

## Epilepsia



B. Martínez Menéndez

Unidad Neurología Pediátrica. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe. Madrid. España.

### RESUMEN

La epilepsia es una patología frecuente y que genera alarma en las familias. Lo más importante para el diagnóstico es una buena historia clínica para descartar los episodios paroxísticos no epilépticos y encuadrar las crisis en un tipo concreto según su semiología. El electrocardiograma es útil para clasificar el tipo de epilepsia. La neuroimagen, preferiblemente la resonancia magnética, debe realizarse siempre, salvo en las epilepsias idiopáticas. Las crisis epilépticas no precisan tratamiento para ser yuguladas, salvo que duren más de cinco minutos. El tratamiento crónico de la epilepsia debe ser individualizado.

### IMPORTANCIA DEL PROBLEMA EN NUESTRO MEDIO

La importancia de la epilepsia en los niños radica en su frecuencia y, sobre todo, en la alarma que provoca en los adultos tanto el diagnóstico como la sospecha de la misma, ya que la mayoría de los cuadros que son diagnóstico diferencial con ella (síncope, espasmos del sollozo, etc.) también suelen generar mucha angustia en las familias (tabla 1).

La incidencia anual de la epilepsia en menores de 15 años oscila entre 50 y 100 casos/100 000, con una incidencia acumulada a los 20 años del 1% de la población, siendo máxima en el primer año de vida, para ir disminuyendo hasta la adolescencia, etapa en la que vuelve a aumentar. La prevalencia es de 5/1000<sup>1-3</sup>.

Las definiciones clásicas de crisis epiléptica (CE) y epilepsia han sido reevaluadas recientemente<sup>4</sup>. En la actualidad, una CE es un acontecimiento transitorio de signos y/o síntomas debidos a una actividad neuronal cerebral anormal excesiva o sincrónica (no todo lo episódico es epiléptico, ni tan siquiera todo lo convulsivo lo es, volvemos a recordar los síncope y los espasmos del sollozo). La *epilepsia* se define como al menos una CE (no necesariamente no provocada) junto a una alteración duradera en el cerebro que aumenta la probabilidad de futuras CE. Con esta definición, no son necesarias dos crisis para el diagnóstico de epilepsia, siempre y cuando exista algo duradero en el cerebro que suponga un riesgo de recurrencia, pero no sería una epilepsia una crisis única con un cerebro funcional y estructuralmente normal. Esta definición supone un cambio conceptual muy importante con respecto a la previa (al menos dos CE no provocadas separadas por 24 horas) y está siendo criticada por los epidemiólogos<sup>5</sup>.

También las clasificaciones clásicas de CE<sup>6</sup> y las epilepsias<sup>7</sup> han sido revisadas, estableciéndose cinco ejes de clasificación<sup>8</sup>, como puede verse en la tabla 2.

La clasificación etiológica es de gran importancia tanto para el tratamiento como para el pronóstico. Podemos establecer cuatro grandes grupos que nos ayudarán en la toma de decisiones: **epilepsias idiopáticas** (de presumible base genética, sin lesión anatómica ni neuropatológica asociada; por ejemplo, epilepsia ausencia infantil), **epilepsias sintomáticas** (epilepsias adquiridas o genéticamente determi-

Tabla 1. Episodios paroxísticos no epilépticos más frecuentes

<ul style="list-style-type: none"><li>• Síncope</li><li>• Espasmo del sollozo</li><li>• Reflujo gastroesofágico</li><li>• Intoxicación</li><li>• Rabieta</li><li>• Hiperventilación</li><li>• Tics</li><li>• Estereotipias</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Conductas autoestimulatorias</li><li>• Terrores nocturnos</li><li>• Pesadillas</li><li>• Sonambulismo</li><li>• Mioclonías hipnagógicas</li><li>• Síndrome de apnea del sueño</li><li>• Mioclonías benignas del lactante</li><li>• Tremulaciones</li></ul>
--	--

Tabla 2. Resumen del esquema diagnóstico de las crisis epilépticas y las epilepsias

<b>EJE 1:</b> <i>Fenomenología ictal</i> : glosario descriptivo de fenómenos ictales (por ejemplo: 1.0 Motor. 1.1 Motor elemental. 1.1.1 Tónico. 1.1.1.1 Espasmos epilépticos. 1.1.1.2 Posturales. 1.1.1.2.1 Versivos. 1.1.1.2.2 Distónicos, y así sucesivamente)
<b>EJE 2:</b> <i>Tipo de crisis epiléptica</i> : se divide en autolimitadas (focales o generalizadas y cada grupo subdividido), continuas (estatus focales o generalizados y cada grupo subdividido) y reflejas (según el estímulo que la provoca).
<b>EJE 3:</b> <i>Síndrome</i> : lista de síndromes epilépticos (no siempre es posible encuadrar a un paciente en un síndrome concreto)
<b>EJE 4:</b> <i>Etiología</i> : según la clasificación internacional de enfermedades asociadas a síndromes epilépticos cuando es posible, como por ejemplo en los defectos genéticos o sustratos patológicos específicos en las epilepsias focales sintomáticas
<b>EJE 5:</b> <i>Discapacidad</i> : es opcional

