

J.Mª Prats Viñas

*An Esp Pediatr 1999;51:1-3.*

¿Por qué se tratan las convulsiones?. Siempre es motivo de alarma la recurrencia de una crisis convulsiva y por ello no se ahorran medidas para impedir que el evento se repita. Uno de los argumentos que se invocan, es el de evitar que el cerebro sea agredido a consecuencia de la crisis, pero ¿resulta agredido el cerebro a consecuencia de una crisis?. El problema está todavía sujeto a debate sin haberse llegado a una respuesta definitiva<sup>(1)</sup>. Dejando aparte algunas convulsiones muy prolongadas de la infancia precoz, especialmente febriles, la evidencia de lesión cerebral a consecuencia de un estado de mal convulsivo es escasa, estando las secuelas más en relación con la base etiológica que provoca el evento que a la duración de las convulsiones en sí<sup>(2)</sup>. Por ello, la consecuencia de las crisis que acaecen en el contexto de una epilepsia parcial benigna pueden tener una importancia relativa en lo que respecta a la salud del sujeto.

La epilepsia parcial benigna no es identificada como tal hasta la década de los años 50. El mérito pertenece a la neurología francesa y la descripción del elemento EEG que permite su identificación se debe a Y. Gastaut<sup>(3)</sup>. Consiste en una onda aguda seguida de una onda lenta que generalmente aparece en las zonas frontotemporales de forma aislada o en salvas pseudorrítmicas y al que se denomina 'paroxismo rolándico'. Poco tiempo más tarde se describieron sus características clínicas a propósito de 21 casos<sup>(4)</sup>, siendo su evolución extremadamente benigna, al contrario de la evolución desfavorable de la epilepsia del lóbulo temporal o epilepsia temporolímbica<sup>(5,6)</sup>.

Conocida habitualmente como 'epilepsia parcial benigna con paroxismos rolándicos' (EPR) o 'a paroxismos frontotemporales', es la forma más común de epilepsia en la niñez, comportando del 13 al 23% de toda la epilepsia a esta edad de la vida<sup>(7,8)</sup>. Se ha documentado una incidencia de 21:100.000 niños por debajo de los 15 años. Afecta más a varones que a mujeres con una proporción de 6:4. El proceso comienza siempre por encima de los 2 años y finaliza antes de los 16, sea cual sea el curso evolutivo seguido por el paciente<sup>(9,10)</sup>.

Las manifestaciones clínicas<sup>(11,12)</sup> acaecen durante el sueño en el 80% de los afectados, pero en el 20% sólo se presentan en vigilia y en el 15% en ambas situaciones. Si ocurren durante la vigilia, se suelen presentar como crisis parciales simples de tipo oromotor, con parestesias bucolinguales y afectación de los

## ¿Debemos tratar siempre la epilepsia parcial benigna de la infancia?

órganos bucofonatorios, que quedan trasitoriamente inutilizados, en situación de afemia. Estas crisis se acompañan frecuentemente de ruidos guturales y de sialorrea. De acaecer durante el sueño, el problema se puede generalizar y a veces no es fácil sospechar de inicio su origen focal. Cuando acaece en niños muy jóvenes, lo que sucede en un 10% de los casos, no es excepcional que se prolonguen en el tiempo, incluso en forma de estatus de mal convulsivo con parálisis postcrítica de medio cuerpo, sin que por ello el pronóstico sea desfavorable.

