

A propósito de la denominada epilepsia benigna con puntas centrotemporales (rolándicas)

Apropos the so-called benign epilepsy with centrotemporal spikes (rolandic)

Desiderio Rafael Pozo Lauzán, Albia Josefina Pozo Alonso, José Manuel Sayú Stewart

Servicio de Neuropediatría. Hospital Pediátrico Universitario "William Soler".
La Habana, Cuba.

RESUMEN

La epilepsia benigna con puntas centrotemporales o rolándicas se caracteriza por crisis parciales motoras en la infancia y un electroencefalograma en que observan descargas de puntas en las regiones centrotemporales medias. Ha sido reconocida como benigna, debido a la ausencia de déficits neurológicos evidentes; sin embargo, en los últimos años en la literatura médica internacional han aparecido varias publicaciones que cuestionan su evolución favorable. El objetivo de este trabajo es actualizar algunos criterios que no concuerdan con el buen pronóstico referido inicialmente. Representa una etapa fundamental en la historia de la epilepsia, debido a que es la primera vez que se describió una epilepsia focal o parcial en la que se presumía que no existía una lesión cortical subyacente. La evolución de esta forma de epilepsia puede mostrar elementos que niegan su benignidad. Se recomienda en un futuro efectuar en nuestro servicio un estudio que confirme los criterios expuestos en la literatura médica internacional.

Palabras clave: epilepsia rolándica; puntas centrotemporales; epilepsia benigna.

ABSTRACT

Benign epilepsy with centrotemporal spikes, aka benign rolandic epilepsy, is characterized by partial motor crisis in childhood and electroencephalography showing point discharges in medial centrotemporal regions. The condition has been recognized as benign due to the absence of evident neurological deficits. However, in recent years several publications have appeared in international medical literature in which its favorable evolution is questioned. The objective of the present study is to update some criteria differing from the good prognosis initially stated. It constitutes a fundamental stage in the history of epilepsy, since for the first time a case of focal or partial epilepsy was being described in which presumably there did not exist an underlying cortical lesion. The evolution of this form of epilepsy may display features denying its benignity. It is recommended that in the future a study be conducted in our service confirming the criteria expounded in international medical literature.

Key words: rolandic epilepsy; centrotemporal spikes; benign epilepsy.

INTRODUCCIÓN

La epilepsia benigna con puntas centrotemporales o rolándicas es una epilepsia parcial de la infancia que se caracteriza por crisis motoras parciales. El electroencefalograma muestra puntas centrotemporales medias. Resulta la condición más común de las epilepsias idiopáticas en niños. Ha sido conocida como benigna, debido a la ausencia de déficits neurológicos evidentes.

La primera descripción fue realizada por *Nayrac y Beaussart*¹ en 1958. Se planteó por primera vez un tipo de epilepsia con signos clínicos y electroencefalográficos bien definidos (descargas de puntas en la región central y temporal media de un hemisferio).² De acuerdo con la descripción inicial, se valoró su historia natural con un pronóstico que se podría predecir, es decir, benigna. Además, es una forma de epilepsia que verdaderamente se relaciona con la edad (edad dependiente).

Es característico que las crisis comiencen en la cara, y pueden adoptar variedad de formas, como dificultad para hablar, acompañado de salivación, debido a trastornos de los músculos de la faringe. El electroencefalograma de vigilia generalmente muestra una actividad de base o fondo muy organizada y simétrica.^{2,3}

En el sueño los elementos fisiológicos se identifican fácilmente. En el trazado intercrítico (fuera de la crisis), se observan descargas que se caracterizan por una punta lenta negativa difásica, de mediana a elevada amplitud, seguida por una onda lenta localizada en las regiones centrales (rolándicas) o centrotemporales.³ Las descargas se detectan tanto en la vigilia (figura 1), como durante el sueño³ (figura 2).

En ocasiones las crisis se propagan desde la región rolándica al resto del cerebro, y constituyen una epilepsia parcial o focal secundariamente generalizada. Las crisis se presentan usualmente durante el sueño: es obvio que todas no se puedan constatar. En ocasiones, los padres se despiertan al escuchar un sonido gutural.