nadas, con lesión anatómica grosera o patológica clara; por ejemplo, epilepsias secundarias a una malformación cerebral o a una cromosomopatía), **epilepsias provocadas** (debidas a una causa sistémica concreta o a un factor desencadenante; por ejemplo, las crisis febriles o las fotoinducidas) y **epilepsias criptogénicas** (se les supone una causa, pero esta se desconoce)<sup>9</sup>.

## MANEJO DIAGNÓSTICO

En el diagnóstico de la epilepsia lo fundamental es la **anamnesis**. Solo el relato preciso del episodio y las circunstancias en las que ocurrió diferencian una CE de otros episodios (tabla 1). La posible exposición a tóxicos y los antecedentes personales y familiares también deben recogerse de forma precisa. Debemos realizar una **exploración** general y neurológica meticolosas. La primera es imprescindible para descartar otros procesos. La segunda nos ayudará en la clasificación de la CE entre focal (si encontramos focalidad en la exploración) y generalizada. Ningún signo clínico (por ejemplo, las convulsiones) diferencia al 100% una CE de una no epiléptica<sup>5</sup>.

La necesidad de realizar una **analítica** con glucemia, sodio y creatinina después de una primera crisis no febril en niños con recuperación completa está discutida en la literatura<sup>10</sup>; para algunos no es necesaria, salvo que existan dudas por la historia clínica de que se trate de otro proceso como una hipoglucemia o una hiponatremia<sup>5,11</sup>. Para otros son necesarios estos datos y también el calcio y el magnesio<sup>12</sup>.

Por otra parte, si ante un primer episodio afebril dudamos si es o no comicial, una elevación de leucocitos y de creatinina en sangre apoyará el diagnóstico de comicialidad<sup>11</sup>.

Los tóxicos en orina u otras analíticas solo estarán indicadas cuando la historia clínica nos haga sospechar otra patología de base u otros procesos que puedan simular una

epilepsia<sup>10</sup>. En cuanto a la **punción lumbar**, está claro que no está indicada salvo que se sospeche una infección del sistema nervioso central<sup>11</sup>.

En resumen, si la historia clínica es muy clara no necesitaremos estudios analíticos, pero con frecuencia no es tan clara y nos obliga a realizarlos. No hay que hacer pruebas diagnósticas a un niño previamente sano con exploración normal que ha sufrido su primera crisis febril, pero tendremos que hacer “todo” a uno comatoso con fiebre alta que ha convulsionado y muy posiblemente dos horas después será un niño con su primera crisis febril.

Una vez que se sospecha una epilepsia, el paciente debe ser **derivado** lo antes posible a atención especializada<sup>13</sup>.

El **electroencefalograma** (EEG) ayuda a determinar el tipo de crisis y de síndrome epiléptico, así como el riesgo de recurrencia después de una primera CE afebril<sup>11</sup>, pero no es útil para el diagnóstico diferencial entre epilepsia y no epilepsia. Por un lado, hay pacientes epilépticos con EEG normal y hasta un 7% de los niños (del 0,6 al 7%, según los estudios) tiene descargas epileptiformes en el EEG sin ser epilépticos<sup>5,14</sup>; por tanto, debe evitarse en otros cuadros como los síncope<sup>13</sup>, ya que puede ser un factor de confusión y alarma. Un EEG basal debe realizarse lo antes posible. Si con este no llegásemos a clasificar la epilepsia, un EEG de sueño estaría indicado. El vídeo-EEG también estaría en una segunda línea si después de uno convencional seguimos teniendo dudas<sup>13</sup>.

Todas las guías coinciden en la utilidad de los estudios de **neuroimagen** en el diagnóstico de la epilepsia, salvo en las epilepsias generalizadas idiopáticas y en las epilepsias focales idiopáticas con paroxismos rolándico-silvianos de buena evolución. También coinciden en la superioridad de la resonancia magnética (RM) sobre la tomografía axial computerizada (TAC)<sup>5,10,11,13,15</sup>, quedando este último reservado únicamente para situaciones urgentes en las que no se pueda realizar la RM, cuando exista una contraindicación formal para la realización de la RM<sup>5,13,15</sup> o en niños a los que haya que sedar para la RM

y no para el TAC<sup>13</sup>, en cuyo caso se valorará la relación riesgo/beneficio, estando indicada la RM siempre en menores de dos años<sup>13,15</sup>.

