

Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". Departamento de Neuropediatría

## Aplicación del nuevo esquema diagnóstico en niños con epilepsias focales idiopáticas

Dra. Albia J. Pozo Alonso,<sup>1</sup> Dr. Desiderio Pozo Lauzán<sup>2</sup> y Dra. Girelda Cordero López<sup>3</sup>

### RESUMEN

Nos propusimos con este trabajo aplicar, en 101 niños con epilepsias focales idiopáticas, el nuevo esquema diagnóstico propuesto para personas con crisis epilépticas y epilepsia, correspondiente al año 2001. La edad promedio de inicio de la epilepsia focal fue de 6,4 años. Las crisis epilépticas focales más frecuentes fueron las secundariamente generalizadas (35,6 %), seguidas por las crisis motoras (30,7 %) y las sensoriales (20,8 %). Entre las crisis focales motoras predominaron las de signos motores clónicos elementales (48,4 %), y a continuación las crisis motoras tónicas asimétricas (35,5 %). En las crisis focales sensoriales predominaron las crisis con síntomas elementales (95,2 %). El síndrome epiléptico que se identificó con más frecuencia fue la epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales (10,9 %), seguido por las crisis infantiles benignas de la infancia no familiares (5 %). El trazado electroencefalográfico inicial interictal anormal más frecuente fue el focal (36,4 %). La aplicación de este nuevo esquema diagnóstico resultó útil en niños con epilepsias focales idiopáticas.

*Palabras clave:* Epilepsias focales idiopáticas, síndromes epilépticos focales idiopáticos, crisis epilépticas focales.

El Grupo de Trabajo para la Clasificación y Terminología de la Liga Internacional contra la Epilepsia propuso, en el año 2001, un esquema de diagnóstico para personas con crisis epilépticas y epilepsia.<sup>1</sup> Este esquema diagnóstico se divide en 5 partes o ejes y está organizado para facilitar una aproximación clínica lógica que permita los estudios diagnósticos y el tratamiento en cada paciente de forma individual.

El primer eje consiste en la descripción de la semiología ictal mediante el uso del Glosario para la Terminología Descriptiva.<sup>2</sup> Por otra parte, el eje 2 se refiere al tipo o tipos de crisis epilépticas experimentadas por el paciente según la lista de tipos de crisis aprobada por el Grupo de Trabajo para la Clasificación y Terminología de la Liga Internacional contra la Epilepsia.<sup>1</sup> A continuación se muestran los tipos de crisis epilépticas focales:

A) Crisis focales sensoriales.

- Con síntomas sensoriales elementales (Ej. crisis de los lóbulos parietal y occipital).
- Con síntomas sensoriales experienciales.

B) Crisis focales motoras.

- Con signos motores clónicos elementales.
- Con crisis motoras tónicas asimétricas (Ej. crisis motoras suplementarias).
- Con automatismos típicos (Ej. crisis del lóbulo temporal mesial).
- Con automatismos hipercinéticos.
- Con mioclonos negativos focales.
- Con crisis motoras inhibitorias.

C) Crisis gelásticas.

D) Crisis hemiclónicas.

E) Crisis secundariamente generalizadas.

F) Crisis reflejas en síndromes epilépticos focales.

El eje 3 consiste en el diagnóstico de síndromes y se deriva de una lista de síndromes epilépticos aceptados.<sup>1</sup> A continuación mostramos los síndromes epilépticos focales idiopáticos aceptados:

- Crisis infantiles benignas no familiares.
- Epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales
- Epilepsia occipital benigna de la infancia de comienzo precoz (tipo Panayiotopoulos)
- Epilepsia occipital de la infancia de comienzo tardío (tipo Gastaut)

El eje 4 especificará la causa cuando sea conocida y el eje 5, por otra parte, constituye una designación opcional del grado de afectación causado por la condición epiléptica.

Nos propusimos con este trabajo aplicar este nuevo esquema diagnóstico para personas con crisis epilépticas y epilepsia en un grupo de niños con epilepsias focales idiopáticas.

