

El electroencefalograma en el estudio y control de la epilepsia



J. López Pisón¹, I. Dolz Zaera², T. Arana Navarro³

¹Sección de Neuropediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

²Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

³Pediatra. CS Sagasta. Zaragoza. España.

INTRODUCCIÓN

¿Qué es?

El electroencefalograma (EEG) es el registro de la actividad eléctrica cerebral.

¿Cuándo está indicado?

El EEG es útil en:

- Estudio de la epilepsia:
 - Identificación de alteraciones focales o generalizadas que orienten o establezcan el diagnóstico de epilepsia.
 - Diagnóstico de un síndrome epiléptico preciso, como síndrome de West/espasmos infantiles, epilepsia ausencias o epilepsia mioclónica juvenil.
 - Evidencia de crisis electroclínicas. Puede ser muy útil, pues establece el diagnóstico de epilepsia, en casos de EEG intercríticos normales, lo que es bastante frecuente, especialmente en lactantes, más si las crisis son dudosas. Permite diferenciarlas de trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE), lo que en algunos casos puede ser muy difícil solo con datos clínicos.
- Estudio de encefalopatía aguda, permitiendo identificar estado epiléptico no convulsivo, u orientar hacia algunas intoxicaciones o hiperamoniemia.
- Control del paciente en coma en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).
- Establecimiento y control del estado eléctrico de brote-supresión, que se busca en el tratamiento del estado epiléptico refractario mediante coma

barbitúrico, o midazolam o propofol en dosis altas; estos fármacos disminuyen la actividad eléctrica cerebral en razón directa a la dosis, llegando incluso a EEG isoeléctrico, similar al encontrado en la muerte encefálica.

- Diagnóstico de muerte cerebral, en paciente sometido a ventilación mecánica. Necesario legalmente para el transplante de órganos.
- El polisomnograma (PSNG) nocturno (EEG de sueño nocturno) es útil en el estudio de las parasomnias y su diferenciación con crisis epilépticas y también en la identificación del síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS). Una limitación es que el niño no duerme igual, con la misma profundidad, en el hospital ni, en casos de registro domiciliario, en su casa con los electrodos colocados.

En este capítulo solo se tratará el EEG en el estudio de la epilepsia, especialmente en edades pediátricas. Revisaremos conceptos básicos de epilepsia y de crisis febriles, que es la causa más frecuente de convulsiones en Pediatría.

CRISIS EPILÉPTICA

La crisis epiléptica es una manifestación muy frecuente de encefalopatía, y supone un motivo muy frecuente de consulta en Pediatría.

Una crisis epiléptica es un trastorno episódico producido por un mecanismo neurofisiológico específico: una anormal actividad ocasional y repetitiva de la sustancia gris cerebral.

Es una manifestación posible en toda encefalopatía aguda o crónica que afecta al córtex cerebral, ya sea de forma primaria como en un traumatismo craneoencefálico o en una encefalitis aguda, o bien como consecuencia cerebral secundaria a diversas patologías como una hipoglucemia o una crisis hipertensiva.

Las expresiones clínicas de las crisis epilépticas son muy variadas y dependen básicamente de la localización cerebral de la descarga anómala. Las crisis parciales, dependiendo de la localización de la descarga anómala, pueden ser de sintomatología motora, sensitiva, sensorial, vegetativa, psíquica o combinación de ellas. Cuando se altera el estado de conciencia se llaman complejas. Pueden generalizar secundariamente. Las crisis generalizadas pueden manifestarse como alteración del estado de conciencia, ausencias, o por combinaciones variables de alteraciones del tono muscular y movimientos anómalos de extremidades.

EPILEPSIA

La epilepsia viene definida por la repetición de crisis epilépticas, excluidas las crisis sintomáticas agudas, como en hipoglucemias o en crisis hipertensivas.

La epilepsia no es un síntoma, ni una enfermedad, ni un síndrome concreto. Es la repetición de una manifestación, la crisis epiléptica, que se puede presentar en prácticamente toda encefalopatía estática o progresiva. Por tanto, los cuadros clínico-evolutivos son muy dispares, dependientes básicamente de la encefalopatía causal. Con el diagnóstico de epilepsia estamos estableciendo el diagnóstico de encefalopatía que ha presentado crisis epilépticas y cuya evolución natural va a ser volver a presentarlas.

El diagnóstico de epilepsia se establece por la repetición de crisis epilépticas. En ocasiones, el EEG puede apoyar o confirmar el diagnóstico.

Hay muchas causas de epilepsia:

- Son frecuentes las epilepsias debidas a alteraciones genéticas cuyo único problema en general es la repetición de crisis epilépticas: epilepsia-ausencias, epilepsia mioclónica juvenil, epilepsia frontal nocturna autosómica dominante o la epilepsia rolándica benigna. Algunas epilepsias genéticas son propias de unas edades concretas, y de la misma manera que un día empiezan, un día acaban. Hay

epilepsias genéticas muy graves como el síndrome de Dravet o la epilepsia mioclónica severa del lactante.

- Las epilepsias también pueden ser sintomáticas de muy diversas encefalopatías estáticas o progresivas.

