historia personal y familiar previa, y la presencia en el EEG intercrítico, con frecuencia positivo, de anomalias paroxísticas, permite ubicar el paciente en un tipo concreto de crisis (ICES, 1.981) y, si es posible, en un SE definido (ICE, 1.989). La obtención de un EEG crítico es concluyente por lo que, en caso de duda, hay que realizar una monitorización video-EEG hasta registrar una crisis. La identificación del SE es útil para el diagnóstico pronóstico, investigación etiológica y tratamiento adecuado. Los SE idiopáticos se presentan en niños con integridad neuropsíquica y antecedentes familiares de convulsiones febriles y/o epilepsia. Los SE sintomáticos tienen antecedentes de agresión cerebral o anomalias en neuroimágen. Los SE criptogénicos se acompañan de deterioro psiconeurológico. En los SE sintomáticos y criptogénicos es obligatoria una investigación etiológica.

EPILEPSIAS Y SÍNDROMES EPILÉPTICOS DEL PREESCOLAR

La mayoria solapan épocas anteriores o posteriores. Los mas específicos son:

Síndrome de Lennox-Gastaut (SLG). SE criptogénico o sintomático a cualquier anomalia cerebral severa; el 20% son secundarios a un síndrome de West. Se inicia entre 1 y 14 años (X:2a4m), distinguiendose una forma precoz (<2a) y otra tardia (2-14a). Se caracteriza por la triada: a) crisis de "caida" breves atónicas (30-55%) y/o tónico-axiales (56-70%) y/o mioclónicas (15%) y/o ausencias atípicas (40-60%), asociandose a veces, sobre todo en SLG sintomáticos, crisis tónico-clónicas generalizadas y/o estados de mal generalizados no convulsivos y/o crisis parciales complejas; b) retraso mental, no presente en los SLG criptogénicos al comienzo de las crisis, que afecta al 80-95% de los pacientes; c) EEG intercrítico con actividad basal lenta y complejos punta-onda lentos (CPOL) < 2 Hz, habitualmente difusos y bilaterales con escasa reactividad a la hiperventilación (HPV) y estimulación luminosa intermitente (ELI); en sueño son muy características las salvas de ritmo reclutante a 10 Hz. En el EEG crítico las ausencias se expresan por CPOL, las crisis tónicas por ritmos reclutantes y las crisis atónicas o mioclono-atónicas por polipuntas-onda (PPO). El pronóstico habitualmente severo, es aún peor en los SLG sintomáticos. El tratamiento es con frecuencia decepcionante. Los fármacos mas eficaces, con mayor porcentaje de respondedores son el felbamato (FBM), limitado su uso por los efectos adversos hemotóxicos, la lamotrigina (LTG), y el topiramato (TPM); entre los FAEs clásicos el valproato (VPA) y clonazepan (CZP).

Epilepsia Mioclono-Astática (EMA). Es un SE criptogénico/sintomático, con limites nosológicos no bien establecidos, que se inicia habitualmente entre los 2 y 5 años, mas frecuente en varones, con antecedentes personales de CF (30%) y familiares de CF y/o epilepsia y desarrollo psicomotor normal hasta el inicio de las crisis. La clínica se inicia con crisis tónico-clónicas generalizadas y posteriormente aparecen crisis de 1 segundo de duración, mioclónicas y/o astáticas o atónicas, y/o mioclono-astáticas, aisladas o en series; meses mas tarde ausencias atípicas breves y, en ocasiones, estados de mal generalizados no convulsivos. El EEG intercrítico es normal o con actividad a 4-7 Hz con bloqueo sensorial, y respuesta fotoparoxística: el EEG crítico presenta PO rápida o PPO en las crisis mioclónicas, en las crisis astáticas y ausencias atípicas respectivamente o CPOL. La evolución varia desde el control crítico temprano hasta la persistencia de las crisis y deterioro psíquico. El fármaco de elección es el VPA que habitualmente hay que asociar a ESM o LTG o BZ.