## MÉTODOS

De un universo de 204 niños con epilepsias focales, se estudiaron 101 niños con epilepsias focales idiopáticas, quienes estuvieron ingresados en el Departamento de Neuropediatría del Hospital Pediátrico Universitario “William Soler” en el período comprendido entre enero de 1995 y enero de 2003.

Las variables estudiadas fueron: a) edad de comienzo de la epilepsia focal expresada en años cumplidos, b) antecedentes familiares de epilepsia, c) antecedentes personales de crisis neonatales y de crisis febriles, d) tipos de crisis epilépticas focales y síndromes epilépticos focales idiopáticos de acuerdo con el nuevo esquema diagnóstico propuesto para personas con crisis epilépticas y epilepsias,<sup>1</sup> e) ocurrencia de parálisis postictal o parálisis

de Todd, f) ocurrencia de estado de mal epiléptico y, g) hallazgos electroencefalográficos e imagenológicos.

En el momento del ingreso se obtuvo de todos los pacientes un registro electroencefalográfico de vigilia o de sueño espontáneo. Se realizó electroencefalograma (EEG) con privación de sueño de 24 horas a 5 pacientes mayores de 5 años, cuyos EEG iniciales resultaron normales.

Los tipos de patrones electroencefalográficos anormales que se consideraron fueron:

- *focal*: las alteraciones están localizadas en una o dos áreas diferentes, en un hemisferio o en ambos;
- *focal que se generaliza*: las alteraciones focales se propagan a todas las áreas corticales.;
- *multifocal*: las alteraciones del trazado están en más de 2 áreas corticales, limitadas a uno o ambos hemisferios;
- *multifocal que se generaliza*: las alteraciones multifocales se propagan a todas las áreas corticales;
- *en un hemisferio*: las descargas se localizan en un hemisferio;
- *en un hemisferio pero que se generaliza*: las alteraciones localizadas en un hemisferio cerebral se propagan al hemisferio contralateral;
- *generalizado*: las alteraciones electroencefalográficas se observan en todas las áreas corticales en forma sincrónica.

Se utilizó un equipo de electroencefalografía *Nihon Khoden* de 8 canales y otro de 14 canales. La colocación de los electrodos se efectuó según el sistema internacional 10-20.<sup>3</sup> Se realizó tomografía axial computarizada de cráneo (TAC) en 65 pacientes y en 2 casos, resonancia magnética craneal (RMN).

Se aplicó el *test* de neurodesarrollo de Bayley<sup>4</sup> en el momento del diagnóstico de epilepsia focal en los niños hasta la edad de 3 años y el *test* de Terman-Merrill en los niños mayores de 3 años.<sup>5</sup> Los procedimientos estadísticos empleados fueron la media aritmética y los porcentajes y sus errores.

## RESULTADOS

En la mayoría de los pacientes (44 para el 43,6 %) la epilepsia focal se inició en las edades de 5 a 9 años, seguido por el grupo etáreo de 1 a 4 años (26 pacientes para el 25,7 %), de 10 a 15 años (23 para el 22,8 %) y de menores de 1 año (8 pacientes, 7,9 %). La edad promedio fue de 6,4 años.

Los antecedentes familiares de epilepsia se observaron en 41 niños (40,6 %). Sólo 2 pacientes (2 %) presentaron crisis neonatales y en 9 casos (8,9 %) ocurrieron crisis febriles antes del inicio de las crisis focales.

La tabla 1 muestra que las crisis focales más frecuentes fueron las secundariamente generalizadas, las cuales se observaron en 36 casos (35,6 %) (tabla 1).

Tabla 1. *Tipo de crisis focal*

<b>Tipo de crisis focal</b>	<b>No. de pacientes</b>	<b>%</b>
Sensoriales	21	20,8
Motoras	31	30,7
Hemiclónicas	9	8,9
Secundariamente generalizadas	36	35,6
Mixtas*	4	4
<b>Total</b>	<b>101</b>	<b>100</b>

\* Se consideró mixtas a la combinación de crisis motoras con sensoriales.

