

GUÍA DE EPILEPSIA INFANTIL para el paciente y sus familiares o cuidadores

Juan José García Peñas
Francesc Xavier Sanmartí



Guía de epilepsia infantil para el paciente y sus familiares o cuidadores

Dr. Juan José García Peñas

Médico adjunto de la Sección de Neuropediatría.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.
Codirector de la Unidad de Epilepsia. Hospital San Rafael. Madrid

Dr. Francesc Xavier Sanmartí

Jefe de Sección de Neurofisiología Clínica.
Coordinador de la Unidad de Epilepsia Pediátrica (CSUR).
Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitari Sant Joan de Déu. Barcelona

©2015, Juan José García Peñas y Francesc Xavier Sanmarí
©2015 LABORATORIOS ESTEVE, S.A.

©Ilustraciones: Sergio Garrido

Edita:



Aribau, 168-170 / 08036 Barcelona
Condado de Treviño, 9 / 28033 Madrid

ISBN: 978-84-9905-188-8

Depósito legal: B 27577-2015

Impreso en España-*Printed in Spain*

Reservados todos los derechos. Cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación de esta obra solo puede ser realizada con la autorización de sus titulares, salvo excepción prevista por la ley. Diríjase a CEDRO (Centro Español de Derechos Reprográficos) si necesita fotocopiar o escanear algún fragmento de esta obra (www.conlicencia.com; 91 7021970/93 2720447).

El empleo de los nombres registrados, marcas registradas, etc., en esta publicación, no significa –incluso en ausencia de una declaración explícita– que tales nombres están exentos de las leyes y reglamentos protectores pertinentes y que por tanto pueden emplearse libremente.

Responsabilidad de productos: el editor no puede garantizar los datos sobre la posología y aplicaciones de los medicamentos indicados en este libro. En cada uno de los casos, el usuario tiene que comprobar su precisión consultando otra literatura médica.

www.edicionesmayo.es

Capítulo 1

5 **CONCEPTOS GENERALES**

Capítulo 2

14 **TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS**

Capítulo 3

17 **CRISIS FEBRILES**

Capítulo 4

20 **ETIOLOGÍAS DE LAS EPILEPSIAS EN LA INFANCIA**

Capítulo 5

23 **ACTITUD ANTE UNA CRISIS CONVULSIVA**

Capítulo 6

27 **VALORACIÓN CLÍNICA DEL NIÑO CON CRISIS Y PRUEBAS DIAGNÓSTICAS**

Capítulo 7

32 **TRATAMIENTO DE LA EPILEPSIA**

Capítulo 8

43 **CONTROL DEL TRATAMIENTO ANTIEPILEPTICO**

Capítulo 9

49 **FACTORES PSICOSOCIALES EN LA EPILEPSIA**

Anexos

56 I. Asociaciones de epilepsia en España

58 II. Glosario de abreviaturas comúnmente usadas

Capítulo 1

CONCEPTOS GENERALES

Los trastornos paroxísticos que se originan en el sistema nervioso central (SNC) son un grupo frecuente y heterogéneo de procesos que pueden obedecer a muy diversos mecanismos.

Conceptos y definiciones en epilepsia infantil

¿Qué son los fenómenos paroxísticos?

Consisten en la presentación brusca de una modificación en el estado de normalidad aparente del individuo (actividad motora, conciencia, funciones superiores, postura, sueño, etc.).

¿Qué es una convulsión?

Es una contracción involuntaria continua (tónica) o discontinua y rítmica (clónica) que afecta a la musculatura corporal.

¿Qué es una crisis cerebral?

Es un fenómeno anormal, súbito y transitorio, de tipo motor, sensitivo, sensorial, autonómico o psíquico, que se origina como resultado de una disfunción cerebral transitoria, focal o generalizada en su origen.

¿Qué es una crisis cerebral epiléptica?

Es una crisis cerebral que resulta de una descarga neuronal excesiva hipsincrónica. Puede ser ocasional, por efecto de una causa accidental (crisis epilépticas ocasionales), o bien tratarse de una forma recurrente que se repite periódicamente (en el contexto de una epilepsia).

¿Qué es una crisis cerebral no epiléptica?

Es una crisis cerebral que no está desencadenada por una descarga anormal y excesiva de una población neuronal y cuyos mecanismos de producción son diferentes al epiléptico.