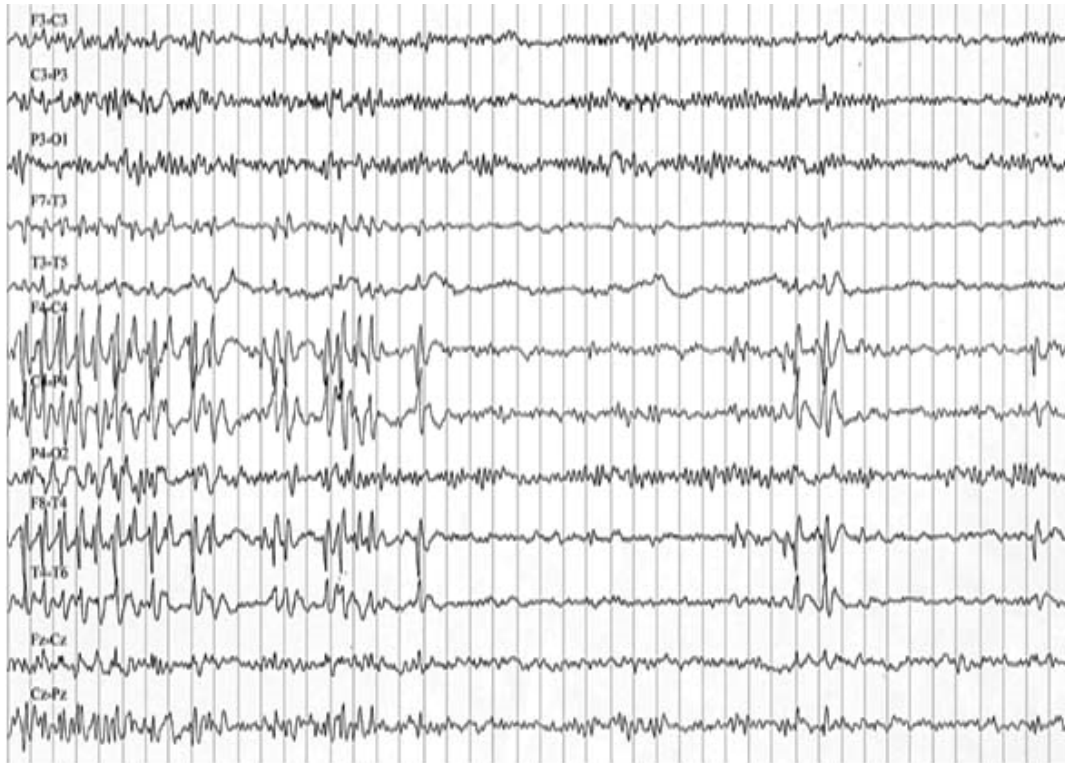


Fig. 1. Trazado de vigilia interictal de un adolescente de 11 años. Se observan puntas difásicas y algunas descargas de puntas-ondas localizadas en las regiones central y temporal media del hemisferio cerebral derecho. Estas descargas se propagan discretamente a la región temporal media izquierda y al vértex. Velocidad: 15 mm= 1 s. Amplitud: 5 mm= 50 μ V.