Las crisis con signos motores clónicos elementales predominaron entre las motoras. Estuvieron presentes en 15 casos (48,4 %), seguidas en frecuencia por las crisis motoras tónicas asimétricas evidenciadas en 11 pacientes (35,5 %) (tabla 2).

Tabla 2. *Crisis focales motoras*

<b>Crisis focales motoras</b>	<b>No. de pacientes</b>	<b>%</b>
Con signos motores clónicos elementales	15	48,4
Crisis motoras tónicas asimétricas	11	35,5
Con automatismos típicos	4	12,9
Con automatismos hipercinéticos	1	3,2
<b>Total</b>	<b>31</b>	<b>100</b>

Por otra parte, entre las crisis sensoriales predominaron las crisis con síntomas sensoriales elementales (95,2 %), seguidas por las crisis con síntomas experienciales (4,8 %). La parálisis de Todd ocurrió en 6 casos (5,9 %) y solamente 2 pacientes (2 %) presentaron estado de mal epiléptico.

La tabla 3 muestra que de los 101 pacientes con epilepsias focales idiopáticas se logró el diagnóstico de síndromes en 25 casos (24,8 %). El síndrome más frecuente fue la epilepsia benigna con puntas centrotemporales, que se observó en 11 casos (10,9 %), seguido por las crisis infantiles benignas no familiares (5 %) y por la epilepsia occipital benigna de la infancia de comienzo precoz (tipo Panayiotopoulos) observada en el 4 %.

Tabla 3. *Síndromes epilépticos idiopáticos y epilepsias idiopáticas*

<b>Síndromes epilépticos focales idiopáticos</b>	<b>No.</b>	<b>%</b>
Crisis infantiles benignas no familiares	5	5
Epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales	11	10,9
Epilepsia occipital benigna de la infancia de comienzo precoz (tipo Panayiotopoulos)	4	4

Epilepsia occipital de la infancia de comienzo tardío (tipo Gastaut)	2	2
Crisis parciales benignas de la adolescencia *	2	2
Epilepsia parcial benigna con sintomatología afectiva*	1	0,9
<i>Subtotal</i>	25	24,8
No identificación de síndromes	76	75,2
<b>Total</b>	<b>101</b>	<b>100</b>

\*Síndromes no incluidos en el nuevo Esquema Diagnóstico propuesto para personas con crisis epilépticas y epilepsia.

El primer EEG interictal realizado en el momento del diagnóstico de epilepsia focal resultó anormal en 88 pacientes (87,1 %). En 13 casos el EEG interictal inicial fue normal (12,9 %) y en 5 de estos niños, mayores de 5 años, se realizaron EEG con privación de sueño de 24 horas; en 4 de ellos se observaron descargas.

En los EEG anormales predominó el trazado focal, el cual se registró en 32 pacientes (36,4 %). El trazado multifocal estuvo presente en 23 casos (26,1 %); el trazado focal que se generalizó y el trazado multifocal que se generalizó fueron observados respectivamente en el 12,5 % de los niños. El trazado generalizado se evidenció en el 6,8 % de los pacientes. Las anomalías localizadas en un hemisferio que se generalizaron se apreciaron en el 3,4 % de los pacientes y en el 2,3 % de los casos se observaron descargas localizadas en un hemisferio.

Se realizó TAC de cráneo a 65 niños (64,3 %) y resultaron todas normales. A dos pacientes se realizó RMN de cráneo, también normales.

## DISCUSIÓN

En nuestro estudio la edad de inicio de la epilepsia focal idiopática se registró en la mayoría de los pacientes entre los 5 a 9 años (43,6 %), seguido por el grupo etáreo de 1 a 4 años (25,7 %). La edad promedio de inicio de la epilepsia fue de 6,4 años. Se ha referido que la edad media de comienzo de todos los tipos de epilepsias focales idiopáticas del niño se sitúa entre los 4 y los 8 años.<sup>6</sup> En el estudio de *Dalla Bernardina* y otros<sup>6</sup> las crisis se iniciaron durante el primer año de vida en el 3 % de los casos.