¿Qué es la epilepsia?

Es una afección crónica, de causa diversa, caracterizada por crisis epilépticas recurrentes. La epilepsia no es una enfermedad en sí misma, sino un proceso de muy diverso origen, con una expresividad clínica variable y distintos grados de evolución electroclínica y gravedad. Es importante recordar que existen «pacientes epilépticos» más que «epilepsias».

¿Cuál es la frecuencia de la epilepsia en el niño?

Se estima una prevalencia en torno a 3,5-11 casos por cada 1.000 niños menores de 14 años, con un discreto predominio en varones. Con respecto a la incidencia de epilepsia, existen 45 nuevos casos anuales por cada 100.000 niños menores de 10 años, cifra que aumenta hasta 113 por 100.000 en los menores de 1 año.

¿Qué es un síndrome epiléptico?

Es un trastorno epiléptico caracterizado por un conjunto de síntomas y signos que incluyen: edad de debut, tipo de crisis, causas, evidencia o no de una base genética, localización de la actividad epiléptica, factores precipitantes, anomalías neurológicas asociadas, respuesta al tratamiento, gravedad evolutiva, relación con el ciclo vigilia-sueño y pronóstico.

¿Qué es una encefalopatía epiléptica?

Es aquella situación en la que las anomalías epilépticas contribuyen, por sí mismas, al deterioro progresivo de la función cerebral (con afectación variable neurocognitiva, social, neurosensorial, motora y/o conductual). Son procesos dependientes de la edad.

Clasificación de las crisis epilépticas

La sintomatología de las crisis epilépticas en el niño es muy variada y muchas veces difícil de diferenciar de los trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE). Se describen 2 tipos básicos de crisis epilépticas, generalizadas o focales, en virtud del origen topográfico de la descarga neuronal (tabla 1.1).

¿Qué son las crisis generalizadas?

En estas crisis existe desde el principio un compromiso de ambos hemisferios cerebrales. La conciencia está alterada, salvo en el caso de las crisis mioclónicas y las crisis atónicas. Pueden distinguirse formas convulsivas y formas no convulsivas.

¿Qué son las ausencias típicas?

Consisten en una desconexión del medio de inicio y final brusco y breve duración. A veces las ausencias típicas se pueden acompañar de manifestaciones motoras (como un

Tabla 1.1. Clasificación de las crisis epilépticas

Tipos básicos de crisis epilépticas	Subtipos de crisis epilépticas
Crisis parciales o focales	<ul style="list-style-type: none"> • Se distinguen crisis parciales simples, complejas y secundariamente generalizadas
Crisis parciales simples (CPS) Con alteración de conciencia	<ul style="list-style-type: none"> • Con signos motores • Con signos somatosensitivos • Con signos sensoriales • Con signos autonómicos • Con signos psíquicos
Crisis parciales complejas (CPC) Con alteración de conciencia	<ul style="list-style-type: none"> • Con inicio tipo CPS seguido de alteración de conciencia • Con alteración de conciencia evidente desde el inicio
Crisis parciales secundariamente generalizadas (CPSG)	<ul style="list-style-type: none"> • CPS con evolución a crisis generalizadas • CPC con evolución a crisis generalizadas • CPS que evolucionan a CPC y después a CPSG
Crisis generalizadas	<ul style="list-style-type: none"> • Se distinguen formas convulsivas y no convulsivas
Con fenomenología convulsiva	<ul style="list-style-type: none"> • Crisis tónicas • Crisis clónicas • Crisis tónico-clónicas • Crisis mioclónicas • Crisis atónicas
Con fenomenología no convulsiva	<ul style="list-style-type: none"> • Ausencias típicas • Ausencias atípicas

parpadeo rítmico, desviación hacia arriba de los globos oculares, movimientos automáticos de chupeteo) o bien de síntomas autonómicos. La hiperventilación realizada por el niño en consulta suele reproducir los episodios típicos de ausencia. Las ausencias típicas son crisis características de las epilepsias con ausencias de tipo infantil y juvenil. El registro de electroencefalograma (EEG) crítico muestra descargas generalizadas de punta-onda (PO) a 3 ciclos por segundo (c/s), de forma espontánea o preferentemente durante la hiperventilación. El trazado de fondo en el EEG intercrítico no muestra alteraciones.