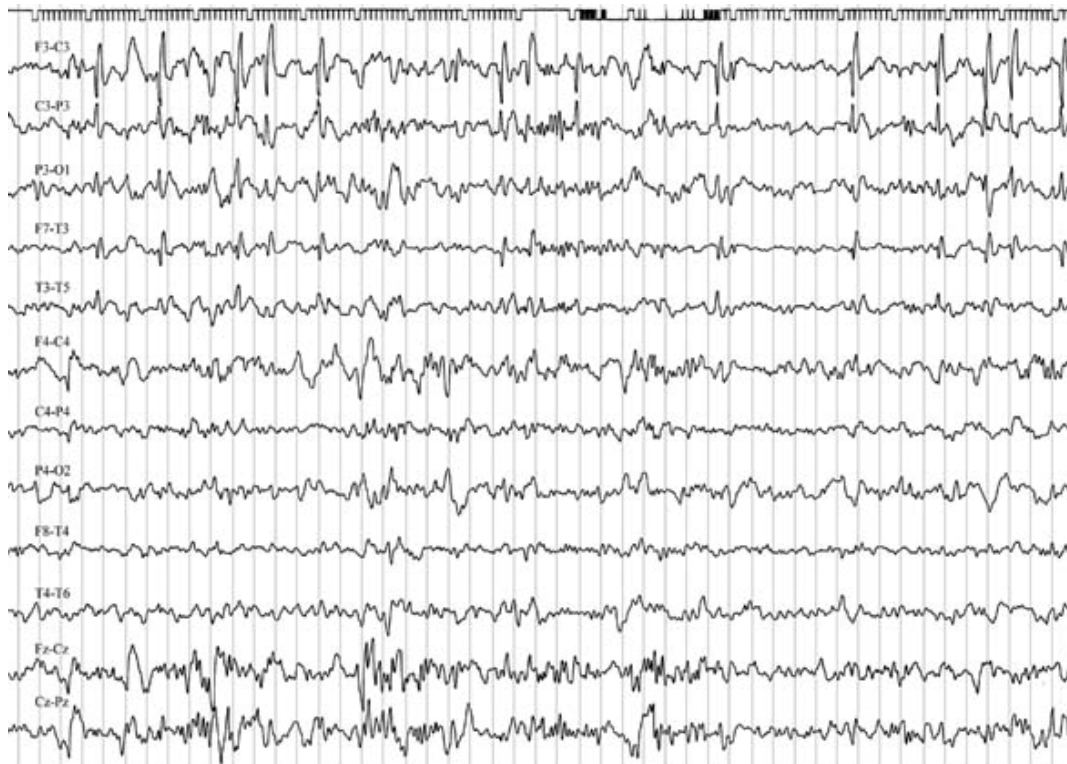


Fig. 2. Trazado de sueño espontáneo interictal en etapa 2 de una niña de 9 años. Se observan descargas de puntas difásicas y algunas puntas-ondas en la región central izquierda. También aparecen descargas, pero de menor amplitud, en las regiones parietal y temporal media del mismo hemisferio cerebral. Velocidad: 15 mm= 1 s. Amplitud: 5 mm= 50 μ V.

Estas crisis nocturnas ocurren en 20-25 % de las epilepsias de la infancia.³ La incidencia referida recientemente es de alrededor de 21 por 100 000 entre las edades de 5-20 años.⁴ Constituye entre el 8-23 % de la epilepsia en la infancia. La edad de comienzo se sitúa entre los 3-13 años, con un pico de frecuencia entre 8-10 años.⁴ Predomina en el sexo masculino.⁵

Después de las afirmaciones iniciales de su benignidad, en la literatura médica internacional se han publicado artículos que la niegan. El objetivo fundamental de este trabajo es la actualización de algunos de los criterios que cuestionan la referida evolución benigna de la epilepsia con puntas centrotemporales o rolándicas.

DESARROLLO

Resulta importante señalar que esta forma representa una etapa fundamental en la historia de la epilepsia, debido a que es la primera vez que se describió una epilepsia focal o parcial, en la que se presumía que no existía una lesión cortical subyacente. Desde que se definió por primera vez se consideró de buen pronóstico. Sin embargo, la evolución natural no ha estado exenta de formas que se apartan de las descripciones iniciales.

Existen varios síndromes atípicos relacionados con la epilepsia benigna con puntas centrotemporales, o pueden ser considerados como evoluciones atípicas de esta epilepsia.² Entre ellos se encuentran: la epilepsia parcial benigna atípica de la infancia, la epilepsia con puntas ondas continuas durante el sueño lento, el síndrome de Landau-Kleffner y el síndrome de estado de mal opercular.

En 1982, *Aicardi y Chevrie*⁶ describieron una entidad que denominaron epilepsia parcial atípica benigna de la infancia. Esta forma clínicamente fue definida por la asociación a las crisis típicas de la epilepsia rolándica de crisis breves atónicas muy frecuentes, y ausencias atípicas. Desde el punto de vista electroencefalográfico, por la asociación a las puntas centrotemporales de paroxismos difusos durante la vigilia y muy frecuentemente de puntas-ondas difusas continuas durante el sueño lento, la presencia de las crisis descritas pudiera sugerir un diagnóstico erróneo del síndrome de Lennox-Gastaut.

Aunque esta entidad parece ser benigna al comienzo, se han demostrado evidencias que sugieren que un grupo de niños pudieran mostrar dificultades cognitivas, de conducta, emocionales, de la percepción visual, de la concentración y de la memoria reciente, entre otras.⁴ Se ha referido también⁷ la presencia de trastornos de la atención.

Investigaciones con imagen por resonancia magnética⁸ demostraron la presencia de engrosamiento de la corteza cerebral y otras anomalías estructurales, en niños con esta forma de epilepsia. Lo correlacionaron con manifestaciones del síndrome de hipercinesia y déficit de la atención. En otro estudio imagenológico⁹ realizado con resonancia magnética, se encontraron anomalías estructurales cerebrales, las que fueron relacionadas con trastornos cognitivos en pacientes con esta forma de epilepsia.

Se ha sugerido¹⁰ que anomalías focales difusas electroencefalográficas y la demora del inicio del tratamiento, pudieran asociarse con la presencia de crisis más frecuentes y la resistencia a la terapéutica.

Un estudio prospectivo multicéntrico efectuado en Holanda,¹¹ demostró la condición no favorable de las descargas focales referidas como supuestamente benignas en esta entidad. En una investigación multidisciplinaria efectuada recientemente en 25 instituciones hospitalarias en la República Popular China,¹² se ha referido la evolución hacia una encefalopatía epiléptica relacionada con la no eficacia al tratamiento en algunos pacientes.