El 40,5 % de nuestros pacientes presentaron antecedentes familiares de epilepsia. De ellos, 4 casos correspondieron a la epilepsia benigna con puntas centrotemporales y 1 a las crisis parciales benignas de la adolescencia.

*Dalla Bernardina* y otros<sup>7</sup> encontraron antecedentes familiares de epilepsia en el 32 % de los pacientes con epilepsia benigna con puntas centrotemporales, en el 38 % de los casos con epilepsia benigna con sintomatología afectiva, en el 19,3 % de los niños con epilepsia de la infancia con paroxismos occipitales de comienzo tardío (tipo Gastaut) y en el 35,8 % de otros tipos de epilepsias focales idiopáticas.

Solamente 2 de nuestros casos (2 %) presentaron antecedentes personales de crisis neonatales y en 9 pacientes (8,9 %) ocurrieron crisis febriles antes del inicio de la epilepsia focal. De estos 9 pacientes con antecedentes de crisis febriles, 1 corresponde a la epilepsia occipital benigna de la infancia de comienzo precoz (tipo Panayiotopoulos) y el otro presenta la epilepsia benigna con puntas centrotemporales. Se ha señalado que el 15 % de los niños diagnosticados con epilepsia tienen antecedentes personales de crisis febriles.<sup>8</sup>

En la mayoría de los casos con epilepsias focales idiopáticas, las crisis son focales simples motoras o sensoriales.<sup>6</sup> El 23 % de los pacientes de *Dalla Bernardina* y otros<sup>7</sup> tenían crisis parciales complejas.

Los hallazgos anteriormente expuestos corresponden a la Clasificación de las Crisis Epilépticas del año 1981.<sup>9</sup> Hasta el momento actual, luego de revisar la literatura mundial, no hemos encontrado ningún trabajo en que expongan resultados obtenidos tras aplicar el nuevo esquema diagnóstico del año 2001<sup>1</sup> y que nos permitieran compararlos con nuestros hallazgos.

En este nuevo esquema diagnóstico se eliminó la distinción entre las crisis focales simples y complejas<sup>1</sup> como aparece en la Clasificación de las Crisis Epilépticas del 1981<sup>9</sup> y se concedió gran valor a la semiología ictal de las crisis, tal y como se ha observado por los familiares o los médicos y enfermeras y a través de registros simultáneos de video-electroencefalograma. El esquema se ha concebido de esta forma ya que en la mayoría de los lactantes y niños menores de 3 años es muy difícil determinar si existe o no afectación de la conciencia y por lo tanto es difícil clasificar las crisis focales en simples y complejas.<sup>10</sup>

Puede observarse que en las crisis focales motoras se incluyen las crisis con automatismos típicos e hiperkinéticos, que se clasifican como crisis parciales complejas según la Clasificación de las Crisis Epilépticas de 1981.<sup>9</sup> Las crisis sensoriales con síntomas experienciales equivalen a las crisis parciales con síntomas psíquicos de la Clasificación de las Crisis Epilépticas del año 1981.<sup>9</sup>

La parálisis postictal (parálisis de Todd) se observó en 6 pacientes (5,9 %). En 1 de ellos se diagnosticó la epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales, lo cual representa el 9 % del total de pacientes con este síndrome epiléptico. Dicho hallazgo coincide con lo significado en otros trabajos, donde se reporta que en la epilepsia benigna con puntas centrotemporales, la parálisis de Todd ocurre en el 10 % de los casos.<sup>11,12</sup> De los 101 pacientes con epilepsias focales idiopáticas, sólo 2 niños presentaron estado de mal epiléptico (2 %), los que no se incluyeron en ningún síndrome epiléptico. *Dalla Bernardina* y otros<sup>6</sup> observaron el estado de mal epiléptico en el 8 % de los casos estudiados con epilepsias focales idiopáticas en el niño.