¿Qué son las ausencias atípicas?

Se caracterizan por una desconexión del medio de inicio y fin más gradual y duración más prolongada. Se describen ausencias atípicas en epilepsias frontales y en encefalopatías epilépticas como el síndrome de Lennox-Gastaut y los síndromes con punta-onda continua durante el sueño lento. El EEG crítico muestra descargas generalizadas de PO irregular a 2-2,5 c/s y/u otro tipo de actividad paroxística. El EEG intercrítico tiene una actividad de fondo anormal, con puntas y complejos de punta-onda lenta (POL) generalizada.

¿Qué son las crisis mioclónicas?

Se trata de sacudidas musculares rápidas, bruscas, arrítmicas, breves, de predominio en la raíz de los miembros, aunque pueden afectar cualquier parte del cuerpo. Suelen ser bilaterales y simétricas. Las crisis mioclónicas son propias de las epilepsias generalizadas idiopáticas (EGI), como la epilepsia mioclónica del lactante y la epilepsia mioclónica juvenil, pero también forman parte de las epilepsias mioclónicas progresivas. El EEG crítico muestra descargas generalizadas de polipunta-onda (PPO) o bien como puntas y/u ondas agudas (OA) generalizadas. En el EEG intercrítico pueden observarse descargas de PPO y PO sin traducción clínica.

¿Qué son las crisis tónico-clónicas generalizadas?

Son crisis generalizadas en las que a una fase inicial de contractura tónica le sigue una fase de sacudidas musculares clónicas rítmicas. Durante este tipo de crisis pueden producirse mordeduras de lengua, emisión de orina y cianosis (coloración azulada de piel y mucosas). Aunque son muy frecuentes en el gran grupo de las EGI, no es infrecuente que en la infancia sean la manifestación primordial de algunas epilepsias criptogénicas o sintomáticas. El EEG crítico muestra brotes de ritmos rápidos generalizados durante la fase tónica, con aparición de PO generalizadas durante la fase clónica. En el EEG intercrítico se observan descargas generalizadas de PO, puntas y OA en vigilia, o bien descargas de PPO generalizadas en sueño.

¿Qué son las crisis clónicas generalizadas?

Se describen como sacudidas musculares rítmicas. Son propias de las EGI, pero también aparecen en epilepsias criptogénicas o sintomáticas, principalmente en lactantes y niños pequeños. El EEG crítico muestra una actividad generalizada de PO rítmica y ondas lentas (OL). En el EEG intercrítico se observan descargas generalizadas de PO en vigilia o de PPO en sueño.

¿Qué son las crisis tónicas generalizadas?

Se caracterizan por una rigidez muscular brusca y mantenida. Suelen ser bilaterales y simétricas. Pueden ser leves y localizadas o bien masivas y con caída del paciente al suelo. Son características de las encefalopatías epilépticas refractarias, incluyendo aquí el síndrome de Lennox-Gastaut. El EEG crítico muestra una actividad rápida generalizada de bajo voltaje. En el EEG intercrítico se observan descargas generalizadas, más o menos rítmicas, de actividad paroxística epileptiforme.

¿Qué son las crisis atónicas?

Son crisis caracterizadas por pérdida brusca del tono muscular. Pueden provocar una flexión brusca de la cabeza si afecta a los músculos cefálicos o bien una caída al suelo si

afecta a la musculatura postural axial. Pueden ir precedidas de una o varias sacudidas musculares breves de tipo mioclónico (crisis mioclono-atónicas). Las crisis atónicas pueden aparecer en el contexto de encefalopatías epilépticas tipo síndrome de Lennox-Gastaut y síndrome de Doose (epilepsia mioclono-astática). El EEG crítico muestra descargas generalizadas de PPO. En el EEG intercrítico se puede observar una actividad de PPO generalizada.

¿Qué son las crisis focales?

Son crisis originadas por la activación inicial de un grupo de neuronas limitado a una parte de un hemisferio cerebral que se denomina foco epileptógeno. La semiología crítica está en virtud del área cerebral activada: motora, sensitiva, sensorial, psíquica o autonómica.

¿Qué son las crisis focales simples?

Son crisis focales que cursan sin alteración de conciencia, independientemente de los demás signos y síntomas críticos que aparezcan según la localización del foco epiléptico. En los EEG crítico e intercrítico se observa una descarga epileptiforme focal contralateral.