EPILEPSIAS Y SÍNDROMES EPILÉPTICOS DEL ESCOLAR

Esta época está caracterizada por la aparición de las epilepsias idiopáticas, generalizadas y parciales, que predominan, y los SE que cursan con CPO durante el sueño lento. Otros SE presentes, son menos frecuentes.

Epilepsias Generalizadas Idiopáticas. Tienen en común: a) estar determinadas genéticamente; b) integridad psiconeurológica; c) EEG con actividad basal normal y CPO a 3 Hz; d) antecedentes familiares frecuentes de CF y/o epilepsia. Constituyen un continuum neurobiológico que se inicia en el escolar con las epilepsias-ausencias y se prolonga en la adolescencia con las crisis tónico-clónicas generalizadas (CTCG) de Gran Mal y la epilepsia mioclónica juvenil. Los diferentes SE se pueden presentar aislados o asociados.

*** Epilepsia Ausencia Infantil (EAI).** Se inicia entre los 4 y 9 años (X:6a) con pre-

dominio femenino y antecedentes familiares de CF o EGI frecuentes. La ausencia se caracteriza por supresión brusca de la conciencia con interrupción del acto en curso y retorno a la actividad anterior a los 8-15 segundos (ausencia típica). A la afectación de la conciencia se asocian automatismos, orales o gestuales, y/o fenómenos autonómicos y/o discretos movimientos en la ausencia compleja. Pluricotidianas, se desencadenan con facilidad por la hiperpnea que realizada durante 3 minutos se convierte en un excelente test clínico. El 40% de los pacientes presentan en su evolución una CTCG. La ausencia se traduce en el EEG por una descarga de CPO a 3 Hz difusos, bilaterales y síncronos.

* Mioclonias palpebrales con ausencias (MPA). Se inicia entre los 6 y 8 años con crisis de 3-6 seg, frecuentes, de sacudidas de párpados con retrovulsión ocular y moderada afectación del nivel de conciencia. Con relativa frecuencia a las mioclonias oculares se asocian mioclonias masivas y ocasionalmente CTCG. El EEG crítico muestra descargas de PPO a 3-5 Hz inducida por el cierre de ojos en habitación iluminada. Todos los pacientes muestran fotosensibilidad.

* Mioclonias periorales con ausencias (MPOA). Se inicia en el escolar o adolescente con ausencias de 2-4 seg. con mioclonias rítmicas de musculatura perioral o, a veces, masticatoria. En la evolución aparecen CTCG que se preceden de ausencias subnitrantes. El EEG es similar al de la MPA aunque no hay fotosensibilidad.

TRATAMIENTO DE LAS EGI.

El fármaco de elección es el valproato sódico (VPA) que consigue la remisión en el 80% de los pacientes. En el resto la asociación de VPA y ESM en la EAI, y VPA y LTG en la MPA y MPOA suele ser eficaz.

Epilepsia Ausencias Mioclónicas (EAM). Es un SE criptogénico, que se inicia entre los 2 y 17 años (X:7a6m), con predominio masculino, retraso mental previo en el 40% de los casos, y antecedentes familiares de epilepsia en el 25%. Las crisis cursan con afectación variable de la conciencia y sacudidas mioclónicas, bilaterales y rítmicas de hombros, miembros superiores y tronco y menor participación de miembros inferiores, músculos periorales y palpebrales. De 10 a 60 segundos de duración, se presentan en salvas preferentemente al despertar. Sensibles a la hiperventilación, menos a la ELI. El 20% se asocia a CTCG y/o ausencias típicas. El EEG crítico muestra CPO a 3 Hz difusos, bilaterales y síncronos. El tratamiento mas eficaz es la asociación de VPA con ESM o LTG.

EPILEPSIAS PARCIALES IDIOPÁTICAS (EPI).

Tienen en común: a) estar determinadas genéticamente; b) integridad neuropsíquica; c) anomalias paroxísticas típicas proyectadas sobre la región que da nombre al SE; d) edad-dependiente, es decir autolimitada a una etapa concreta de la maduración; e) antecedentes familiares de CF y/o epilepsia.