En general, en el estudio de una epilepsia, aparte de una minuciosa anamnesis, especialmente de los episodios, y si es posible la visualización de los mismos, mediante vídeo, solo se precisa estudio EEG y neuroimagen, preferentemente resonancia magnética (RM) cerebral.

No es raro que el diagnóstico de epilepsia sea dudoso, dada la inexistencia de un marcador biológico de certeza.

Epilepsia en la infancia

La epilepsia en el niño tiene unas peculiaridades relacionadas con la edad, lo que justifica diferentes susceptibilidades y diferentes manifestaciones a distintas edades. El tipo de convulsiones a distintas edades viene determinado por el grado de maduración del sistema nervioso central (SNC) y por las variaciones genéticas que influyen en la estructura y bioquímica del cerebro en desarrollo. La **edad-dependencia** explica por qué las encefalopatías epilépticas clásicas se presentan a edades concretas y por qué un mismo paciente puede evolucionar de una encefalopatía epiléptica precoz a un síndrome de Lennox, pasando por un síndrome de West. Los tres síndromes tienen importantes similitudes clínicas y EEG que apoyan un origen común y representan estadios sucesivos en la maduración de una encefalopatía epiléptica relacionada con la edad. También explica por qué una epilepsia-ausencias de la infancia no se presenta antes de los tres años de edad, o por qué una epilepsia rolándica benigna de la infancia (EBI-R) se presenta y remite espontáneamente a unas edades concretas.

En el Hospital Infantil Miguel Servet de Zaragoza damos una hoja de información a las familias de niños epilépticos o posiblemente epilépticos, con la condición de que tengan hecha o pedida neuroimagen (**Anexo I**). También damos Hojas de información de epilepsia-ausencias (**Anexo II**), síndrome de West/espasmos infantiles (**Anexo III**), epilepsia de inicio entre uno y cuatro meses (**Anexo IV**) y de crisis febriles (**Anexo V**). Creemos que son útiles para la comprensión del problema por parte de los familiares y también de profesionales, incluidos los pediatras de Atención Primaria.

CRISIS FEBRILES

Una crisis febril es una crisis convulsiva asociada a una enfermedad febril, en ausencia de una infección del SNC o de un desequilibrio electrolítico, sin antecedente de convulsiones afebriles previas (International League against Epilepsy, Guidelines for epidemiologic studies on epilepsy, 1993). Por regla general, los límites de edad aceptados para la presentación de crisis febriles son los **seis meses** y los **seis años**, siendo la máxima incidencia a los 18 meses.

Las crisis febriles son el trastorno convulsivo más frecuente en la infancia, con una prevalencia de un 2-5% en los menores de cinco años.

Las crisis febriles tienen una herencia poligénica multifactorial y puede haber algún subgrupo con herencia autosómica dominante con un patrón de penetrancia reducido.

Se ha descrito que el 21% de las crisis febriles ocurre en la primera hora del proceso febril, el 57% dentro de las primeras 24 horas y un 24% después de las 24 horas. En un 25% de los casos, la crisis es la primera manifestación clínica del proceso infeccioso que la desencadena.

No se ha demostrado que las crisis febriles simples causen daño estructural, alteraciones cognitivas o neuropsicológicas.

Se habla de crisis febril compleja, atípica o complicada ante las siguientes características: duración superior a 15 minutos, crisis focal con o sin generalización secundaria, recurrencia dentro de las primeras 24 horas (dos o más episodios), o hallazgos neurológicos focales en el periodo postcrítico, en un niño sin antecedentes de patología neurológica previa, anomalía del SNC o historia anterior de crisis afebriles.

El diagnóstico diferencial de las crisis febriles debe realizarse con:

- Crisis convulsivas sintomáticas agudas: infecciones del SNC (meningitis, encefalitis...), convulsiones asociadas a gastroenteritis aguda, especialmente por rotavirus (pueden o no asociar fiebre; es frecuente que se repitan varias en el mismo proceso febril), convulsiones asociadas a procesos respiratorios (pueden o no asociar fiebre) y otras crisis convulsivas sintomáticas agudas (hipoglucemias, otros trastornos hidroelectrolíticos...).
- Epilepsias: la primera manifestación de una epilepsia puede ser una crisis en contexto de fiebre

(considerada por tanto como crisis febril, siguiendo la definición de la ILAE).

- Otros trastornos paroxísticos como síncope febril o crisis anóxicas febriles, y delirio febril, escalofríos o estremecimientos febriles.

No está indicado ningún estudio ante crisis febriles simples. Ante crisis febriles complejas puede ser aconsejable la realización de un EEG y debe valorarse en algunos casos la realización de neuroimagen.

El riesgo de recurrencia tras un primer episodio de crisis febril varía con la edad: en niños <1 año, 50% de probabilidad de recurrencia, y en niños >1 año, 30% de probabilidad de recurrencia. En los que ya han presentado más de un episodio, el riesgo de una nueva crisis es del 50%. Más de la mitad de las recidivas ocurren entre los 6 y los 12 meses siguientes a la primera crisis.

