

# Epilepsia

---

Beatriz Martínez Menéndez

Marzo 2012

## Importancia del problema en nuestro medio

---

- La importancia de la epilepsia en los niños radica en su frecuencia:
  - ✓ La incidencia anual de la epilepsia en menores de 15 años oscila entre 50 y 100 casos/100 000.
  - ✓ La incidencia acumulada a los 20 años es del 1% de la población.
  - ✓ Es máxima en el primer año de la vida, para ir disminuyendo hasta la adolescencia, etapa en la que vuelve a aumentar.
  - ✓ La prevalencia es de 5/1000.
- También en la alarma que provoca en los adultos, tanto el diagnóstico como la sospecha de la misma.

# Episodios paroxísticos no epilépticos más frecuentes

---

- Síncope.
- Espasmo del sollozo.
- Reflujo gastroesofágico.
- Intoxicación.
- Rabietas.
- Hiperventilación.
- Tics.
- Estereotipias.
- Conductas autoestimulatorias.
- Terrores nocturnos.
- Pesadillas.
- Sonambulismo.
- Mioclonías hipnagógicas.
- Síndrome de apnea del sueño.
- Mioclonías benignas del lactante.
- Tremulaciones.

# Definiciones

---

- **Crisis epiléptica:** acontecimiento transitorio de signos y/o síntomas debidos a una actividad neuronal cerebral anormal excesiva o síncrona (no todo lo episódico es epiléptico, ni tan siquiera todo lo convulsivo lo es).
- **Epilepsia:** al menos una crisis epiléptica junto a una alteración duradera en el cerebro que aumenta la probabilidad de futuras crisis epilépticas.

# Clasificación

## Resumen del esquema diagnóstico de las CE y las epilepsias

**EJE 1:** Fenomenología ictal: glosario descriptivo de fenómenos ictales (p. ej.: 1.0 Motor; 1.1 Motor elemental; 1.1.1 Tónico; 1.1.1.1 Espasmos Epilépticos; 1.1.1.2 Postural; 1.1.1.2.1 Versivo; 1.1.1.2.2 Distónico, y así sucesivamente).

**EJE 2:** Tipo de crisis epiléptica: 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).

**EJE 3:** Síndrome: lista de síndromes epilépticos (no siempre es posible encuadrar a un paciente en un síndrome concreto).

**EJE 4:** Etiología: según la clasificación internacional de enfermedades asociadas a síndromes epilépticos cuando es posible, como p. ej. defectos genéticos o sustratos patológicos específicos en las epilepsias focales sintomáticas.

**EJE 5:** Discapacidad: es opcional.

## La clasificación etiológica

- Epilepsias idiopáticas: de presumible base genética sin lesión anatómica ni neuropatológicas asociada (p. ej. epilepsia ausencia infantil).
- Epilepsias sintomáticas: epilepsias adquiridas o genéticamente determinadas con lesión anatómica grosera o patológica clara (p. ej. epilepsias secundarias a una malformación cerebral o a una cromosomopatía).
- Epilepsias provocadas debidas a una causa sistémica concreta o a un factor desencadenante ( p. ej. las crisis febriles o las fotoinducidas).
- Epilepsias criptogénicas se les supone una causa, pero esta se desconoce.

## Manejo diagnóstico

- Lo fundamental es la historia clínica:
  - ✓ La anamnesis: solo el relato preciso del episodio y las circunstancias en las que ocurrió diferencian una CE de los trastornos paroxísticos no epilépticos.
  - ✓ Los antecedentes personales y familiares deben recogerse de forma precisa, con especial atención a los tóxicos.
  - ✓ Exploración general: imprescindible para descartar otros procesos.
  - ✓ Exploración neurológica: buscando focalidad neurológica.
  
- Ningún signo clínico (p. ej. las convulsiones) nos diferencia al 100% una CE de una no epiléptica.