Para su diagnóstico, la presencia del foco EEG es fundamental, aunque el grafoelemento no es permanente<sup>(13)</sup>, estando ausente en algún momento de la evolución, pudiendo considerarse que no aparece en la tercera parte de los trazados obtenidos a lo largo de la evolución en pacientes con EPR reconocida, ni se mantiene siempre en la misma localización, pudiendo emigrar de un lado a otro del cerebro e incluso ser bilateral y acompañarse de focos similares, pero en otras regiones, especialmente en lóbulos frontales y occipitales<sup>(14)</sup>. Durante el sueño, tiende a activarse notablemente y a difundir. El foco puede aparecer en niños que nunca han padecido crisis epilépticas y a los que se les realiza un trazado EEG por motivos fútiles, como trastornos del aprendizaje, cefaleas o trauma craneal banal. En muchas ocasiones, estos niños tienen parientes con EPR, sospechándose que el proceso tiene una herencia autosómica dominante para el grafoelemento EEG con penetrancia baja y expresión limitada por la edad. El rasgo, en series no específicas, se halla en, al menos, un 34% de los hermanos y el 15% presentan convulsiones. En conjunto puede esperarse que entre el 1% y el 2% de los escolares entre los 5 y los 12 años que nunca hayan padecido crisis, presentarán el rasgo EEG en un trazado aislado de rutina<sup>(15-17)</sup>. En el momento actual parece que el gen responsable del proceso está situado en el cromosoma 15q14<sup>(18)</sup>.

De forma ocasional, alguno de los portadores de este rasgo EEG pueden aparecer en un portador de lesión cerebral orgánica<sup>(12,19)</sup>. En este caso, la evolución puede corresponder a la expresión del factor genético que se expresa a una edad determinada, quizás favorecido por la lesión cerebral subyacente. De todos modos, debe insistirse que el diagnóstico de EBI no puede considerarse en firme sin la demostración del foco rolándico en alguno de los trazados. Tampoco puede considerarse cuando las crisis convulsivas son atípicas de forma permanente.

En aquellos sujetos que presentan crisis, éstas inciden con

*Correspondencia:* J.Mª Prats Viñas. Unidad de Neuropediatría. Hospital de Cruces. 48903 Baracaldo.

una frecuencia muy variable. Un reciente metaanálisis<sup>(20)</sup> comprueba que el 15% de los afectados, tiene una crisis aislada; el 62% entre dos y cinco crisis en toda su evolución y tan sólo el 23% padece un número de crisis superior, en su gran mayoría relacionadas con el sueño, lo que comporta una perfecta tolerancia social. Lo favorable de la evolución hace que algunos autores desaconsejen el tratamiento con fármacos antiepilépticos (FAE), especialmente al advertir que la duración del período de actividad del proceso, suele ser inferior a los 3 años<sup>(21,22)</sup>.

Por otra parte, dentro de la prácticamente constante benignidad evolutiva del proceso, algunos pacientes llevan una evolución tormentosa y desfavorable que, en gran medida, puede alterar la normal adquisición de conocimientos en una fase en que la normal escolaridad es una opción inalienable. Estas formas atípicas y tórpidas fueron descritas inicialmente como 'epilepsia benigna atípica'<sup>(23)</sup>, y se caracterizan por una evolución tórpida en la que no sólo se incrementan el número de crisis usuales, sino que aparecen otras nuevas de aspecto ominoso, con fenómenos atónicos o de ausencia atípica, que de no estar advertido, pueden interpretarse como un síndrome de Lennox-Gastaut. Asociado al aumento de crisis, otros fenómenos de índole neuropsicológica pueden semejar aún más una encefalopatía epiléptica de evolución desfavorable. El más común de estos déficit es la agnosia auditiva verbal, dando lugar a un síndrome de afasia epiléptica adquirida (síndrome de Landau-Kleffner)<sup>(24)</sup>, a un síndrome opercular epiléptico<sup>(25)</sup> e incluso a una demencia de tipo frontal<sup>(26)</sup>, todo ello acompañado de una exacerbación de las descargas EEG durante el sueño, dando lugar a un cuadro electroclínico similar a la punta onda continua durante el sueño lento (POCS)<sup>(27)</sup>. Aunque la ubicación nosológica de estas formas complicadas de EPR en relación con el síndrome de POCS, incluido en la clasificación de los síndromes epilépticos de la ILAE sea todavía motivo de controversia, la tendencia actual se decanta a admitir que éste tiene una estrecha relación con las formas complicadas de EPR. Pero ¿por qué motivo algunas formas de EPR tienen una evolución tan tormentosa?. Ya desde su descripción inicial se comprobó que estas formas complicadas de EPR no se podían controlar con FAE y que el incremento de los mismos parecía agravar el proceso más que aliviarlo<sup>(28)</sup>. Este detalle es de la mayor importancia, ya que, en el intento de controlar las crisis se han recurrido con frecuencia a tratamientos agresivos, de los cuales el más inocente consiste en la administración prolongada de corticosteroides<sup>(29)</sup> y el más agresivo a las transecciones corticales subpiales múltiples en amplias zonas de neocórtex 'elocuente'<sup>(30,31)</sup>.