Los pacientes que han presentado una crisis febril simple tienen un riesgo entre el 1 y el 2,6% de desarrollar epilepsia (frente al 1% de la población general), mientras que los pacientes con crisis febriles complejas pueden desarrollarla en el 4-6% de los casos. El riesgo aumenta en caso de crisis febriles recurrentes, antecedentes de familiares de epilepsia, crisis febriles complejas, duración superior a los 15 minutos, fiebre baja en el momento de la crisis, existencia de anomalías neurológicas previas y primera crisis con una edad menor a los 12 meses.

EPILEPSIA MIOCLÓNICA GAVE DE LA INFANCIA O SÍNDROME DE DRAVET

Es una epilepsia refractaria al tratamiento que asocia deterioro cognitivo. Debe sospecharse ante crisis febriles de inicio antes de los seis meses, estatus febriles generalizados o hemicorporales, muy frecuente repetición de crisis febriles, aparición de crisis afebriles y persistencia de crisis febriles tras los seis años. Los EEG intercríticos iniciales, y en algunos casos durante toda la evolución, suelen ser normales. En los casos más graves de síndrome de Dravet se encuentran mutaciones en el gen *SCN1A* en alrededor del 70% de los casos. Se habla de espectro de síndrome de Dravet, que incluye cuadros más leves como la epilepsia generalizada con crisis febriles plus (mutaciones en el gen *SCN1A* en alrededor del 10% de los casos). Su diagnóstico precoz es importante para evitar estudios innecesarios e incertidumbres y para establecer el tratamiento adecuado, pues la evolución es mejor con

valproato, topiramato y clobazam, y suelen empeorarla carbamazepina, lamotrigina, vigabatrina y fenitoína. Un cuadro similar en niñas obedece a mutaciones en el gen *PCDH19*.

ELECTROENCEFALOGRAMA

El EEG tiene las siguientes características:

- Ritmo de base. En adultos, y en niños a partir de los siete años, el ritmo normal en vigilia en derivadas occipitales es α (8-12 ciclos por segundo). En niños, el ritmo de base es más lento, más cuanto más inmaduros.
- Diferenciación en diferentes zonas del cerebro.
- Simetría de las ondas en las diferentes localizaciones en ambos hemisferios. Una rápida visualización permite apreciar la diferenciación y simetría entre el registro en áreas anteriores, medias o posteriores.
- Reactividad a la apertura y cierre de ojos, lo que se valora en la zona occipital.

El registro del sueño cambia con características precisas en las diferentes fases del sueño, empezando en somnolencia por una lentificación generalizada del trazado.

Lo ideal es registrar **vigilia y sueño** (al menos hasta la fase II de sueño lento), pues hay alteraciones en el EEG, y también crisis epilépticas, que solo aparecen en diferentes fases del sueño, desde la somnolencia inicial hasta el despertar.

Los EEG deben realizarse con **hiperpnea (HPN) y estimulación luminosa intermitente (ELI)**, porque pueden facilitar la presencia de alteraciones en el EEG, y también desencadenar crisis, en casos de algunos síndromes epilépticos.

Hay alteraciones en el EEG muy características de epilepsia:

- Descargas de punta onda (PO), focales o generalizadas. Si se dan generalizadas a tres ciclos por segundo son típicas de epilepsia-ausencias, y con frecuencia se acompañan de alteración del nivel de conciencia. Si son más lentas de tres ciclos por segundo se habla de punta onda lenta (POL), de peor significado pronóstico que la PO a tres ciclos por segundo de la epilepsia-ausencias.
- Descargas de polipunta onda (PPO), habitualmente generalizadas.

- Alteraciones focales persistentes: PO, puntas u ondas agudas.
- Trazado de paroxismos-supresión de las encefalopatías epilépticas precoces.
- Trazado hipsarrítmico, muy desestructurado, del síndrome de West.

El trazado EEG, tanto de vigilia como de sueño, cambia con la edad. Un neonato no tiene establecidas las fases del sueño y el ritmo de base es muy lento. Las alteraciones en el EEG también evolucionan. Un neonato no tiene descargas de PO o PPO generalizadas y un niño mayor no puede tener un trazado de paroxismos-supresión ni una hipsarrítmia.

Existen factores genéticos determinantes de las características generales del EEG, como la frecuencia y la distribución de la actividad de fondo, y de patrones específicos como la PO generalizada y la respuesta fotoparoxística de descargas generalizadas ante la ELI, que se presentan en determinados intervalos de edad.

EEG en epilepsia

La identificación de alteraciones en la actividad eléctrica cerebral puede ayudar a establecer o a apoyar el diagnóstico de epilepsia y a delimitar el síndrome epiléptico de que se trate. Salvo en raros casos de síndrome de Landau o epilepsia-afasia y el estado de mal epiléptico durante el sueño lento, el diagnóstico de epilepsia exige la existencia de crisis epilépticas.

El EEG es útil para:

- Confirmar la sospecha clínica de un síndrome epiléptico preciso, y documentar el caso: como en epilepsia-ausencias con alteración de conciencia coincidente con descarga de PO generalizada a tres ciclos por segundo, o el trazado hipsarrítmico en niños con espasmos en salvas.
- Establecer el diagnóstico de epilepsia en casos dudosos, mediante el registro de crisis electroclínica.
- Apoyar el diagnóstico en casos dudosos, por la presencia de alteraciones de tipo epiléptogénico: PO y PPO generalizadas o persistentes alteraciones focales (PO, puntas u ondas agudas).
- Delimitar el síndrome epiléptico.