¿Qué son las crisis focales complejas?

Son crisis focales que cursan con alteración del nivel de conciencia y se acompañan con frecuencia de actividad motora involuntaria (automatismos). El EEG crítico muestra descargas uni o bilaterales. El EEG intercrítico muestra un foco epileptiforme uni o bilateral.

¿Qué son las crisis focales secundariamente generalizadas?

La descarga neuronal epileptiforme se propaga y se extiende a los 2 hemisferios cerebrales, resultando en una pérdida de conciencia y síntomas motores convulsivos. El EEG crítico muestra descargas focales con rápida generalización secundaria. El EEG intercrítico muestra anomalías focales uni o bilaterales.

¿Qué son los espasmos epilépticos infantiles?

Consisten en una flexión, extensión o mezcla de flexoextensión repentina que suele afectar a la musculatura proximal y del tronco (sobre todo de miembros superiores, produciendo separación y elevación de ambos brazos con respecto al tronco). Tienden a ocurrir agrupados en salvas de varios elementos, principalmente al despertarse o al adormecerse. Los espasmos epilépticos pueden ser expresión de epilepsias focales lesionales (displasias corticales y otras causas), formar parte de un síndrome de West (EEG de hipsarritmia) o ser la expresión de una patología multifocal como la esclerosis tuberosa.

Clasificación de las epilepsias y los síndromes epilépticos

¿Cómo clasificamos las epilepsias infantiles?

Las crisis electroclínicas orientan hacia unos patrones topográficos específicos que permiten clasificar las distintas epilepsias focales según su origen (frontal, temporal, parietal, occipital).

¿Cómo son las epilepsias frontales?

Presentan unas características variadas dependiendo de la región del lóbulo frontal que esté involucrada. Las crisis ocurren frecuentemente «en racimos» de varios elementos que se inician y finalizan bruscamente. Pueden producir debilidad muscular localizada, incluyendo los músculos usados para articular el lenguaje; posturas corporales anormales y forzadas, o bien actividad motora exagerada y/o mal coordinada. Estas crisis ocurren frecuentemente durante el sueño.

¿Cómo son las epilepsias temporales?

Pueden tener auras o fenómenos premonitorios de las crisis (psíquicos y/o sensoriales), cursan frecuentemente con alteración de conciencia y cuadros confusionales, así como con gran variedad de alteraciones cognitivas (emociones, pensamientos, etc.), y pueden evolucionar a crisis motoras convulsivas.

¿Cómo son las epilepsias parietales?

Se traducen en crisis con sensaciones anómalas sensoriales localizadas en una parte del cuerpo (acorchamientos, hormigueos, dolores bruscos, distorsión de la imagen corporal, etc.) o bien como mareo o síntomas vertiginosos. En ocasiones, presentan sintomatología motora por propagación a áreas de vecindad.

¿Cómo son las epilepsias occipitales?

Cursan como desviación ocular anómala y forzada, parpadeos oculares rápidos o bien visión de luces, colores o destellos intermitentes. En ocasiones, presentan también sintomatología motora por propagación a áreas de vecindad.

¿Cómo clasificamos los síndromes epilépticos infantiles?

Incluimos aquí factores diversos como son: la edad de comienzo, la posible existencia de trastornos del neurodesarrollo o de alteraciones cognitivas, el hallazgo de anomalías en la exploración neurológica, las características del EEG, la existencia de factores precipitantes de las crisis y la relación de las crisis con el ciclo vigilia-sueño. Los síndromes epilépticos infantiles tienen una edad específica de presentación (tabla 1.2). El conocimiento del tipo de síndrome epiléptico que tiene el niño facilita el diagnóstico, proporciona