A lo largo de estos últimos 20 años, se ha ido acumulando evidencia inequívoca de que los FAE pueden ser directamente responsables del agravamiento de algunos síndromes epilépticos. Un trabajo reciente<sup>(32)</sup> acumula 150 referencias al respecto, subrayando que en la gran mayoría de los casos, el problema es referido de forma anecdótica y sus mecanismos, por lo general, no son aclarados. Si dejamos de lado las posibilidades de sobredosificación y elección inapropiada del fármaco, aún existe la posibilidad de encefalopatía inducida por la medicación, de-

bido a las reacciones idiosincráticas a ciertos FAE.

En el caso de la EPR, se tiene evidencia de la agravación de las crisis por carbamazepina<sup>(33)</sup>, que ha podido probarse concretamente en lo que se refiere a las epilepsias que inciden en edad pediátrica. Todos los casos de EPR complicados, tanto personales<sup>(34)</sup>, como los recogidos en la literatura, estaban en tratamiento con FAE, fundamentalmente con carbamazepina, pero también con valproato<sup>(35)</sup> y con fenobarbital<sup>(36)</sup>. Por supuesto, los nuevos FAE también pueden complicar algunas epilepsias<sup>(37-39)</sup>. En lo que a nosotros, pediatras, concierne, teniendo en cuenta que la EPR en nuestro medio constituye más de la cuarta parte de nuestros pacientes epilépticos<sup>(40)</sup>, debe incrementar nuestro índice de sospecha hacia tratamientos que muchas veces se instauran al inicio mismo de un síndrome epiléptico de indudable benignidad intrínseca. En lo que a nosotros respecta, desde que hemos limitado de forma generalizada la abstención terapéutica en estos pacientes, no tenemos formas complicadas propias, aunque si recibimos de tanto en tanto en nuestras consultas pacientes de nuestro entorno con el problema.

Aunque la necesidad de medicar a los niños afectos de EPR es cada vez más cuestionada, a veces es prácticamente imposible sustraernos al uso de FAE, especialmente si las crisis son frecuentes o acaecen durante la vigilia. Francamente, creo que no existe un fármaco antiepiléptico libre de sospecha y por ello podremos usar aquél con el que estemos más familiarizados, incluso la carbamazepina, pero multiplicando las precauciones. Sería prudente, si la edad y las circunstancias lo permiten, obtener el perfil cognitivo del paciente mediante un test de WISC-R, que puede ser repetido en el caso de que se planteen dudas sobre un presunto empeoramiento del rendimiento escolar. También deberemos estar atentos a la evolución de las crisis y en caso que su frecuencia aumente bajo el tratamiento y el trazado EEG empeore con indicios de generalización de las descargas intercríticas, tener en cuenta que la opción preferente puede ser la supresión del fármaco en lugar de incrementar su dosis. En ocasiones, la administración de FAE da un falso sentido de seguridad que puede ser engañoso y sólo huyendo de la escalada farmacológica, podremos evitar el desastre.