Un EEG anormal no implica el diagnóstico de epilepsia

Es conocida la existencia de un patrón de PO generalizada o de puntas rolándicas en personas asintomáticas, especialmente en familiares de pacientes con alguna for-

ma de epilepsia genética como la epilepsia mioclónica juvenil benigna, la epilepsia ausencias o la epilepsia rolandica benigna de la infancia. La PO generalizada también aparece en el seguimiento de niños con crisis febriles que no desarrollan epilepsia. Otras alteraciones, como PPO generalizada y puntas focales y multifocales se dan durante los años escolares y desaparecen durante esos mismos años o durante la adolescencia en niños que nunca desarrollarán epilepsia. Estas alteraciones generalizadas en el EEG obligan a un estrecho seguimiento, dado que lo más frecuente es que asocien epilepsia antes o después.

Un EEG normal no excluye el diagnóstico de epilepsia

Una persona epiléptica puede tener un registro intercrítico de la actividad eléctrica cerebral normal por existir poca actividad anómala intercrítica o por tratarse de un foco profundo, especialmente en la fosa temporal, no detectable por los electrodos colocados superficialmente en el cuero cabelludo. En muchas epilepsias, especialmente en lactantes, todos los EEG intercríticos repetidos son normales.

Indicaciones del EEG fuera de encefalopatía aguda o paciente en la UCIP

- Estudio de epilepsia o posible epilepsia: diagnóstico diferencial de TPNE. Dado que es frecuente que los EEG intercríticos sean normales, en algunos casos dudosos se debe insistir en el EEG, y puede ser muy útil el registro domiciliario hasta poder registrarse uno de los episodios.
- Confirmación y documentación de determinados síndromes epilépticos. En algunos casos debe hacerse lo antes posible. En el síndrome de West, el pronóstico es mejor (en los casos que van a ir bien) cuanto antes cesen las crisis y se normalice el EEG. Por tanto, el inicio de tratamiento debe considerarse como una urgencia médica, y precisa idóneamente un registro EEG previo. En la epilepsia ausencias conviene iniciar el tratamiento lo antes posible, tras documentar las ausencias electroclínicas, y controlar estrechamente hasta el cese de las ausencias.
- El PSNG nocturno en el estudio de las parasomnias y su diferenciación con crisis epilépticas y también en la identificación del SAOS.

CUADERNO DEL PEDIATRA

- El pediatra de Atención Primaria debe tener conocimientos y disponer de estrategias para identificar los casos de epilepsia, y debe conocer la utilidad y las limitaciones del EEG. Una vez identificada la epilepsia, su control y tratamiento debe realizarlo un epileptólogo, habitualmente un neuropediatra.
- El EEG es una prueba no invasiva de gran utilidad en muchos casos en el diagnóstico y control de la epilepsia.
- Un EEG anormal no implica el diagnóstico de epilepsia. En algunos casos (descargas de PO, PPO bilaterales) es aconsejable un control clínico y EEG.
- Un EEG normal no excluye el diagnóstico de epilepsia. Es bastante frecuente, especialmente en lactantes, pero también a cualquier edad, que los EEG intercríticos sean normales, incluso en graves epilepsias refractarias a tratamiento, como el síndrome de Dravet. Para diferenciar de TPNE y establecer o excluir el diagnóstico de epilepsia es necesario el registro EEG de una crisis, para lo que hay que insistir en registros EEG, siendo muy útiles los registros domiciliarios.
- No está indicado el estudio EEG ante crisis febriles simples.
- En general, ante cuadros episódicos en ausencia de diagnóstico claro (como espasmos del llanto o reacciones vagas con claro factor desencadenante), está indicada la realización de un EEG, siendo conscientes de que la normalidad del EEG intercrítico no excluye el diagnóstico de epilepsia. Especialmente en lactantes, es conveniente documentar la normalidad de la actividad de fondo del EEG.