Tabla 1.2. Clasificación de los síndromes epilépticos

Categorías de la clasificación	Síndromes implicados
Síndromes epilépticos neonatales	<ul style="list-style-type: none"> • Convulsiones neonatales benignas familiares • Encefalopatía mioclónica precoz • Síndrome de Ohtahara
Síndromes epilépticos del lactante	<ul style="list-style-type: none"> • Crisis benignas del lactante • Crisis parciales migratorias del lactante • Epilepsia mioclónica del lactante • Síndrome de West • Síndrome de Dravet • Encefalopatía mioclónica de las encefalopatías no progresivas
Síndromes epilépticos del preescolar y el escolar	<ul style="list-style-type: none"> • Epilepsia benigna occipital (EBI-O) precoz (tipo Panayiotopoulos) • Epilepsia benigna occipital (EBI-O) tardía (tipo Gastaut) • Epilepsia benigna rolándica (EBI-R) (con puntas centrotemporales) • Epilepsia de ausencia infantil • Epilepsia con ausencias mioclónicas • Epilepsia con crisis mioclónico-astáticas • Síndrome de Lennox-Gastaut • Síndrome de Landau-Kleffner y epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento (ESES)
Síndromes epilépticos del adolescente	<ul style="list-style-type: none"> • Epilepsia de ausencia juvenil • Epilepsia mioclónica juvenil • Epilepsias mioclónicas progresivas
Síndromes epilépticos sin una relación específica dependiente de la edad	<ul style="list-style-type: none"> • Epilepsias focales sintomáticas no especificadas • Epilepsia con crisis TCG no incluibles en otros síndromes • Epilepsias reflejas: <ul style="list-style-type: none"> – Epilepsia idiopática fotosensible del lóbulo occipital – Epilepsia primaria de la lectura – Epilepsia infantil por baño en agua caliente • Epilepsia con crisis febriles plus (CF+) • Epilepsia focal familiar con foco variable
Crisis epilépticas cuya presencia no implica un diagnóstico de epilepsia	<ul style="list-style-type: none"> • Crisis neonatales benignas • Crisis febriles
Posibles categorías diagnósticas en el futuro	<ul style="list-style-type: none"> • Epilepsias autosómicas dominantes • Encefalopatías epilépticas • Epilepsias generalizadas con CF+ • Epilepsias generalizadas idiopáticas • Epilepsias focales idiopáticas • Epilepsias reflejas
Síndrome de Landau-Kleffner y síndrome de Penélope	<ul style="list-style-type: none"> • Epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento o SES

datos definidos sobre la evolución natural y el pronóstico, y permite seleccionar el tratamiento más idóneo.

¿Qué son las epilepsias fotosensibles?

Alrededor de un 5% de las epilepsias infantiles presentan sensibilidad a destellos luminosos, a luces intermitentes y/o a determinados patrones y formas geométricas. La fotoestimulación intermitente durante el registro EEG, con frecuencias entre 5 y 20 c/s, es la técnica más idónea para reproducir este efecto clínico. Otros facilitadores pueden incluir la observación del reflejo de la luz solar en el agua y cuando se recibe la luz de forma intermitente mientras se viaja contemplando una fila de árboles desde un vehículo en movimiento.

Evolución natural de la epilepsia en el niño

¿Cuál es la evolución natural de la epilepsia infantil?

El pronóstico de la epilepsia varía enormemente en función del síndrome epiléptico, las causas (etiología) y la edad del paciente. El factor pronóstico más importante a la hora de predecir la recurrencia de las crisis epilépticas es la etiología, con una mayor frecuencia para las formas sintomáticas. En la mayoría de los casos la epilepsia se controla con fármacos antiepilépticos (FAE), y muchos pacientes bien controlados podrán dejar de tomar la medicación con el tiempo. La probabilidad de alcanzar una remisión a los 2 años del inicio del tratamiento es del 55%, aumentando esta probabilidad hasta el 95% a los 5 años.

¿Qué es una epilepsia benigna?

Se trata de un síndrome epiléptico caracterizado por crisis que son tratadas fácilmente o bien que no requieren tratamiento y remiten sin secuelas en el curso del desarrollo madurativo del niño.

¿Qué es una epilepsia refractaria o farmacorresistente?

Se define por la persistencia de crisis tras haber utilizado 2 FAE de primera línea, apropiados, bien tolerados, en dosis correctas y durante un tiempo suficiente. Aproximadamente un 20-30% de pacientes pueden presentar epilepsia refractaria. La respuesta terapéutica debe entenderse como un proceso dinámico. Esto refleja la situación en un momento determinado de la evolución del paciente, lo cual no implica que éste no vaya a quedar libre de crisis en otro momento o con otras pautas de tratamiento.

¿Existe un mayor índice de mortalidad en el niño epiléptico?