La prueba de neuroimagen debe realizarse lo antes posible<sup>13</sup>. Debe realizarse de forma urgente cuando aparece un déficit neurológico focal que no se resuelve de forma rápida<sup>11</sup>, hay deterioro del nivel de conciencia, signos de hipertensión intracraneal, signos meníngeos, antecedente de traumatismo craneoencefálico, historia previa de cáncer o inmunodeficiencia. No estaría indicada en un niño con fiebre y exploración neurológica normal o en niños con alteración tóxico-metabólica clara<sup>5,10</sup>.

## MANEJO TERAPÉUTICO

### Tratamiento de la crisis epiléptica y del estatus epiléptico

Una CE aislada no precisa tratamiento, ya que suele ser muy breve, pero cuando dura más de 5-10 minutos la posibilidad de remisión espontánea resulta escasa<sup>5</sup>. Sin embar-

go, el estatus epiléptico (EE), definido como crisis de más de 30 minutos de duración o crisis repetidas sin recuperación de la conciencia entre ellas, es una emergencia vital<sup>16</sup> (tabla 3).

El tratamiento de una CE en la fase aguda puede plantearse en las infecciones del sistema nervioso central, en traumatismos craneoencefálicos graves o si existe una lesión estructural potencialmente epileptógena<sup>5</sup>.

El tratamiento fundamental de una CE sintomática aguda o provocada (hipoglucemia, hiponatremia, encefalitis, etc.) es el de la etiología que la provocó. El tratamiento sintomático de las crisis debe mantenerse solo durante la fase aguda, días o, en pocas ocasiones, semanas<sup>10</sup>.

El tratamiento del EE con benzodiazepinas debe realizarse tanto en el ámbito hospitalario como en el extrahospitalario<sup>17</sup>. En base a la dificultad para remitir espontáneamente las crisis prolongadas se preconiza manejar las CE de más de cinco minutos y a los pacientes con tres o más crisis de igual forma, como emergencias<sup>13</sup>.

Idealmente por vía intravenosa (IV), ya que esta nos permite estudiar posibles alteraciones analíticas y estabilizar

Tabla 3. National Clinical Guideline Centre<sup>13</sup>

	Primera línea	Segunda línea*	Terapia adyuvante**
Crisis focales	Carbamazepina Lamotrigina Oxcarbazepina Ácido valproico	Levetiracetam	Clobazam Gabapentina Topiramato Otros (fenobarbital, fenitoína, pregabalina, tiagabina, zonisamida, eslicarbazepina, lacosamida)
Crisis focales con generalización secundaria	Carbamazepina Lamotrigina Oxcarbazepina Ácido valproico	–	Clobazam Levetiracetam Topiramato
Epilepsias generalizadas idiopáticas	Ácido valproico	Topiramato Lamotrigina	Levetiracetam Otros (clobazam, clonazepam, piracetam, zonisamida)
Espasmos infantiles	Esteroides (prednisolona o tetracosáctido) Vigabatrina	–	–
Síndrome de Lennox-Gastaut	Ácido valproico	Lamotrigina	Rufinamida Topiramato Felbamato
Epilepsia mioclónica severa de la infancia	Ácido valproico Topiramato	–	Estiripentol
Epilepsia benigna de la infancia	No tratar Carbamazepina Lamotrigina Oxcarbazepina Ácido valproico	Levetiracetam	–

\*Cuando la primera línea está contraindicada. \*\*En crisis refractarias.

hemodinámicamente al paciente si fuese preciso. El lorazepam (0,1 mg/kg IV) es más eficaz que la combinación de diazepam (0,2 mg/kg IV) y fenitoína (18 mg/Kg IV)<sup>18</sup>, pero desafortunadamente continúa sin comercializarse en nuestro país. Cuando resulta imposible disponer de vía IV, solemos utilizar diazepam rectal (0,5 mg/kg), pero tenemos otras opciones. El midazolam intramuscular (excelente absorción, no como el diazepam rectal, que la tiene errática) o nasal (0,2 mg/kg) es igual de eficaz que el diazepam IV, y el midazolam oral (0,5 mg/kg) ha demostrado ser más eficaz que el diazepam rectal<sup>19</sup>, siendo actualmente la opción recomendada<sup>13</sup>.

Es a estos niños con crisis muy prolongadas a los que prescribiremos diazepam rectal. Aunque en las guías se recomienda también el midazolam oral (explicándole a los padres que está fuera de indicación), en España es muy complicado, al tratarse de un fármaco de uso hospitalario<sup>13</sup>.

### Tratamiento de la epilepsia

El tratamiento del proceso subyacente, si existe, debe realizarse siempre que sea posible<sup>10</sup>.