En nuestro estudio se lograron identificar los síndromes epilépticos en 25 casos (24,8 %). La epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales fue el síndrome epiléptico más frecuente (10,9 %), seguido por las crisis infantiles benignas no familiares (5 %) y por la epilepsia occipital benigna de comienzo precoz (tipo Panayiotopoulos) que se observó en el 4 % de los pacientes. En 2 de nuestros pacientes (2 %) fue posible identificar las crisis parciales benignas de la adolescencia y en 1 caso (0,9 %) se diagnosticó la epilepsia parcial

benigna con sintomatología afectiva. Estos 3 últimos síndromes no están incluidos en este nuevo esquema diagnóstico.

El reconocimiento de un síndrome epiléptico es de gran importancia porque tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas. Sin embargo no siempre es posible su identificación. *Dalla Bernardina* y otros<sup>6</sup> lograron el diagnóstico del síndrome en el 79,6 % de sus pacientes con epilepsias parciales idiopáticas, donde el 62,3 % correspondió a la epilepsia benigna con puntas centrotemporales, el 10 % a la epilepsia parcial benigna con sintomatología afectiva y el 7,3 % a la epilepsia occipital de la infancia de comienzo tardío (tipo Gastaut).

De 114 pacientes con síndromes epilépticos relacionados con localización, *Shinnar* y otros<sup>13</sup> diagnosticaron la epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales en el 21 % de los casos, seguidos por la epilepsia occipital de la infancia de comienzo tardío (1,7 %). El 18,1 % de los pacientes con epilepsias parciales de *López-Pisón* y otros,<sup>14</sup> fue diagnosticado como epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales. *Sanders* y otros<sup>15</sup> identificaron en el 6,1 % de sus casos la epilepsia occipital benigna de la infancia de comienzo precoz (tipo Panayiotopoulos).

El EEG interictal inicial resultó anormal en el 87,1 % de nuestros pacientes. Las alteraciones focales predominaron (36,4 % de los casos), seguidas por las anomalías multifocales (26,1 %). Se observaron trazados con anomalías focales que se generalizaron en el 12,5 % de los pacientes e igualmente se evidenciaron alteraciones multifocales que se generalizaron en el 12,5 % de los niños.

*Jiménez-Parrilla* y otros,<sup>16</sup> en un estudio de 90 niños con crisis parciales, encontraron alteraciones focales en el EEG en el 41,8 % de los casos, multifocales en el 16,2 % y alteraciones focales que se generalizaron posteriormente en el 5,8 %.

Podemos concluir que la aplicación del nuevo esquema diagnóstico para personas con crisis epilépticas y epilepsia fue útil en el grupo de niños con epilepsias focales idiopáticas. A partir de lo expuesto con anterioridad, recomendamos continuar la aplicación de este esquema diagnóstico en los niños con epilepsias focales. Sugerimos, además, incluir las crisis focales hemiclónicas en el grupo de las crisis focales motoras.

## **AGRADECIMIENTOS**

Agradecemos a los Departamentos de Tomografía del Hospital “Hermanos Ameijeiras” y del CIMEQ y al Departamento de Resonancia Magnética del CIMEQ, la colaboración brindada para la realización de este trabajo. También agradecemos a la Lic. Maritza Perera y a la psicometrista Tatiana de la Rosa Díaz la ayuda brindada.

## **APPLICATION OF THE NEW DIAGNOSTIC SCHEME FOR CHILDREN WITH IDIOPATHIC FOCAL EPILEPSIES**

The aim of this paper was to apply in 101 children with focal idiopathic epilepsies, the new diagnostic scheme proposed for persons with epilepsy seizures and epilepsy in 2001. The average age at the onset of focal epilepsy was 6.4 years old. The most frequent focal epileptic seizures were the secondarily generalized (35.6 %), followed by the motor seizures (30.7 %) and the sensory seizures (20.8 %). Among the focal motor seizures, it was observed a predominance of those of elementary clonic motor signs (48.4 %) and of the asymmetric tonic motor seizures (35.5 %). As regards the focal sensory seizures, there was a prevalence of the seizures with elementary symptoms (95.2 %). The most commonly identified epileptic syndrome was the infantile benign epilepsy with centrotemporal points (10.9 %), followed by the non-family infantile benign seizures (5 %). The most frequent abnormal interictal initial electro-encephalographic tracing was the focal one (36.4 %). The application of this new diagnostic scheme proved to be useful in children with focal idiopathic epilepsies.