* Epilepsia parcial benigna con paroxismos rolándicos (EPR). Se inicia entre los 3 y 10 años (X:6a8m) con más frecuencia en varones con historia previa de CF en el 15% y antecedentes familiares de CF y epilepsia en el 10% y 25% respectivamente; se ha encontrado un marcador génico en el cromosoma 15. Cursa con crisis parciales con semiologia motora y/o sensitiva, anartria e hipersalivación; las clonias pueden extenderse a miembros superiores e incluso generalizarse. De 1 a 3 minutos de duración se presentan habitualmente en la última hora del sueño o poco después de dor-

mirse, y con menos frecuencia en vigilia. La frecuencia de las crisis es muy variable. La expresividad clínica de la EPR se agota al llegar a la pubertad. El EEG muestra paroxismos -P o PO- rolándicos muy característicos.

Se han descrito, como variante de la EPR, el Síndrome biopercular anterior que cursa con clonias faciales, anartria, disfagia e hipersalivación, y la Epilepsia rolándica autosómica dominante con dispraxia del habla que cursa con crisis caracterizadas por parestesias periorales y/o de la mano, anartria, hipersalivación y síntomas motores de hemifacies y miembro superior, asociada a dispraxia del habla y alteraciones cognitivas de gravedad creciente generacionalmente.

* Epilepsia Parcial Benigna con Paroxismos Occipitales (EPO). Se inicia entre los 15 meses y 11 años (X:7a1m) en niños con CF previas (15%) y antecedentes familiares de epilepsia y/o migraña (35% y 15%). Las crisis son parciales con síntomas visuales y/o motores con cefaleas postcrítica severa en el 33% de los casos. El EEG muestra paroxismos occipitales que se bloquean con la apertura de ojos. Se ha descrito una forma benigna nocturna de comienzo más temprano (X:5a) que presenta crisis de náuseas, vómitos y desviación tónica óculo-facial.

* Epilepsia Parcial Benigna con Semiologia Afectiva (EPT). Se inicia entre los 2 y 10 años en niños con CF previas (20%) e historia familiar de epilepsia (40%). Cursa con crisis de semiologia afectiva de terror, y/o semiologia autonómica y/o automatismos orales. De 1-2 minutos de duración son tanto diurnas como nocturnas. El EEG muestra paroxismos parieto-temporales uni o bilaterales.

* Epilepsia con Potenciales Evocados Gigantes Somato-sensoriales (EPEG). Los PE en región parasagital se provocan a partir de los 2a6m, poco después aparecen anomalias focales espntáneas en el EEG en sueño y más tarde en el EEG en vigilia. El 20% a los 6 años presentan crisis parciales simples motoras versivas, breves, preferentemente diurnas, que persisten durante 1 o 2 años.

* Epilepsia Parcial Primaria con Paroxismos Frontales. Se inicia entre los 4 y 8 años con crisis caracterizadas por obnubilación, enrojecimiento facial y adversión óculo-facial con giro. El EEG muestra CPO sobre la región frontal contralateral.

TRATAMIENTO DE LAS EPI

No es siempre necesario pero, cuando las recurrencias son frecuentes o se inicia en edades relativamente tempranas, es aconsejable. Cualquier fármaco puede ser efectivo. CBZ o LTG son las primeras opciones; la primera se evita si el EEG en sueño incrementa sensiblemente los paroxismos.

Los SE descritos se resúmen en la tabla I.

EPILEPSIAS PARCIALES SINTOMÁTICAS

Son aquellas que reconocen antecedentes personales de agresión cerebral o los afectos presentan signos deficitarios neurológicos y/o psíquicos, o anomalias en NI. La semiologia clínica viene dada por las estructuras cerebrales involucradas en la descarga. Con tratamiento médico se consigue el control críticoen el 60% de los casos. El fármaco de elección es la CBZ. En los casos que no responden se le asocia un nuevo FAE -VGB o LTG o TPM o GBP o TGB- incrementándose la supresión crítica en el 2-7%. En los casos refractarios se

puede aconsejar estimulación vagal o tratamiento quirúrgico.