- Ante un lactante con episodios repetitivos en salvas debe plantearse un síndrome de West/espasmos infantiles, en cuyo caso debe instaurarse tratamiento lo antes posible, tras realización de EEG, que por tanto es una urgencia médica. El pronóstico puede depender de la instauración precoz del tratamiento.
- Ante sospecha de epilepsia-ausencias, habitualmente con crisis repetidas diarias, debe realizarse un EEG lo antes posible, para registrar ausencias electroclínicas, e iniciar el tratamiento precoz. El objetivo debe ser controlar las ausencias lo antes posible, lo que requiere un estrecho control inicial.
- Ante un niño con episodios repetidos diarios que pueden ser epilépticos, debe realizarse un EEG lo antes posible, para establecer o excluir el diagnóstico de epilepsia, mediante registro electroclínico, lo que debe ser fácil dados episodios repetidos diariamente.
- El PSNG nocturno puede ser útil para diferenciar parasomnias de crisis epilépticas nocturnas, especialmente si se registra un episodio.
- El PSNG nocturno es útil en el estudio del SAOS.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Anderson VE, Hauser WA. Genetics. En: Laidlaw J, Richens A, Chadwick D (eds.). *A Textbook of Epilepsy*, 4.ª ed. Churchill Livingstone; 1993. p. 47-75.
- Cavazzuti GB, Capella L, Nalin A. Longitudinal Study of Epileptiform EEG Patterns in Normal Children. *Epilepsia*. 1980;21:43-55.
- Clarke M, Gill J, Noronha M, McKrinlay Y. Early infantile epileptic encephalopathy with suppression-burst: Ohtahara syndrome. *Dev Med Child Neurol*. 1987;29:520-8.
- Commission on Classification and Terminology of the International League against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsy and epileptic syndromes. *Epilepsia*. 1989;30:389-99.
- Delgado-Escueta AV, Serratosa JM. Mapping Epilepsy Genes: Impact on Classification and Genetics Counseling. *Rev Neurol (Bar)*. 1994;114:92-105.
- Donat JF. The Age-Dependent Epileptic Encephalopathies. *J Child Neurol*. 1992;7:7-22.
- Doose H, Waltz ST. Photosensitivity-Genetics and Clinical Significance. *Neuropediatrics*. 1993;24:249-55.
- Dravet C, Bureau M, Roger J. L'Épilepsie Myoclonique Bénigne du Nourrison. En: Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P (eds.). *Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent*. John Libbey Eurotext; 1984. p. 51-7.
- Hauser WH, Annegers JF, Anderson VE, Kurland LT. The risk of seizure disorders among relatives of children with febrile convulsions. *Neurology*. 1985;35:1268-73.
- Van der Meij W, Van Huffelen AC, Willemse J, Schenk-Rootlieb AJF, Meiners LC. Rolandic Spikes in the Inter-ictal EEG of Children: Contribution to Diagnosis, Classification and Prognosis of Epilepsy. *Dev Med Child Neurol*. 1992;34:893-903.

Anexo I. Epilepsia en la infancia. Información para padres y pediatras

¿Qué es epilepsia? ¿Qué son crisis epilépticas?

Epilepsia es un trastorno del sistema nervioso caracterizado por la repetición de crisis epilépticas.

Las crisis epilépticas son episodios de actividad cerebral alterada que se manifiestan de muy diversas formas: alteración del estado de conciencia, alteraciones de la vista o del oído, sensaciones extrañas, movimientos anómalos o convulsiones. En general son impredecibles. Se pueden presentar a cualquier hora del día, despierto o dormido. Pueden durar segundos o más de una hora.

Las crisis epilépticas no dañan el cerebro, salvo crisis muy prolongadas en algunos tipos de epilepsia. Son frecuentes crisis de más de una hora de duración, cuya única repercusión es que el niño queda posteriormente cansado durante unas horas.

Hay muchas causas de epilepsias. Son frecuentes las epilepsias debidas a alteraciones genéticas cuyo único problema es la repetición de crisis epilépticas. Algunas epilepsias genéticas son propias de unas edades concretas, y de la misma manera que un día empiezan, un día acaban. Las epilepsias también pueden deberse a lesiones cerebrales.

Las epilepsias cuyas crisis se desencadenan por estímulos luminosos u otros son raras, solo en esos casos hay que evitar dichos estímulos.

¿Cómo se diagnostica la epilepsia?

El diagnóstico de epilepsia se establece por la repetición de crisis epilépticas. En ocasiones el electroencefalograma (EEG) puede apoyar el diagnóstico.

En muchas epilepsias todos los EEG repetidos son normales.

Ante una epilepsia realizamos una prueba de imagen cerebral: tomografía computarizada o resonancia magnética.

En general no hacemos otras pruebas aparte de EEG e imagen.

Tratamiento de la epilepsia

El tratamiento con fármacos antiepilépticos no es curativo; pretende evitar las crisis epilépticas. Cuando instauramos un tratamiento, inicialmente controlamos de cerca al niño para ver la respuesta y vigilar como le sienta y los posibles efectos secundarios.

Hasta un 20% de las epilepsias de la infancia son refractarias al tratamiento, lo que significa que los fármacos no consiguen evitar las crisis.

La única opción de tratamiento curativo de la epilepsia es que se deba a una lesión que pueda operarse.

En raros casos de epilepsias refractarias, no quirúrgicas, se valoran otros tratamientos como la dieta cetógena o el estimulador vagal.

¿Cuándo se trata una epilepsia?

El pronóstico de la epilepsia en general no cambia por instaurar o no tratamiento. No por empezar antes un tratamiento el niño irá mejor a largo plazo.

La epilepsia se curará, en los casos en que desaparecen las crisis, independientemente de que instauramos o no tratamiento. El tratamiento lo iniciamos dependiendo de la certeza que tengamos de que el niño tiene epilepsia y de la frecuencia, intensidad, aparatosidad y repercusión de las crisis. Preferimos estar seguros de que un niño tiene epilepsia para iniciar tratamiento, y aun así, en algunos casos de crisis poco frecuentes, cortas o poco aparatosas y con poca repercusión, no tratamos.

¿Cuánto tiempo se toma el tratamiento?