## Bibliografía

- 1 Verity Ch V. Do seizures damage the brain? The epidemiologic evidence. *Arch Dis Child* 1998; **78**:78-84.
- 2 Maytal J, Shinnar S, Moshe SL. Low morbidity and mortality of status epilepticus in children. *Pediatrics* 1989; **83**:323-331.
- 3 Gastaut Y. Un élément déroutant de la séméiologie électroencephalographique: les pointes prérolandiques sans signification focale. *Rev Neurol* 1952; **87**:488-490.
- 4 Nayrac P, Beaussart M. Les pointes-ondes prerolandiques: Expression EEG très particulière: étude electroclinique de 21 cas. *Rev Neurol* 1958; **99**:201-220.
- 5 Lombroso C. Sylvian seizures and midtemporal spike foci in children. *Arch Neurol* 1967; **17**:52-59.
- 6 Beaussart M. Benign epilepsy of children with rolandic (centrotemporal) paroxysmal foci: a clinical entity. Study of 221 cases *Epilepsia*

- 1972; **13**:795-811.
- 7 Heijbel J, Bloom S, Bergfors PG. Benign epilepsy of children with centrotemporal EEG foci: a study of incidence rate in outpatient care. *Epilepsia* 1975; **16**:657-664.
  - 8 Cavazzuti GB. Epidemiology of different types of epilepsy in school age children in Modena, Italy. *Epilepsia* 1980; **21**:57-62.
  - 9 Lherman P, Kivity S. Benign focal epilepsy of childhood. a follow-up study of 100 recovered patients. *Arch Neurol* 1975; **32**:261-264.
  - 10 Loiseau P, Duche B, Cordova S, Dartighes Jf, Cohadon S. Prognosis of benign childhood epilepsy with centrotemporal spike: a follow-up study of 168 patients. *Epilepsia* 1988; **29**:229-235.
  - 11 Loiseau P, Beaussart M. The seizures of benign childhood epilepsy with rolandic paroxysmal discharges. *Epilepsia* 1973; **14**:381-389.
  - 12 Prats Viñas JM. Epilepsia parcial benigna a paroxismos rolandicos. Tesis doctoral. 1981. Universidad del País Vasco. (234 pág.).
  - 13 Gibbs EL, Gillen HW, Gibbs PA. Disappearance and migration of epileptic foci in children. *Am J Dis Child* 1954; **88**:596-603.
  - 14 Cavazzuti JB, Cappella L, Nalin A. Longitudinal study of epileptiform EEG patterns in normal children. *Epilepsia* 1980; **21**:43-45.
  - 15 Bray PF, Wisner WC. Evidence for a genetic etiology of temporal central abnormalities in focal epilepsy. *N Eng J Med* 1964; **271**:926-933.
  - 16 Heijbel j, Bloom S, Rasmusson M. Benign epilepsy of children with centrotemporal EEG foci: a geneic study. *Epilepsia* 1975; **16**:285-293.
  - 17 Scheffer IE, Jones L, Pozzebon M, Howell A, Saling MM, Berkovic SF. Autosomal dominant rolandic epilepsy and speech dyspraxia: a new syndrome with anticipation. *Ann Neurol* 1995; **38**:533-642.
  - 18 Neubauer BA, Fiedler B, Himmelein B y col. Centrotemporal spikes in families with rolandic epilepsy. Linkage to chromosome 15q14. *Neurology* 1998; **51**:1608-1612.
  - 19 Santinelli P, Bureau M, Magaouda A, Gobbi G, Roger J. Benign partial epilepsy with centrotemporal (or rolandic) spikes and brain lesion. *Epilepsia* 1989; **30**:182-188.
  - 20 Bouma PAD, Bovenkerk AC, Westendorp RGJ, Brouwer OF. The course of benign partial epilepsy of childhood with centrotemporal spikes: a meta-analysis. *Neurology* 1997; **48**:430-437.
  - 21 Ambrosetto G, Tassinari CA. Antiepileptic drug treatment of benign childhood epilepsy with rolandic spikes: Is it necessary?. *Epilepsia* 1990; **31**:802-805.