## Pruebas complementarias

- **Analítica con glucemia, sodio y creatinina:** discutida en la literatura después de una primera crisis no febril en niños con recuperación completa.
- **Punción lumbar:** solo si se sospecha una infección del sistema nervioso central.
- Ante un primer episodio afebril dudoso una elevación de **leucocitos y de creatinincinasa** en sangre, nos apoyaran el diagnóstico de comicialidad.
- La determinación de **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.



## Electroencefalograma (EEG)

- No es útil para el diagnóstico diferencial entre epilepsia y no epilepsia:
  - ✓ Hay pacientes epilépticos con EEG normal.
  - ✓ Del 0,6 al 7% de los niños tienen descargas epileptiformes en el EEG sin ser epilépticos.
- Útil para:
  - ✓ Determinar el tipo de crisis y de síndrome epiléptico.
  - ✓ El riesgo de recurrencia después de una primera CE afebril.
- Un EEG basal debe realizarse lo antes posible.
- El EEG de sueño y el vídeo-EEG pueden estar indicados en una segunda línea.

## Neuroimagen (I)

- No estaría indicada en un niño con fiebre y exploración neurológica normal o en niños con alteración tóxico-metabólica clara.
- Debe realizarse en todas las epilepsias salvo en:
  - ✓ Epilepsias generalizadas idiopáticas de buena evolución.
  - ✓ Epilepsias focales idiopáticas con paroxismos rolándico-silvianos de buena evolución.
- La prueba de neuroimagen debe realizarse lo antes posible.
- Está indicada de forma urgente cuando encontramos:
  - ✓ Un déficit neurológico focal que no se resuelve de forma rápida.
  - ✓ Deterioro del nivel de conciencia.
  - ✓ Signos de hipertensión intracraneal.
  - ✓ Signos meníngeos.
  - ✓ Antecedente de traumatismo craneoencefálico.
  - ✓ Historia previa de cáncer o inmunodeficiencia.

## Neuroimagen (II)

---

- Debe realizarse preferiblemente una resonancia magnética (RM).
- La tomografía axial computarizada (TAC) únicamente debe utilizarse:
  - ✓ En situaciones urgentes en las que no se pueda realizar la RM.
  - ✓ Cuando exista una contraindicación formal para la realización de la RM.
  - ✓ En niños a los que haya que sedar para la RM y no para la TAC, en cuyo caso se valorará la relación riesgo/beneficio, estando siempre indicada la RM en menores de dos años.

## Cuándo derivar

---

- Una vez que se sospecha una epilepsia, el paciente debe ser derivado lo antes posible a atención especializada.

## Manejo terapéutico

---

- Tratamiento de la crisis epiléptica y del estatus epiléptico.
- Tratamiento de la epilepsia:
  - ✓ Recomendaciones generales.
  - ✓ ¿Qué fármaco antiepiléptico (FAE) emplear?
  - ✓ Crisis en un niño epiléptico conocido.

# Tratamiento de la crisis epiléptica y del estatus epiléptico

- Una CE aislada no precisa tratamiento.
- El tratamiento fundamental de una CE sintomática aguda o provocada (hipoglucemia, hiponatremia, encefalitis, etc.) es el de la etiología que la provocó.
- El tratamiento del estatus epiléptico con benzodiazepinas debe realizarse tanto en el ámbito hospitalario como en el extrahospitalario:
  - ✓ Idealmente por vía intravenosa (IV): diazepam (0,2 mg/kg IV).
  - ✓ Cuando disponer de vía IV resulte imposible:
    - Diazepam rectal (0,5 mg/kg).
    - Midazolam:
      - Intramuscular o nasal (0,2 mg/kg).
      - Oral (0,5 mg/kg).

# Tratamiento de la epilepsia

- El tratamiento del proceso subyacente.
- El tratamiento de la epilepsia siempre debe de ser individualizado.
- Los FAE deben utilizarse cuando el beneficio de reducir el número de CE sea superior al riesgo de sus efectos adversos.
- Como regla general trataremos después de dos o más crisis.
- Nos plantearemos tratar la primera CE (más de una en 24 horas a efectos de tratamiento crónico con FAE deben considerarse como una CE única) si:
  - ✓ El riesgo de una posible recurrencia resulta intolerable para la familia.
  - ✓ Existe una lesión estructural en la neuroimagen.
  - ✓ El niño tiene un déficit neurológico.
  - ✓ O hay actividad epileptógena clara en el EEG.
- Una vez que se decide iniciar tratamiento lo ideal es la monoterapia.