SÍNDROMES EPILÉPTICOS CON PUNTA-ONDA CONTINUA DURANTE EL SUEÑO LENTO

Tres SE constituyen este grupo que tienen en común: a) inicio habitual entre los 18 meses y 10 años; b) crisis epilépticas de diversa tipologia; c) síntomas psico-neurológicos asociados; d) EEG con CPO continuos en el 80% del sueño lento; e) remisión de la semiologia clínico-EEG antes de la pubertad.

* Afasia Epiléptica Adquirida (Síndrome de Landau-Kleffner). La afasia y las anomalias EEG estan presentes en todos los casos; las crisis epilépticas en el 70%. La afasia se instala entre los 3 y 7 años, de forma brusca o progresiva, inicialmente de comprensión se acompaña pronto de pérdida del lenguaje hablado; es el síntoma que condiciona el futuro del niño; se asocia con frecuencia a trastornos conductuales severos. Las crisis epilépticas son habitualmente crisis parciales simples, aunque tambié n se observan CTCG y ausencias atípicas; con frecuencia son nocturnas y su evolución es muy variable. El EEG en vigilia muestra paroxismos muy similares a los de la EPR; en sueño se recogen PO continua durante el sueño lento.

* Epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento (EPOCS). El 40% de los pacientes tienen antecedentes personales de daño cerebral previo a la epilepsia que se inicia a una edad media de 4.6a con CTCG o unilaterales, con menos frecuencia crisis parciales motoras, preferentemente nocturnas, y rara vez ausencias mioclónicas. Se asocia frecuentemente debilidad mental u otros trastornos psicológicos. En vigilia el EEG muestra anomalias paroxísticas en la región central o centro-temporal. En sueño, se recogen POC en el 85% del sueño lento.

* Epilepsia Parcial Benigna Atípica (EPBA). Cursa con crisis parciales nocturnas y/o CTCG en sueño o vigilia y posteriormente ausencias breves y/o crisis mioclónicas masivas y/o crisis atónicas que pueden originar caidas; se repiten con frecuencia en periodos de varios dias separados entre sí por intervalos libres de crisis de semanas o meses. Durante la fase activa existe una baja del rendimiento escolar. El EEG en vigilia y sueño es muy similar a los de la EPOCS. La EPBA se ha considerado como una variante de la EPOCS.

TRATAMIENTO DE LOS SE CON POCS DURANTE EL SUEÑO LENTO.

El tratamiento trata de suprimir las crisis y los CPOCS. El VPA y el CLB son los más eficaces sobre las crisis pero tienen menos efectividad sobre las POCS; la eficacia de la VGB y LTG está aún por determinar. El tratamiento hormonal -ACTH o corticoides- es efectivo sobre la clínica y EEG pero, con relativa frecuencia, una vez retirado reaparecen los POC en el EEG en sueño. Se aconseja apoyo logopédico, pedagógico y psicológico según el tipo de SE.

Información a los padres. Informar sobre el SE que el niño padece, respuesta al tratamiento y evolución. La exposición de estos datos alivia la ansiedad familiar y previene las actitudes negativas hacia el niño. En los SE idiopáticos se insistirá en que el niño realice una vida normal. En los SE criptogénicos/sintomáticos las espectativas estan en función de la capacidad del niño y la repercusión sobre él de las crisis y su tratamiento.