Lo primero que debemos recordar es que los fármacos antiepilépticos (FAE) no previenen el desarrollo de la epilepsia ni la curan<sup>5,20</sup>. Por este motivo, deben utilizarse cuando el beneficio de reducir el número de CE sea superior al riesgo de sus efectos adversos<sup>20</sup>. El tratamiento de la epilepsia siempre debe ser individualizado<sup>5</sup>.

El riesgo de recurrencia de una primera CE sin tratamiento es del 40-60% a los dos años en estudios en niños. Si la CE es sintomática (tumor, lesión porencefálica, parálisis cerebral infantil, etc.) el riesgo aumenta, también si el EEG es anormal, y el riesgo es mayor si se dan ambas cosas. Hasta un 50% de los pacientes tratados con FAE puede sufrir efectos adversos y al menos un 10% tiene que suspender la medicación por este motivo<sup>5</sup>.

Como regla general, trataremos después de dos o más crisis, pero no debemos tratar la primera CE (más de una en 24 horas a efectos de tratamiento crónico con FAE debe considerarse como una CE única), salvo que el riesgo de una posible recurrencia resulte intolerable para la familia, exista una lesión estructural en la neuroimagen, el niño tenga un déficit neurológico<sup>5,13</sup> o haya actividad epileptógena clara en el EEG<sup>13</sup>.

Una vez que se decide iniciar tratamiento, lo ideal es la monoterapia<sup>5,13,21</sup>, ya que controla la CE en la mayoría de los niños, facilita el cumplimiento, minimiza los efectos adversos y evita las interacciones medicamentosas.

### ¿Qué fármaco antiepiléptico utilizar?

El FAE lo vamos a elegir en función del tipo de CE y de síndrome epiléptico, de la comorbilidad, de los otros fármacos que tome (no olvidar que se reduce la efectividad de los anticonceptivos orales con los FAE inductores enzimáticos, como por ejemplo la carbamazepina), del estilo de vida (no es lo mismo un adolescente que un

Tabla 4. Liga Internacional contra la Epilepsia<sup>23</sup>

	Nivel A	Nivel B	Nivel C
Crisis de inicio parcial	Oxcarbazepina	–	Carbamazepina Ácido valproico Topiramato Fenobarbital Fenitoína
Crisis de inicio tónico clónico generalizado	–	–	Carbamazepina Ácido valproico Topiramato Fenobarbital Fenitoína
Ausencias	–	–	Etosuximida Ácido valproico Lamotrigina
Epilepsia focal idiopática con paroxismos rolándico-silvianos	–	–	Ácido valproico Carbamazepina

Tabla 5. Sociedad andaluza de Epilepsia<sup>5</sup>

	Primera línea	Segunda línea	Epilepsia refractaria
Crisis parciales	Lamotrigina Oxcarbazepina	Carbamazepina Gabapentina Topiramato Levetiracetam Ácido valproico	Clobazam Pergabalina Zonisamida
CE tónico-clónicas generalizadas	Ácido valproico Lamotrigina	Levetiracetam Topiramato	Clobazam Zonisamida
CE de ausencia	Ácido valproico Lamotrigina	Etosuximida	Levetiracetam Topiramato Zonisamida
CE mioclónicas	Ácido valproico	Levetiracetam Topiramato Lamotrigina	Clonazepam Zonisamida
Espasmos infantiles	ACTH Corticoides Vigabatrina	–	–
Síndrome de Lennox-Gastaut	Ácido valproico	Lamotrigina, Rufinamida Topiramato Benzodiazepinas	–
Epilepsia ausencia	Ácido valproico	Etosuximida	–
Epilepsia mioclónica juvenil	Ácido valproico Lamotrigina	Lamotrigina, Levetiracetam Topiramato Clonazepam Zonisamida	–
Epilepsia rolándica benigna	Oxcarbazepina Carbamazepina Ácido valproico Lamotrigina	–	–

CE: crisis epilépticas.

lactante) y de las preferencias del niño y su familia o cuidadores<sup>13</sup>.

En las **tablas 3, 4 y 5** podemos ver resumidas las recomendaciones realizadas por las guías actuales después de analizar la evidencia científica disponible.

Debemos tener en cuenta que la etosuximida no es útil para las crisis tónico-clónicas, lo cual limita mucho su uso, aunque es un fármaco excelente para las ausencias, y que la lamotrigina puede empeorar las mioclonías en las epilepsias generalizadas primarias<sup>13</sup>. La vigabatrina es la primera opción si el síndrome de West se debe a una esclerosis tuberosa<sup>5,13</sup>.