En algunas epilepsias el tratamiento será para toda la vida. En las epilepsias que se pueden curar con el tiempo, probamos a retirar el tratamiento en general a los dos años de no tener crisis, si los EEG no muestran alteraciones muy significativas. La única manera de saber si la epilepsia se ha curado es retirando el tratamiento y viendo la evolución.

¿Qué pronóstico tiene la epilepsia?

Dado que hay muy diferentes causas de epilepsia, la epilepsia tiene pronósticos muy distintos. En general, un niño con desarrollo y exploración normal, imagen cerebral normal y buena respuesta inicial al tratamiento tendrá buen pronóstico.

¿Qué hacer cuando el niño tiene una convulsión?

Mantenga la calma.

Coloque al niño de lado para que no se atragante.

Espere 2-3 minutos; si pasado este tiempo no ha cedido, administre el **Stesolid Rectal**®. Se administra como un enema: introduzca la cánula en el recto y presione los glúteos para que se absorba.

Si cede la convulsión, ante la mínima duda, acuda al Servicio de Urgencias o al centro de salud para comprobar que la recuperación de la crisis es adecuada y ocurre sin incidencias.

Si la convulsión persiste a pesar de la medicación, traslade al niño rápidamente a Urgencias o llame al 061.

Si hay incidencias, contacte con la consulta de Neuropediatría teléfono por las mañanas de lunes a viernes.

Anexo II. **Epilepsia-ausencias. Información para padres y pediatras**

¿Qué es epilepsia? ¿Qué son crisis epilépticas?

Epilepsia es un trastorno del sistema nervioso caracterizado por la repetición de crisis epilépticas.

Las crisis epilépticas son episodios de actividad cerebral alterada que se manifiestan de muy diversas formas: alteración del estado de conciencia, alteraciones de la vista o del oído, sensaciones extrañas, movimientos anómalos o convulsiones. En general son impredecibles.

¿Qué es epilepsia-ausencias?

La epilepsia-ausencias es un tipo de epilepsia genéticamente determinado que se presenta entre los tres años y la pubertad, caracterizado por episodios de alteración del estado de conciencia, que pueden acompañarse de parpadeo y algún otro movimiento de cabeza o manos. Pueden ser casi imperceptibles o durar 15 segundos o más. Habitualmente se repiten varias veces al día, y sin tratamiento tienden a aumentar en frecuencia.

Son edad dependientes y, en general, de la misma manera que un día empiezan, un día acaban. La duración es muy variable de unos casos a otros.

Algunos casos pueden tener convulsiones antes del inicio de las ausencias, coincidiendo con ellas o una vez han desaparecido.

¿Cómo se diagnostica la epilepsia-ausencias?

El diagnóstico de epilepsia-ausencias se confirma por el electroencefalograma (EEG), que muestra unas alteraciones muy típicas (descargas de punta onda generalizadas) en reposo y especialmente en la maniobra de hiperventilación. En general no hacemos otras pruebas aparte del EEG.

Tratamiento de la epilepsia-ausencias

Se trata con fármacos antiepilépticos. Inicialmente controlamos al niño muy de cerca, intentando que desaparezcan las ausencias, y que se tolere la medicación. En algunos casos, las ausencias cesan fácilmente, pero hay casos que cuesta y otros en los que no se tolera bien la medicación; en la mayoría de los casos se controlan las ausencias con uno o dos antiepilépticos.

¿Cuánto tiempo se toma el tratamiento?

En general, probamos a retirar el tratamiento a los dos años, o a veces antes, de no tener ausencias, si los EEG no muestran alteraciones significativas.

La única manera de saber si la epilepsia-ausencias se ha curado es retirando el tratamiento y viendo la evolución.

¿Qué pronóstico tiene la epilepsia-ausencias?

La mayoría de los niños con epilepsia-ausencias tiene un buen pronóstico: se controlan las crisis y en dos años se les puede retirar el tratamiento. Algunos casos, hasta el 20%, pueden ser refractarios, no pudiendo eliminarse totalmente las ausencias con el tratamiento. En algunos casos se pueden asociar problemas de aprendizaje y déficit de atención con o sin hiperactividad; en estos casos nos planteamos cambiar de antiepiléptico o añadir tratamiento específico del déficit de atención.

El niño debe hacer vida normal, incluida actividad física.

Si hay incidencias, contacte con la consulta de Neuropediatría teléfono por las mañanas de lunes a viernes.

Anexo III. Síndrome de West/espasmos infantiles. Información para padres y pediatras

¿Qué es epilepsia? ¿Qué son crisis epilépticas?

Epilepsia es un trastorno del sistema nervioso caracterizado por la repetición de crisis epilépticas.

Las crisis epilépticas son episodios de actividad cerebral alterada que se manifiestan de muy diversas formas: alteración del estado de conciencia, alteraciones de la vista o del oído, sensaciones extrañas, movimientos anómalos o convulsiones. En general son impredecibles. Se pueden presentar a cualquier hora del día, despierto o dormido. Pueden durar segundos o más de una hora.

Las crisis epilépticas no dañan el cerebro, salvo crisis muy prolongadas en algunos tipos de epilepsia. Son frecuentes crisis de más de una hora de duración, cuya única repercusión es que el niño queda posteriormente cansado durante unas horas.