## Recomendaciones generales

---

- Evitar situaciones en las que una pérdida de conocimiento pueda ser peligrosa: son cosas que todos deberíamos hacer: ducha y no baño, 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.



## ¿Qué fármaco antiepiléptico?

---

- Lo vamos a elegir en función de:
  - ✓ El tipo de CE y de síndrome epiléptico.
  - ✓ La comorbilidad.
  - ✓ Los otros fármacos que tome (no olvidar que se reduce la efectividad de los anticonceptivos orales con los FAE inductores enzimáticos, como p. ej. la carbamazepina).
  - ✓ El estilo de vida (no es lo mismo un adolescente que un lactante).
  - ✓ Las preferencias del niño y su familia o cuidadores.

# Recomendaciones del National Clinical Guideline

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

# Recomendaciones de la liga internacional contra la epilepsia

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

# Recomendaciones de la sociedad andaluza de epilepsia

	<b>Primera línea</b>	<b>Segunda línea</b>	<b>Epilepsia refractaria</b>
<b>Crisis parciales</b>	Lamotrigina Oxcarbazepina	Carbamazepina, Gabapentina, Topiramato, Levetiracetam, Valproato	Clobazam, Pergabalina, Zonisamida
<b>CE tónico-clónicas generalizadas</b>	Ácido valproico Lamotrigina	Levetiracetam Topiramato	Clobazam, Zonisamida
<b>CE de ausencia</b>	Ácido valproico Lamotrigina	Etosuximida	Levetiracetam, Topiramato Zonisamida
<b>CE mioclónicas</b>	Valproato	Levetiracetam, Topiramato, Lamotrigina	Clonazepam, Zonisamida
<b>Espasmos infantiles</b>	ACTH, corticoides Vigabatrina		
<b>S. Lennox-Gastaut</b>	Ácido valproico	Lamotrigina, Rufinamida, Topiramato Benzodiazepinas	
<b>Epilepsia ausencia</b>	Ácido valproico	Etosuximida	
<b>Epilepsia mioclónica juvenil</b>	Ácido valproico	Lamotrigina, Levetiracetam, Topiramato, Clonazepam, Zonisamida	
<b>Epilepsia rolándica benigna</b>	Oxcarbazepina, Carbamazepina Ácido valproico Lamotrigina		

## Práctica clínica habitual

- Para las crisis y epilepsias generalizadas solemos utilizar el ácido valproico por:
  - ✓ Su amplio espectro clínico.
  - ✓ La rapidez de su titulación.
  - ✓ La facilidad de su uso al disponer de solución oral, comprimidos y presentación parenteral.
  
- En el caso de las crisis o epilepsias focales, la oxcarbazepina es muy utilizada por:
  - ✓ Su nivel de evidencia.
  - ✓ Su fácil manejo:
    - Tiene solución oral.
    - Titulación más rápida que otros.

# Fármacos antiepilépticos más habituales

	Dosis (mg/kg/día)	Efectos adversos
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. Diplopía. Exantema. Hiponatremia
Carbamazepina	20-30	Somnolencia, astenia, mareo, náuseas. Diplopía. 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. Diplopía, 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

- Asegurar que toma bien el tratamiento.
- Posibles situaciones en las que la absorción esté disminuida (vómitos, diarrea, fármacos añadidos, etc.).
- Otros factores desencadenantes (p. ej. fiebre).
- Aumento de peso: en este caso reajustaremos la dosis del fármaco, si disponemos de niveles terapéuticos del FAE utilizado nos ayudaran en este ajuste.
- Los niveles los realizaremos siempre en valle y no desestimaremos un fármaco hasta que estemos en el límite alto o aparezcan afectos adversos.
- Si no encontramos factores desencadenantes y la dosis del fármaco es la máxima posible deberemos plantearnos cambiar a otro FAE.
- La politerapia no es recomendable hasta haber realizado varios intentos de monoterapia.