TABLA I

PRINCIPALES SINDROMES EPILEPTICOS DEL PREESCOLAR Y ESCOLAR

Epilepsia/Síndrome Epiléptico	Edad Comienzo	A.F.	Etiologia	Clínica	EEG Intercrítico	EEG Crítico	Tratamiento
GENERALIZADOS							
Lennox-Gastaut	1-14 a (X:2a)		Criptogénico Sintomático	C. de "caida": Aton, Ton. Miocl. Ausencias atipicas; CTCG; CP Retraso mental	Act. basal lenta CPOL Sueño: Ritmos reclu.	Ritmos reclutantes CPOL	FBM; LTG TPM; VPA BZ
Mioclono-Astática	2-5 a	CF y/o Epilepsia	Criptogénico Sintomático	C. miocl, Aton, Miocl-Aton CTCG; EMG no C	Act. basal normal	PO/PPO rápidas CPOL	VPA; LTG ESM; BZ
Ausencia-Infantil	4-9 a (X: 6a)	Epilepsia	Idiopático	Ausencias típicas simples o complejas	Act. basal normal sin o escasas An. Par	CPO, 2.5-3.5 Hz dif.bil.sincr.	VPA; ESM LTG; TPM
Ausencia-Mioclonias Palpebrales	2-8 a (X: 6a)	-	Idiopático	Ausencias con mioclonus palpebral	Act. basal normal sin o escasas An. Par.	PO o PPO rápidos, 3-5 Hz dif.bil.sincr.	VPA; ESM LTG
Ausencias-Mioclonias Periorales	6-16 a	-	Idiopático	Ausencias con mioclonus mandibular	Act. basal normal sin o escasas An.Par.	PPO rápidos, 3-5 Hz dif.bil.sincr.	VPA + LTG
PARCIALES							
Paroxismos-Rolándicos	4-10 a (X: 7a1m)	CF y/o Epilepsia	Idiopático AD; 15q14	CP sensitivo/motora/fonatoria autonómica sin/con gener.	Act. basal normal P.R	Act. reclutante CT unilateral	CBZ; VPA LTG
Bi-opercular	4-10 a	-	Idiopático	CP motoras con anartria, disfasia, hipersalivación	Act. basal normal P.R	Act. reclutante CT unilateral	VPA; CLB LTG
Dispraxia del Habla	4-10 a X: (5a3m)	-	Idiopático	Crisis rolándicas Dispraxia del habla	Act. basal normal P.R	Act. reclutante CT unilateral	LTG; VGB CLB
Paroxismos-Occipitales	15m-11a (X: 6-7a)	CF y/o Epilepsia	Idiopático	CP visuales/motoras/ automatismos sin/con gener. Cefaleas	Act. basal normal PO bloqueo sensorial	Act. reclutante O uni o bilateral	CBZ; LTG TGB
Semiologia Afectiva	2-10 a	CF y/o Epilepsia	Idiopático	CPC semiologia afectiva/ autonómica/automatismos	Act. basal normal P.T	Act. reclutante T o PT unilateral	CBZ LTG; TPM
Potenciales Evocados Gigantes	1-13 a (X: 2.5a)	-	Idiopático	CP motoras versivas/clonias ms	Act. basal normal PP; PESSG	Act. reclutante CT unilateral	CBZ; LTG TPM

a: años; c: crisis; Aton: atónica; Ton: tónica; Miocl: mioclónica; Act: actividad; Par: paroxística; P: paroxismos; R: rolándico; C: central; T: temporal; O: occipital; dif. difuso; bil: bilaterales; sincr: síncronos

BIBLIOGRAFIA

1. AICARDI J.: Epileptic syndromes in childhood. Epilepsia. 1.988; 29 (Suppl.3): 1-5.

2. AICARDI J.: Epilepsy in children. 2nd ed. Raven Press. New York. 1.994.

3. DREIFUSS FE.: Prognosis of childhood seizure disorders: Present and future. Epilepsia. 1.994; 35 (Suppl.2): 30-34.

4. DULAC O.: Epileptic Syndromes in Infancy and Childhood. Recent Advances. Epilepsia. 1.995; 36 (Suppl.1): 51-57.

5. ENGEL J., PEDLEY TA.: Epilepsy a comprehensive textbook. Philadelphia. New York. 1.997.

6. FEJERMAN N., MEDINA CS.: Convulsiones enla infancia. Diagnóstico y tratamiento. 2ª Ed. El Ateneo. Buenos Aires. 1.986.

7. NIETO M., PITA E.: Epilepsias y Síndromes Epilépticos en el Niño. Edit. Universidad de Granada. 1.993.

8. OLLER-DAURELLA L., OLLER FERRER-VIDAL L., RUSSI A., SANCHEZ ME.: Las crisis epilépticas en las diferentes edades infantiles: correlación etiológica. Rev Esp Epilepsia. 1.986; 1:124-146.

9. ROGER J., BUREAU M., DRAVET C., DREIFUSS FE., PERRET A., WOLF P.: Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. 2nd ed. John Libbey. London. 1.992.

NOTAS