Hay muchas causas de epilepsias: diversas alteraciones genéticas y diversas lesiones cerebrales.

Tratamiento de la epilepsia

El tratamiento con fármacos antiepilépticos no es curativo; pretende evitar las crisis epilépticas. Hasta un 20% de las epilepsias de la infancia son refractarias al tratamiento, lo que significa que los fármacos no consiguen evitar las crisis.

¿Qué es el síndrome de West/espasmos infantiles?

Es una forma de epilepsia que comienza entre los 3 y los 7-9 meses de edad, excepcionalmente después del primer año. Las crisis se caracterizan por salvas de espasmos o movimientos repetitivos de tronco, extremidades u ojos. En general, más frecuentes cuando el niño está somnoliento o al despertar.

El EEG esta claramente alterado.

¿Cómo se diagnostica el síndrome de West/espasmos infantiles?

El diagnóstico de síndrome de West/espasmos infantiles se establece por la repetición de crisis típicas junto a un EEG con las alteraciones típicas.

¿Qué características tiene el síndrome de WEST/espasmos infantiles?

En el síndrome de West/espasmos infantiles es frecuente que la causa sea un grave problema cerebral, que tenga mala respuesta al tratamiento antiepiléptico y mal pronóstico neurológico y del desarrollo.

Sin embargo, hay casos de síndrome de West/espasmos infantiles que pueden evolucionar favorablemente con tratamiento.

Hay dos opciones de que el síndrome de West/espasmos infantiles tengan buena evolución con tratamiento:

- Raramente pueden deberse a unas muy raras **enfermedades metabólicas hereditarias**, algunas de las cuales pueden tener **tratamiento específico** (con vitaminas o dieta cetógena) y que no responden a los fármacos antiepilépticos.

- En ausencia de tratamiento específico, **el ACTH es el fármaco más eficaz**.

Dados la importante preocupación en cuanto al pronóstico, el riesgo de repetición (al tratarse con frecuencia de un problema genético), las opciones (aunque muy raras de respuesta a tratamiento específico) y la posible respuesta favorable a tratamiento precoz con ACTH, tenemos establecido un **protocolo diagnóstico-terapéutico que permita un tratamiento precoz y apurar las opciones de identificar la causa**.

- **Los casos con causa establecida** (niño conocido con diagnóstico establecido) pueden no precisar más estudios que el EEG, y tras el EEG iniciamos en la mayoría tratamiento con ACTH. En casos de gravedad neurológica con mal pronóstico asociado, tratamos con un fármaco antiepiléptico: vigabatrina.

- **En los casos sin causa identificada** (niño no conocido o causa no establecida), **inicialmente probamos tratamiento con el cóctel vitamínico** y, salvo desaparición de los espasmos y normalización del EEG, **iniciamos ACTH** junto con el cóctel vitamínico.

En ausencia de diagnóstico de la causa, realizamos estudios de forma escalonada que incluyen una prueba de imagen cerebral (tomografía computarizada o resonancia magnética), diversos y costosos estudios analíticos en sangre y orina y punción lumbar, junto con otras pruebas para identificar posibles alteraciones asociadas (estudio cardiológico, fondo de ojo, ecografía abdominal).

Pese a los estudios realizados, alrededor de un 20% de los casos de síndrome de West/espasmos infantiles quedan sin poderse establecer la causa.

Pauta de ACTH: inyecciones intramusculares durante seis semanas: Durante las dos primeras semanas inyección diaria, las semanas tercera y cuarta, inyección en días alternos, y las semanas quinta y sexta, inyección dos veces a la semana.

Inicialmente con el niño ingresado. Tras 5-7 días continuamos ambulatoriamente.

Se debe controlar la tensión arterial, evitar contagios y tratar posibles infecciones. Pueden tener efectos transitorios de cara hinchada, aumento de peso, salida de pelo, gastritis, irritabilidad, sedación y somnolencia, que varían de un paciente a otro.

Anexo IV. **Epilepsia inicio 1-4 meses de edad. Información para padres y pediatras**

¿Qué es epilepsia? ¿Qué son crisis epilépticas?

Epilepsia es un trastorno del sistema nervioso caracterizado por la repetición de crisis epilépticas.

Las crisis epilépticas son episodios de actividad cerebral alterada que se manifiestan de muy diversas formas: alteración del estado de conciencia, alteraciones de la vista o del oído, sensaciones extrañas, movimientos anómalos o convulsiones. En general son impredecibles. Se pueden presentar a cualquier hora del día, despierto o dormido. Pueden durar segundos o más de una hora.

Las crisis epilépticas no dañan el cerebro, salvo crisis muy prolongadas en algunos tipos de epilepsia. Son frecuentes crisis de más de una hora de duración, cuya única repercusión es que el niño queda posteriormente cansado durante unas horas.

Hay muchas causas de epilepsias: diversas alteraciones genéticas y diversas lesiones cerebrales.

¿Cómo se diagnostica la epilepsia?

El diagnóstico de epilepsia se establece por la repetición de crisis epilépticas. En ocasiones, el electroencefalograma (EEG) puede apoyar el diagnóstico.