En la **práctica clínica habitual**, como primera opción **para las crisis y epilepsias generalizadas** solemos utilizar el ácido valproico, por su amplio espectro clínico, la rapidez de su titulación y la facilidad de su uso al disponer de solución oral, comprimidos y presentación parenteral. Estas tres características las comparte con el levetiracetam y muy probablemente son el motivo de que su uso esté aumentando, ya que sus competidores en este grupo de epilepsias (topiramato y lamotrigina) tienen una titulación lenta y carecen de presentación parenteral y de solución oral.

En el caso de las **crisis o epilepsias focales**, la oxcarbazepina es muy utilizada, no solo por su nivel de evidencia, sino

por su fácil manejo (tiene solución oral y una titulación más rápida que otros, por ejemplo, la lamotrigina).

También debemos saber que algunos antiepilépticos deben evitarse en determinadas epilepsias: Lennox-Gastaut (carbamazepina y fenitoína), epilepsia ausencia infantil y juvenil (carbamazepina, oxcarbazepina, fenobarbital, tiagabina, vigabatrina y fenitoína), epilepsia mioclónica juvenil (carbamazepina, oxcarbazepina, gabapentina, tiagabina, vigabatrina y fenitoína)<sup>5,13</sup>.

En la **tabla 6** podemos ver las dosis recomendadas y los efectos adversos más habituales de los FAE más utilizados.

### Recomendaciones generales

- Evitar situaciones en las que una pérdida de conocimiento pueda ser peligrosa: son cosas que todos deberíamos hacer. Ducha y no baño, acudir a la sierra y a la piscina acompañados, no ponerse en el borde del andén o la acera, etc.
- Ritmo de sueño adecuado: sobre todo para las epilepsias generalizadas idiopáticas.
- Abstención de bebidas alcohólicas y drogas: pensar que los adolescentes cada vez empiezan antes.

Tabla 6. **Fármacos antiepilépticos más habituales**

	<b>Dosis (mg/kg/día)</b>	<b>Efectos adversos</b>
Ácido valproico	15-60 Media 30	Somnolencia, astenia, mareo, náuseas. Aumento de peso Temblor Alopecia Amenorrea Trombocitopenia Hepatitis Pancreatitis
Oxcarbazepina	30-45	Somnolencia, astenia, mareo, náuseas Diplopia Exantema Hiponatremia
Carbamazepina	20-30	Somnolencia, astenia, mareo, náuseas Diplopia Exantema, dermatitis exfoliativa, Stevens-Johnson Hiponatremia Trombocitopenia, leucopenia, anemia aplásica Hepatitis
Levetiracetam	30-60	Somnolencia, astenia, mareo, náuseas Dolor de cabeza Trastornos del comportamiento (ansiedad, depresión y psicosis)
Topiramato	5-10	Somnolencia, astenia, mareo, náuseas Pérdida de peso Anorexia Parestesia Diplopia, visión borrosa Amnesia, alteraciones de la concentración, ansiedad, depresión Ataxia Disnomia
Lamotrigina	Sin Ácido valproico: 5-10 Con Ácido valproico: 1-5	Somnolencia, astenia, mareo, náuseas Diarrea Diplopía, visión borrosa Ataxia Dolor de cabeza Agresividad, irritabilidad Exantema, Steven-Johnson

### **Crisis en un niño epiléptico conocido**

Cuando el paciente diagnosticado de epilepsia sufre una nueva crisis, en primer lugar debemos asegurar que toma bien el tratamiento. Después preguntaremos por posibles situaciones en las que la absorción este disminuida (vómitos, diarrea, fármacos añadidos, etc.) y otros factores desencadenantes (por ejemplo, fiebre). Otra causa frecuente de descompensación es el aumento de peso; en este caso, reajustaremos la dosis del fármaco. Si disponemos de niveles terapéuticos del FAE utilizado nos ayudarán en este ajuste.

Los niveles los realizaremos siempre en valle y no desestimaremos un fármaco hasta que estemos en el límite alto o aparezcan efectos adversos.

Si no encontramos factores desencadenantes y la dosis del fármaco es la máxima posible, bien porque los niveles

no nos permitan subir más, bien porque aparezcan efectos adversos o bien porque es la dosis máxima recomendada (en aquellos en los que no disponemos de niveles), deberemos plantearnos cambiar a otro FAE. La politerapia no es recomendable hasta haber realizado varios intentos de monoterapia<sup>5,13</sup>.

### **SEGUIMIENTO**

En las revisiones habituales de todo paciente epiléptico debemos controlar el número y tipo de crisis e interrogar sobre los posibles efectos adversos.

### Necesidad de analíticas

En el niño bien controlado no están indicadas de forma rutinaria las analíticas de control, incluyendo los niveles terapéuticos<sup>5</sup>.