*Key words:* Focal idiopathic epilepsies, focal idiopathic epileptic syndromes, focal epileptic seizures.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. 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;42:1-7.
2. Blume WT, Luders HO, Mizrahi E, Tassinari C, van Emde W, Engel J Jr. Glossary of Descriptive Terminology for ictal semiology. Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2001;42:1212-18.
3. Blume WT. Atlas of pediatric electroencephalography. New York: Raven Press; 1982. p.191-2.
4. Bayley N. Manual for the scales of infant development. New York: The psychological Corporation;1986.
5. Terman LM, Merrill MA. Measuring intelligence. Boston: Houghton Mifflin;1937.
6. Dalla Bernardina B, Sgrò V, Fontana E, Colamaria V, La Selva L. Les épilepsies partielles idiopathiques de l'enfant. En: Roger J, Bureau M, Dravet Ch, Dreifuss FE, Perret A , Wolf P, eds. Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent. 2ème ed. London: John Libbey & Company Ltd; 1992. p.173-88.
7. Dalla Bernardina B, Chiamenti C, Capovilla G, Colamaria V. Les épilepsies partielles bénignes. En: Roger J, Dravet C h, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P, eds. Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent. London: John Libbey;1984. p.139-52.
8. Berg AT, Shinnar S, Levy SR, Testa FM. Childhood-onset epilepsy with and without preceding febrile seizures. *Neurology*. 1999;53:1742-8.
9. Dreifuss FE. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia*. 1981;22:489-501.

10. Bautista JF, Luders HO. Semiological seizure classification: relevance to pediatric epilepsy. *Epileptic Disord.* 2000;2:65-73.
11. Brasselet C, Motte J. Prognosis of idiopathic localization-related epilepsies. En: Jallon P, Berg A, Dulac O, Hauser A, eds. *Prognosis of epilepsies.* Paris: John Libbey Eurotext; 2003. p.265-73.
12. Stephani U. Typical semiology of benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes. *Epileptic Disord.* 2000; 2(suppl 1): 3-4.
13. Shinnar S, O'Dell C, Berg A. Distribution of epilepsy syndromes in a cohort of children prospectively monitored from the time of their first unprovoked seizure. *Epilepsia.* 1999;40:1378-83.
14. López-Pisón J, Arana T, Abenia P, Galván M, Muñoz-Albillos M, Peña-Segura JL. Casuística de epilepsias idiopáticas y criptogénicas en una unidad de neuropediatría de referencia regional. *Rev Neurol.* 2000;31:733-38.
15. Sanders S, Rowlinson S, Manidakis I, Ferrie CD, Koutroumanidis M. The contribution of the EEG technologists in the diagnosis of Panayiotopoulos syndrome (susceptibility to early onset benign childhood autonomic seizures). *Seizure.* 2004;13:565-73.
16. Jiménez-Parrilla F, López-Corona JM, Vázquez-Florido AM, Madruga-Garrido M, Ruiz del Portal L, Rufo-Campos M. Eficacia de los fármacos antiepilépticos en el tratamiento de las crisis parciales en la infancia. Análisis comparativo de 90 casos. *Rev Neurol.* 2001;33:277.

Recibido: 9 de mayo de 2005. Aprobado: 15 de junio de 2005.

*Dra. Albia J Pozo Alonso.* Calle 100 y Perla. Altahabana. CP 10 800. Boyeros. Ciudad de La Habana.

Correo electrónico: [albiap@infomed.sld.cu](mailto:albiap@infomed.sld.cu)

<sup>1</sup>Especialista de II Grado en Pediatría y en Neurología. Profesora Auxiliar.

<sup>2</sup>Especialista de II Grado en Neurología y en Pediatría. Doctor en Ciencias Médicas. Profesor Titular.

<sup>3</sup>Especialista de II Grado en Bioestadística. Profesora Auxiliar de Informática Médica. Facultad de Ciencias Médicas "Enrique Cabrera".