## Seguimiento (I)

- En las revisiones habituales de todo paciente epiléptico:
  - ✓ Debemos controlar el número y el tipo de crisis.
  - ✓ Interrogar sobre los posibles efectos adversos.
  
- Necesidad de analíticas:
  - ✓ En el niño bien controlado no están indicadas de forma rutinaria.
  - ✓ Sí están indicados un hemograma y una bioquímica que incluya iones, perfil hepático y renal antes del inicio del tratamiento.
  - ✓ Repetir 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.
    - La hiponatremia con la carbamazepina y la oxcarbazepina.
  
- No debemos retirar el tratamiento salvo cuando:
  - ✓ Los leucocitos bajen de  $2000/\text{mm}^3$ .
  - ✓ Los neutrófilos bajen de  $1000/\text{mm}^3$ .
  - ✓ Las plaquetas bajen de  $100\,000/\text{mm}^3$ .
  - ✓ Las transaminasas tripliquen la normalidad.



## Seguimiento (II)

- 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.
  
- Retirada del tratamiento:
  - ✓ Después de dos años sin crisis podemos plantearla.
  - ✓ 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).
  - ✓ El riesgo de recurrencia es mayor:
    - En las epilepsias sintomáticas.
    - Si el EEG previo a la retirada es patológico.

# Síndromes epilépticos más frecuentes en la infancia

- **Epilepsia benigna de la infancia o epilepsia focal idiopática:**
  - ✓ Epilepsia benigna de la infancia con paroxismos rolándico-silvianos.
  - ✓ Epilepsia benigna de la infancia con paroxismos occipitales:
    - Inicio precoz o síndrome de Panayiotopoulos.
    - Inicio tardío o tipo Gastaut.
- **Epilepsias generalizadas idiopáticas:**
  - ✓ Epilepsia ausencia infantil.
  - ✓ Epilepsia ausencia juvenil.
  - ✓ Epilepsia mioclónica juvenil.
  - ✓ Epilepsia con crisis tónico-clónicas al despertar.
  - ✓ Otras: ausencias con mioclonías periorales, mioclonías palpebrales con ausencia.

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

- 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 región rolándica.
- El pronóstico es excelente:
  - ✓ El 98-99,8% libre de crisis a los 18 años.
  - ✓ Suelen tener pocas crisis.
- En general, siempre de acuerdo con la familia, no se trata, salvo que haya muchas crisis o sean generalizadas.

# Epilepsia benigna de la infancia con paroxismos occipitales

- **Síndrome de Panayiotopoulos o de inicio precoz:**
  - ✓ El 7-13% de las epilepsia focales.
  - ✓ La edad de comienzo más habitual es a los cinco años (2-12).
  - ✓ 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; entre el 30 y el 50% progresan a una hemiconvulsión.
  - ✓ Suelen ser crisis largas y no es raro que sean estatus.
  - ✓ La mitad de los niños sufren una crisis única, por lo que en la mayoría de las ocasiones podremos no tratar.
- **Tipo Gastaut o inicio tardío:**
  - ✓ El 0,15% de las epilepsias focales.
  - ✓ La edad de inicio más frecuente es a 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, pueden generalizar.
  - ✓ Las crisis suelen ser muy frecuentes y por tanto sí trataremos.
- El EEG muestra puntas de gran voltaje seguidas de onda lenta en la región occipital en ambos tipos.

## 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-clónicas, en general al despertar y precedidas de mioclonías.
- Algunos pacientes también tienen ausencias.
- Empeoran con la privación de sueño.
- El EEG muestra descargas de punta-onda generalizada a más de 3 Hz; es frecuente la fotosensibilidad.
- El tratamiento de elección vuelve a ser el ácido valproico.
- 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, aunque algunos pacientes las tienen también sin relación con el sueño.
- Pueden tener mioclonías o ausencias.
- La falta del 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.