Sí está indicado un hemograma y una bioquímica que incluya iones, perfil hepático y renal antes del inicio del tratamiento y al mes o a los seis meses, según los fármacos, fundamentalmente para descartar la leucopenia con la carbamazepina, la trombopenia y la hipertransaminasemia con el ácido valproico, y la hiponatremia con la carbamazepina y la oxcarbazepina. No debemos retirar el tratamiento salvo cuando los leucocitos bajen de 2000/mm<sup>3</sup>, los neutrófilos de 1000/mm<sup>3</sup> o las plaquetas de 100 000/mm<sup>3</sup>. En el caso de las transaminasas, únicamente cuando tripliquen la normalidad<sup>5</sup>.

### Necesidad de otras pruebas diagnósticas

La repetición del EEG no aporta información relevante cuando el diagnóstico no ofrece dudas. La repetición de la neuroimagen solo está indicada cuando existe un empeoramiento inexplicable de los síntomas neurológicos o cuando se plantea la cirugía de la epilepsia<sup>5</sup>.

### Retirada del tratamiento

Después dos años sin crisis podemos plantear a los padres, y a nuestros pacientes si son lo suficientemente mayores, la retirada del tratamiento anticonvulsivo<sup>13</sup>, aunque el riesgo de recurrencia después de la retirada se encuentra entre el 20 y el 30% (continuar con él tampoco asegura la ausencia de crisis)<sup>5</sup>. El riesgo de recurrencia es mayor en las epilepsias sintomáticas y si el EEG previo a la retirada es patológico<sup>5</sup>.

## SÍNDROMES EPILÉPTICOS MÁS FRECUENTES EN LA INFANCIA

### Epilepsia benigna de la infancia o epilepsia focal idiopática<sup>22</sup>

#### Epilepsia benigna de la infancia con paroxismo rolándico-silvianos

Muy frecuente, supone el 23% de las epilepsias de inicio en la edad escolar. Ocurre entre los 3 y los 13 años, con un pico a los 8-9. En el 65% de los casos las crisis ocurren al inicio del sueño o poco antes de despertar, aunque hay niños que sufren crisis diurnas y otros diurnas y nocturnas. El inicio de las CE es sensitivo unilateral en una hemilengua,

labio, carrillo y faringe, en ocasiones con clonismos de la hemicara, anartria e hipersialorrea, rara vez generaliza. Suelen ser crisis muy breves (segundos o minutos). El EEG es característico: puntas de gran amplitud difásicas seguidas de onda lenta en la región rolándica. El excelente pronóstico (98-99,8% libres de crisis a los 18 años), el hecho de que suelen tener pocas crisis y ser focales y nocturnas hace que, en general, siempre de acuerdo con la familia, no se trate, salvo que haya muchas crisis o sean generalizadas.

#### Epilepsia benigna de la infancia con paroxismos occipitales

Se reconocen dos tipos, la de inicio precoz o síndrome de Panayiotopoulos (6-13% de las epilepsias focales) y la de inicio tardío o tipo Gastaut (0,15% de las epilepsias focales). En el primer tipo, las crisis tienen un componente autonómico importante, con palidez, cianosis perioral, hipersialorrea y vómitos, afectación de la conciencia, desviación tónica de la mirada y en ocasiones de la cabeza, y entre el 30 y el 50% progresa a una hemiconvulsión. Suelen ser crisis largas y no es raro que evolucionen a estatus; la edad de comienzo más habitual son los cinco años (2-12). En el tipo Gastaut, la edad más frecuente son los ocho años (3-16); las crisis suelen ser diurnas y durar menos de cinco minutos, el niño refiere pérdida de visión o alucinaciones visuales y se pueden generalizar. El EEG muestra puntas de gran voltaje seguidas de onda lenta en la región occipital en ambos tipos. En cuanto al tratamiento, también hay diferencias: la mitad de los niños con una forma precoz sufren una crisis única, por lo que en la mayoría de las ocasiones podremos no tratar; en cambio, en la forma de inicio tardío las crisis suelen ser muy frecuentes y, por tanto, sí se deben tratar.

#### Epilepsias generalizadas idiopáticas<sup>23</sup>

Suponen el 20% de las epilepsias de inicio en la infancia. Son niños intelectualmente normales que sufren crisis generalizadas y tienen descargas de punta-onda generalizada a más de 2,5 Hz en su EEG.

#### Epilepsia ausencia infantil

Inicio entre los 3 y los 12 años. Ausencias breves (5-15 segundos) con o sin parpadeo, mioclonías palpebrales o automatismos orofaciales. Lo más característico es que son muy numerosas en el día (hasta más de 100) y su recuperación es completa. La hiperventilación provoca ausencias. Hasta un 40% de los niños pueden tener crisis tónico-clónicas. El EEG es muy característico, con descargas de punta-

onda generalizadas a 3Hz. El ácido valproico es el fármaco de elección, ya que la etoxusimida no cubre las crisis tónico-clónicas. Después de un año con control absoluto (incluyendo EEG) puede plantearse la retirada del tratamiento, repitiéndose el EEG 6-8 semanas después de la retirada.