Los pacientes con epilepsia tienen una tasa de mortalidad mayor que la población general. Durante la edad pediátrica, se han visto tasas de mortalidad del 5-7% durante los 10 años siguientes al inicio de la epilepsia, principalmente entre las epilepsias sintomá-

ticas con debut precoz. La causa de la muerte se relaciona con accidentes, enfermedades crónicas concomitantes (principalmente cardiorrespiratorias), complicaciones del *status* epiléptico (SE) y la denominada muerte súbita inesperada en epilepsia (SUDEP).

¿Qué es la muerte súbita inesperada en epilepsia?

La muerte súbita inesperada en pacientes con epilepsia (SUDEP) es aquella en la que no se encuentra una causa que explique la muerte. Tiene una incidencia de entre 1 y 3 casos por 1.000 pacientes epilépticos al año. El riesgo de SUDEP es mayor en determinados síndromes epilépticos como el síndrome de Dravet, donde se sospecha que estaría relacionada con la canalopatía *SCN1A*, que podría condicionar complicaciones tipo arritmias cardíacas.

Capítulo 2

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS

Los trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) son síntomas episódicos de aparición brusca y breve duración que reconocen mecanismos distintos al fenómeno epiléptico. Son más frecuentes que la epilepsia y afectan hasta a un 10% de la población pediátrica. Habitualmente una buena historia clínica, con delimitación rigurosa de su sintomatología, es suficiente para poder llegar al diagnóstico de estos pacientes.

¿Cómo clasificamos los TPNE?

Según sus características clínicas y su mecanismo de origen, clasificamos los TPNE en crisis anóxicas, crisis psíquicas, trastornos paroxísticos del sueño y trastornos motores paroxísticos.

¿Qué son los TPNE tipo crisis anóxicas?

Se producen por una interrupción aguda, momentánea y autolimitada del flujo sanguíneo cerebral. En este grupo se incluyen los espasmos del sollozo y los síncope.

¿Qué son los espasmos del sollozo?

Los espasmos del sollozo (ES) son un fenómeno de observación frecuente (4-5% de la población infantil) entre los 6 meses y los 3 años de edad. Conllevan una anoxia cerebral aguda con pérdida de la conciencia, alteraciones del tono y, eventualmente, fenomenología convulsiva. Pueden ser cianóticos o azules (por apnea o cese de la respiración) o pálidos (por asistolia o cese del latido cardíaco). Tienen siempre un precipitante, incluyendo: llanto por frustración, enojos, angustia, dolor inesperado, sustos, pequeños traumatismos, etc. El pronóstico es excelente en ambos tipos de ES y no existen secuelas neurológicas ni riesgo de epilepsia ulterior. Estos niños no necesitan tratamiento específico y tan sólo es importante explicar a los padres en qué consiste el trastorno e informarles sobre cómo actuar ante estos episodios.

¿Qué son los síncope?

En los síncope existe una pérdida de conciencia de corta duración, con o sin fenomenología convulsiva asociada, originada por un trastorno breve y transitorio del flujo cerebral. Son más frecuentes en adolescentes de sexo femenino. Suelen desencadenarse por factores precipitantes como: falta de sueño, estrés, ansiedad, ayuno, ambiente caluroso, bipedestación mantenida, miedo, visión de sangre, realización de pruebas médicas (analíticas), esfuerzo físico, etc. Suelen referirse pródromos previos al síncope (pre-síncope), que incluyen: mareos, sensación de «cabeza hueca», trastornos visuales, náuseas, opresión en el estómago, hormigueos, etc. La pérdida de conciencia se acompaña de palidez, pulso débil, taquicardia y cambios en el tono corporal (casi siempre con hipotonía) y a veces se asocia a clonismos finales en miembros, de breve duración (síncope convulsivo). El episodio paroxístico es breve y autolimitado y el niño se recupera sin ningún signo de postcrisis. En los casos que se producen tras un esfuerzo físico o el ejercicio y en aquellos muy repetidos, se debe realizar una valoración cardiológica completa.

¿Qué son las crisis psíquicas?

Se incluyen en este grupo procesos con alteración episódica de la conducta, incluyendo: rabietas, ataques de pánico, crisis de rabia psicopática, crisis histéricas, crisis de hiperventilación y pseudocrisis o crisis psicógenas no epilépticas.