  - 22 Campos J. Epilepsia parcial benigna: tratar o no tratar. *Pentafarma Neurociencias* 1994; **1**:131-134 .
  - 23 Aicardi J, Chevrie JJ. Atypical benign epilepsy of childhood. *Dev Med Child Neurol* 1982; **24**:285-292.
  - 24 Deonna T, Roulet E. Acquired epileptic aphasia (AEA): definition of the syndrome and current problems. en: Beaumanoir A, Bureau M, Deonna T, Mira L, Tassinari CA, eds. Continuous spikes and waves during slow sleep. Electrical status during slow sleep. London: Jhon Libbey, 1955:37-45.
  - 25 Fejerman N, Di Blasi AM. Status epilepticus of benign partial epilepsies in children: report of two cases. *Epilepsia* 1987; **28**:351-355.
  - 26 Roulet E, Deonna T, Gaillard F, Peter-Favre C, Despland PA. Acquired aphasia, demenia and behavior disorder with epilepsy and continuous spike and waves during sleep in a child. *Epilepsia* 1991; **32**:495-503.
  - 27 Dalla Bernardina B, Tassinari CA, Bureau M, Beghini B, Roger J. Epilepsie partielle et état de mal électoencéphalographique pendant le sommeil. *Rev EEG Neurophysiol* 1978; **8**:350-353.
  - 28 Lherman P. Seizures induced or aggravated by anticonvulsants. *Epilepsia* 1986; **27**:706-710.
  - 29 Marescaux C, Hirsch E, Finck S, et al. Landau-Kleffner syndrome. A pharmacologic study of five cases. *Epilepsia* 1990; **31**:768-777.
  - 30 Shafir y, Prensky AL. Acquired epileptiform opercular syndrome: a second case report, review of the literature and comparison to the Landau-Kleffner syndrome. *Epilepsia* 1995; **36**:1050-1057.
  - 31 Smith MC. 'Multiple subpial transection in patients with extratemporal epilepsy' *Epilepsia* 1998; **39**(Suppl 4):S81-S89.
  - 32 Perucca E, Gram L, Avanzini G, Dulac O. Antiepileptic drugs as a cause of worsening seizures. *Epilepsia* 1998; **39**:5-17.
  - 33 Caraballo R, Fontana E, Michelizza B, et al. Carbamazepina, "abseza atípiche", "crise atónica" e stato di PO continua del sonno (POCS). *Boll Lega It Epil* 1989; **66/67**:379-381.
  - 34 Talwar D, Arora MS, Sher PH. EEG changes and seizure exacerbation in young children treated with carbamazepine. *Epilepsia* 1994; **35**:1154-1159.
  - 35 Prats JM, Garaizar C, Garcia-Nieto L, Madoz P. Antiepileptic drugs and atypical evolution of idiopathic partial epilepsy. *Pediatr Neurol* 1998; **18**:402-406.
  - 36 Papazian O, Cañizales E, Alfonso I, Archila R, Duchowny M, Aicardi J. Reversible dementia and apparent brain atrophy during valproate therapy. *Ann Neurol* 1995; **38**:678-691.
  - 37 Guerrini R, Belmonte A, Strumia D, Hirsch E. Exacerbation of epileptic negative myoclonus by carbamazepine or phenobarbital in children with atypical benign rolandic epilepsy. *Epilepsia* 1998; **39**(Suppl.3):S2-S10.
  - 38 Elger ChE, Bauer J, Schermann J, Widman G. Aggravation of focal epileptic seizures by antiepileptic drugs. *Epilepsia* 1998; **39**(Suppl.3): S15-S18.
  - 39 Genton P, McMenamin J. Agravation of seizures by antiepileptic drugs?. what to do in clinical practice. *Epilepsia* 1998; **39**(Suppl.3):S26-S29.
  - 40 Garaizar C, Pérez García J, Gil Antón J, Prats JM. Fracaso terapéutico, tratamiento y no tratamientode la epilepsia infantil. *Rev Neurol* 1998; **27**:467-472.