### **Epilepsia ausencia juvenil**

Inicio algo más tardío y con menor número de ausencias al día. Las crisis tónico-clónicas aparecen en el 80% de los casos. La frecuencia de las descargas en el EEG suele ser de 4-5 Hz. El tratamiento de elección también es el ácido valproico, y la duración del mismo, más prolongada.

### **Epilepsia mioclónica juvenil**

Inicio entre los 12 y los 18 años. Las crisis más características son las mioclonías en los miembros superiores al despertar ("tiran el desayuno"). El 90% sufre crisis tónico-clóni-

cas, en general también al despertar, y precedidas de mioclonías. Algunos pacientes también tienen ausencias. Empeoran con la privación de sueño. La frecuencia de las descargas en el EEG también es mayor a 3 Hz y es frecuente la fotosensibilidad. El tratamiento de elección vuelve a ser el ácido valproico pero, dado el alto índice de recurrencias, se recomienda que se mantenga muchos años y en ocasiones de por vida.

### **Epilepsia con crisis tónico-clónicas al despertar**

Inicio entre los 6 y los 25 años, las crisis características son las tónico-clónicas al despertar del sueño, aunque algunos pacientes las tienen también sin relación con el sueño. Pueden tener mioclonías o ausencias. La falta de sueño y el alcohol también son desencadenantes. El número de crisis suele ser pequeño a lo largo de la vida, pero el riesgo de recurrencia es alto.

## **CUADERNO DEL PEDIATRA**

- Es imprescindible una buena historia clínica para descartar los episodios paroxísticos no epilépticos y orientar el diagnóstico de la epilepsia.
- Todo niño epiléptico debe ser derivado a atención especializada lo antes posible.
- El EEG siempre está indicado en el diagnóstico de la epilepsia.
- La neuroimagen solo puede obviarse en las epilepsias idiopáticas.
- La crisis epiléptica solo debe tratarse si es prolongada (> 5 minutos); para ello, podemos usar diazepam IV o rectal, o midazolam IV, intramuscular, nasal u oral.
- El tratamiento de la epilepsia será etiológico cuando sea posible.
- Si se deben utilizar FAE o no y cuál utilizar deberá ser una decisión individualizada y consensuada con la familia, y el paciente si su edad lo permite.
- Está indicado realizar una analítica previa al inicio del tratamiento con FAE, pero las determinaciones analíticas periódicas en niños controlados no están. Únicamente en algunos FAE concretos debe realizarse al inicio del tratamiento.
- Los niveles terapéuticos no deben realizarse rutinariamente.
- En el epiléptico conocido que sufre una crisis, debemos valorar factores intercurrentes (vómitos, diarrea, fiebre, otros fármacos, aumento de peso) y ajustar la dosis del FAE si es posible, utilizando niveles antes de cambiar de medicamento.
- La retirada del tratamiento suele hacerse después de 2-5 años sin crisis, de forma consensuada con la familia, y el paciente si tiene edad suficiente.