Recientemente, *Bektas* y otros¹³ reportaron que los pacientes con esta forma de epilepsia pueden mostrar tendencia a trastornos de conducta y psicosociales, cuando las crisis aparecen en un corto tiempo después de dormirse. Han sido detectadas¹⁴ dificultades en la comprensión de oraciones, en la fluidez verbal y en la memoria auditiva a corto tiempo.

Se concluye que a pesar que desde los primeros años después de la descripción de la epilepsia benigna con puntas centrotemporales o rolándicas, existía el criterio de una evolución favorable, con posterioridad, han aparecido diferentes publicaciones en la literatura médica internacional que han negado esa afirmación. Nos proponemos realizar, en nuestro medio, el estudio de estos aspectos en el futuro, para poder comparar nuestros resultados con los referidos en publicaciones internacionales.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses en la realización del estudio.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nayrac P, Beaussart M. Les pointe-ondes prerolandiques: expresión EEG très particuliere. *Revue Neurol.* 1958;99:201-6.
2. Dalla Bernardina B, Sgrò V, Fejerman N. Epilepsie à pointes centro-temporales et syndromes apparentés. En: Roger M, Bureau M, Dravet Ch, Genton P, Tassinari CA, Wolf P, eds. *Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent.* 3ème edn. Eastleigh: John Libbey&Co Ltd.; 2002. p. 181-202.
3. Pozo Lauzán D, Pozo Alonso A. *Atlas de electroencefalografía en el niño.* La Habana: Editorial de Ciencias Médicas; 2013.
4. Saeed M, Azam M, Shabbir N, Qamar SA. Is "benign Childhood epilepsy with centrottemporal spikes" always benign? *Iran J Child Neurol.* 2014;8(3):38-43.
5. Pozo D, Martin G, Vega A. Consideraciones diagnósticas en la epilepsia benigna con puntas centrotemporales o rolándicas. *Rev Cubana Pediatr.* 1986;58:303-6.
6. Aicardi J, Chevrie JJ. Atypical Benign Partial Epilepsy of Childhood. *Dev Med Neurol.* 1982;24:282-92.
7. Yang B, Wang X, Shen L, Ye X, Yang GE, Fan J, et al. The attentional networks in Benign Epilepsy with Centrottemporal spikes. *Epilepsy Behav.* 2015;53:78-82.

8. Kim EH, Yum MS, Shim WH, Yoon HK, Lee YU. Structural abnormalities in benign Childhood epilepsy with centrotemporal spikes (BCETS). *Seizure*. 2015;27:40-6.
9. García Ramos C, Jackson DC, Lin JJ, Babbs K, Jones JE, Hsu DA, et al. Cognitive and Brain Development in children with Benign Epilepsy with Centrotemporal spikes. *Epilepsia*. 2015;56:1615-22.
10. Xiao F, An D, Chen S, Ren J, Shou D. Clinical and electroencephalographic (EEG) features associated with Refractoriness in Benign Childhood Epilepsy with Centrotemporal Spikes. *J Child Neurol*. 2015;12:1591-7.
11. Ebus SC, IJff DM, den Boer JT, van Hall MJ, Klinkenberg S, van Derdoes A, et al. Changes in the frequency of Benign focal spikes accompany changes in central information processing speed: A prospective 2-year follow-up study. *Epilepsy Behav*. 2015;43:8-15.
12. Meng-Jia L, Xiao-Jun S, Xiu-Yu S, Ge-Fei W, Yu-Gin Zhang, Li G, et al. Clinical Features of Benign Epilepsy of Childhood with centrotemporal spikes in Chinese children. *Medicine (Baltimore)*. 2017;96(4):e5623.
13. Bektas G, Tekin V, Yildiz EP, Uzunhan TA, Tatli B, Aydinli N, et al. Psychosocial and behavioral functioning and their relationship to seizure timing in children with benign epilepsy with centrotemporal spikes. *Brain Develop*. 2017;39:515-20.
14. Verly M, Gereits R, Lagae L, Sunaert RS, Rommel N, Zine I. Evaluation of the language profile in children with rolandic epilepsy and developmental dysphasia: evidence for distinct strengths and weaknesses. *Brain Lang*. 2017;170:18-28.

Recibido: 16 de julio de 2017.

Aprobado: 4 de octubre de 2017.

Desiderio Rafael Pozo Lauzán. Servicio de Neuropediatría del Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". San Francisco # 10 112, Reparto Altahabana, municipio Boyeros. La Habana, Cuba. Correo electrónico: pozo@infomed.sld.cu