En muchas epilepsias, especialmente en niños menores de 2-3 años, todos los EEG repetidos son normales.

Tratamiento de la epilepsia

El tratamiento con fármacos antiepilépticos no es curativo; pretende evitar las crisis epilépticas. Hasta un 20% de las epilepsias de la infancia son refractarias al tratamiento, lo que significa que los fármacos no consiguen evitar las crisis.

¿Cuál es el problema cuando las crisis empiezan entre uno y cuatro meses?

Cuando las crisis empiezan entre uno y cuatro meses, es mucho más frecuente que la causa sea un grave problema cerebral con mala respuesta al tratamiento antiepiléptico y mal pronóstico neurológico y del desarrollo.

Raramente pueden deberse a unas muy raras **enfermedades metabólicas hereditarias**, algunas de las cuales pueden tener **tratamiento específico** (con vitaminas o dieta cetógena) y que no responden a los fármacos antiepilépticos.

Dados la importante preocupación en cuanto al pronóstico, el riesgo de repetición (al tratarse con frecuencia de un problema genético), junto a las opciones (aunque muy raras) de respuesta a tratamiento específico, tenemos establecido un **protocolo diagnóstico-terapéutico que permita, en el caso que sea posible, establecer un tratamiento precoz e identificar la causa.**

En ausencia de diagnóstico de la causa, realizamos estudios de forma escalonada que incluyen una prueba de imagen cerebral (tomografía computarizada o resonancia magnética), diversos y costosos estudios analíticos en sangre y orina y punción lumbar, junto con otras pruebas para identificar posibles alteraciones asociadas (estudio cardiológico, fondo de ojo, ecografía abdominal).

Además, según evolución, probamos tratamiento con vitaminas, siempre después de haber recogido muestras de orina para no alterar dichos estudios.

Pese a los estudios realizados, alrededor de un 20% de los casos de epilepsia que comienzan entre uno y cuatro meses quedan sin poderse establecer la causa.

¿Qué hacer cuando el niño tiene una convulsión?

Mantenga la calma.

Coloque al niño de lado para que no se atragante.

Espere 2-3 minutos; si pasado este tiempo no ha cedido, administre **Stesolid Rectal®**. Se administra como un enema: introduzca la cánula en el recto y presione los glúteos para que se absorba.

Si cede la convulsión, ante la mínima duda, acuda al Servicio de Urgencias o al centro de salud para comprobar que la recuperación de la crisis es adecuada y ocurre sin incidencias.

Si la convulsión persiste a pesar de la medicación: traslade al niño rápidamente a urgencias o llame al 061.

Si hay incidencias, contacte con la consulta de Neuropediatría teléfono por las mañanas de lunes a viernes.

Anexo V. **Convulsiones febriles: hoja informativa para padres**

Una **convulsión** es un episodio de alteración del estado de conciencia que suele acompañarse de rigidez o disminución del tono muscular, movimientos de extremidades a modo de sacudidas y/o movimientos involuntarios en la cara: chupeteo, salivación, pestañeo o desviación de la mirada.

Las **convulsiones febriles** son convulsiones que aparecen coincidiendo con procesos febriles, normalmente el primer día de la fiebre; en algunos casos puede ser la primera manifestación.

Se producen en niños con edades comprendidas entre los seis meses y los seis años, siendo algunos niños más susceptibles que otros a presentarlas.

- Suelen durar pocos minutos y ceder solas, aunque a veces para que no se hagan prolongadas precisan medicación.
- Después del episodio, el niño suele presentar tendencia a quedarse dormido.
- En la mayoría de los casos es un episodio único, pero a veces repite en el mismo proceso febril.
- Existen síntomas que pueden aparecer con la fiebre pero que no son convulsiones febriles: por ejemplo, escalofríos, espasmos, tiritona, delirios...
- Las convulsiones febriles no producen daño cerebral, siempre que no se prolonguen mucho, por lo que tratamos de cortarlas con los medicamentos.
- El niño que ha tenido una crisis febril puede presentar otras en siguientes procesos febriles.

¿Cómo prevenir que ocurra?

No es fácil de prevenir porque la aparición de la fiebre no es predecible y con frecuencia el primer síntoma del proceso febril es la crisis febril.

Una vez ha aparecido la fiebre, se recomienda intentar el empleo de antitérmicos como en cualquier proceso febril (paracetamol o ibuprofeno).

¿Qué hacer si el niño tiene una convulsión febril?

Mantenga la calma.

Coloque al niño de lado para que no se atragante.

Espere 2-3 minutos; si pasado este tiempo no ha cedido, administre el **Stesolid Rectal®** recetado en Urgencias. Se administra como un enema: introduzca la cánula en el recto y presione los glúteos para que se absorba.

Si cede la convulsión, ante la mínima duda, acuda al Servicio de Urgencias o al centro de salud para comprobar que la recuperación de la crisis es adecuada y ocurre sin incidencias.

Si repite la crisis en el mismo proceso febril es aconsejable traerle.

Si la convulsión persiste a pesar de la medicación: trasladar al niño rápidamente a urgencias o llamar al 061.

Equipo de Urgencias y Neuropediatría. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza. Febrero 2011.