## Otras

Ausencias con mioclonías periorales, mioclonías palpebrales con ausencia.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hauser WA. The prevalence and incidence of convulsive disorders in children. *Epilepsia*. 1994;35(Suppl 2):S1-6.
2. Cowan LD. The epidemiology of the epilepsies in children. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2002;8(3):171-81.
3. Durá Travé T, Yoldi Petri ME, Gallinas Victoriano F. Incidence of epilepsy in 0-15 year-olds. *An Pediatr (Barc)*. 2007;67(1):37-43.
4. Fisher RS, van Emde Boas W, Blume W, Elger C, Genton P, Lee P *et al*. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia*. 2005;46(4):470-2.
5. Sociedad Andaluza de Epilepsia. Guía Andaluza de Epilepsia 2009. Diagnóstico y tratamiento de la epilepsia en niños y adultos [en línea]. Disponible en: [http://www.guiasalud.es/GPC/GPC\\_346\\_Andaluza\\_Epilepsia.pdf](http://www.guiasalud.es/GPC/GPC_346_Andaluza_Epilepsia.pdf).
6. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1981;22(4):489-501.
7. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1989;30(4):389-99.
8. Engel J Jr. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2001;42(6):796-803.
9. Shorvon SD. The etiologic classification of epilepsy. *Epilepsia*. 2011;52(6):1052-7.
10. Serrano-Castro PJ, Sánchez-Álvarez JC, Cañadillas-Hidalgo FM, Galán-Barranco JM, Moreno-Alegre V, Mercadé-Cerdá JM. Consensus clinical practice guidelines of the Sociedad Andaluza de Epilepsia for the diagnosis and treatment of patients with their first epileptic seizure in emergencies. *Rev Neurol*. 2009;48(1):39-50.
11. Hirtz D, Ashwal S, Berg A, Bettis D, Camfield C, Camfield P *et al*. Practice parameter: evaluating a first nonfebrile seizure in children: report of the quality standards subcommittee of the American Academy of Neurology, The Child Neurology Society, and The American Epilepsy Society. *Neurology*. 2000;55(5):616-23.
12. Guidelines for diagnosis and management of childhood epilepsy. *Indian Pediatr*. 2009;46(8):681-98.
13. National Clinical Guideline Centre. The Epilepsies: the diagnosis and management of 28 the epilepsies in adults and children in primary and secondary care [en línea]. London: National Clinical Guideline 29 Centre. Available from: [www.nice.org.uk] 30 31 Updated 2011. Disponible en: <http://www.nice.org.uk/nicemedia/live/12108/50164/50164.pdf>
14. Borusiak P, Zilbauer M, Jenke ACW. Prevalence of epileptiform discharges in healthy children--new data from a prospective study using digital EEG. *Epilepsia*. 2010;51(7):1185-8.
15. Gaillard WD, Chiron C, Cross JH, Harvey AS, Kuzniecky R, Hertz-Pannier L *et al*. Guidelines for imaging infants and children with recent-onset epilepsy. *Epilepsia*. 2009;50(9):2147-53.
16. Riviello JJ Jr, Ashwal S, Hirtz D, Glauser T, Ballaban-Gil K, Kelley K *et al*. Practice parameter: diagnostic assessment of the child with status epilepticus (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology*. 2006;67:1542-50.
17. Zawadzki L, Stafstrom CE. Status epilepticus treatment and outcome in children: what might the future hold? *Semin Pediatr Neurol*. 2010;17(3):201-5.
18. Sreenath TG, Gupta P, Sharma KK, Krishnamurthy S. Lorazepam versus diazepam-phenytoin combination in the treatment of convulsive status epilepticus in children: a randomized controlled trial. *Eur J Paediatr Neurol*. 2010;14(2):162-8.
19. McMullan J, Sasson C, Pancioli A, Silbergleit R. Midazolam versus diazepam for the treatment of status epilepticus in children and young adults: a meta-analysis. *Acad Emerg Med*. 2010;17(6):575-82.
20. Hirtz D, Berg A, Bettis D, Camfield C, Camfield P, Crumrine P *et al*. Practice parameter: treatment of the child with a first unprovoked seizure: Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology*. 2003;60:166-75.
21. Glauser T, Ben-Menachem E, Bourgeois B, Cnaan A, Chadwick D, Guerreiro C *et al*. ILAE treatment guidelines: evidence-based analysis of antiepileptic drug efficacy and effectiveness as initial monotherapy for epileptic seizures and syndromes. *Epilepsia*. 2006;47:1094-120.
22. Chahine LM, Mikati MA. Benign pediatric localization-related epilepsies. *Epileptic Disord*. 2006;8(4):243-58.
23. Camfield C, Camfield P. Management guidelines for children with idiopathic generalized epilepsy. *Epilepsia*. 2005;46(Suppl 9):112-6.

## LECTURAS RECOMENDADAS

- National Clinical Guideline Centre. The Epilepsies: the diagnosis and management of the epilepsies in adults and children in primary and secondary care [en línea]. London: National Clinical Guideline Centre. Available from: [www.nice.org.uk]. Updated 2011. Available from: <http://www.nice.org.uk/nicemedia/live/12108/50164/50164.pdf>. Amplísima y excelente guía de práctica clínica realizada en el Reino Unido, que analiza de forma

exhaustiva la evidencia científica disponible en 2011, modificando la previa del 2004. Existe una versión abreviada de la misma.

- Sociedad Andaluza de Epilepsia. Guía Andaluza de Epilepsia 2009. Diagnóstico y tratamiento de la epilepsia en niños y adultos. [en línea] [acceso Oct 11 2011]. Disponible en: [http://www.guiasalud.](http://www.guiasalud.es/GPC/GPC_346_Andaluza_Epilepsia.pdf)

[es/GPC/GPC\\_346\\_Andaluza\\_Epilepsia.pdf](http://www.guiasalud.es/GPC/GPC_346_Andaluza_Epilepsia.pdf). Excelente y detallada guía elaborada por la Sociedad Andaluza de Epilepsia, que forma parte de las Guías de Práctica Clínica del Sistema Nacional de Salud español y que desmenuza la evidencia científica disponible de forma extensa.