¿Qué son las crisis psicógenas no epilépticas?

Las crisis psicógenas no epilépticas (CPNE) son episodios con una clínica muy sugerente de crisis epilépticas pero con registros EEG críticos normales. Pueden aparecer en niños epilépticos y en niños sin epilepsia. En epilépticos, pueden ser difíciles de diferenciar de sus auténticas crisis y suelen requerir monitorización con vídeo-EEG para llegar al diagnóstico. En niños no epilépticos pueden formar parte de un síndrome de Münchhausen. En el 90-95% de los casos se registran potenciales desencadenantes de las CPNE, incluyendo factores como: separación de los padres, muerte de un familiar cercano, maltrato físico, abusos sexuales y/o acoso escolar. En hasta un 75-85% pueden objetivarse alteraciones psiquiátricas como: estrés postraumático, trastorno somatomorfo, trastorno disociativo, trastorno afectivo, ansiedad y depresión ansiosa. El pronóstico de las CPNE es mejor en niños que en adultos, quizá porque las causas son probablemente más externas al niño, más fácilmente identificables y con menor tiempo de evolución, y por el hecho de que los niños son más receptivos a una inmediata intervención. Lo que hay que tratar no es la CPNE, sino aquello que la origina o favorece.

¿Qué son los trastornos paroxísticos del sueño?

Se trata de trastornos del sueño relacionados con parasomnias y problemas para conciliar y/o mantener el sueño. Se incluyen aquí procesos como los terrores nocturnos, las pesadillas, el sonambulismo, la somniloquia, los movimientos anormales durante el sueño, la narcolepsia, las alucinaciones hipnagógicas, las parálisis hípnicas y las apneas del sueño.

¿Qué son los trastornos motores paroxísticos no epilépticos?

Puede ser difícil su diagnóstico diferencial con las crisis epilépticas, sobre todo en el niño pequeño. Se incluyen aquí procesos como los fenómenos motores normales exagerados (mioclonías fisiológicas, temblores posturales y bruxismo), alteraciones benignas y transitorias del movimiento (mioclonías neonatales benignas del sueño, mioclonías benignas de la infancia temprana, desviación paroxística superior de la mirada benigna, distonía paroxística transitoria infantil y tortícolis paroxístico benigno de la infancia), reacciones adversas a fármacos (neurolépticos y antieméticos), movimientos tipo hábitos y episodios de autoestimulación (movimientos laterales de cabeza, movimientos de afirmación o de negación, estereotipias motoras y masturbación-onanismo) y movimientos anormales sintomáticos (síndrome *opsoclonus-mioclonus*, síndrome de la muñeca con movimientos cefálicos laterales, y encefalopatías progresivas con mioclonías no epilépticas).

¿Qué otros trastornos neurológicos tienen síntomas paroxísticos o episódicos de TPNE?

Se incluyen cuadros muy diversos como las apneas no epilépticas (centrales u obstructivas), la hipereplexia (enfermedad del sobresalto), el vértigo paroxístico benigno, el *spasmus nutans*, el síndrome de Sandifer (asociado con reflujo gastroesofágico y/o hernia de hiato), la coreoatetosis paroxística familiar (que puede o no ser inducida por el movimiento), los tics motores (simples o complejos) y la hemiplejía alternante infantil.

Capítulo 3

CRISIS FEBRILES

Las crisis febriles son un problema frecuente, habitualmente benigno y de curso autolimitado, aunque su debut genera muchas preocupaciones en los padres.

¿Qué son las crisis febriles?

Las convulsiones febriles o crisis febriles (CF) son crisis dependientes de la edad que aparecen, coincidiendo con fiebre, en niños entre los 3 meses y los 5 años sin evidencia de infección del SNC u otra causa definida y sin el antecedente previo de crisis afebriles y que afectan a un niño que es, por otra parte, neurológicamente normal. Las CF ocurren en un 2-5% de todos los niños y son las convulsiones más frecuentes en los 5 primeros años de vida. La mayoría de las CF se asocian con infecciones virales, principalmente con infecciones respiratorias víricas febriles inespecíficas.

¿Cómo son las características de las CF?

Se distingue entre CF simples o típicas y CF complejas o atípicas. Las CF simples o típicas representan el 80% del total de las CF y son crisis generalizadas (habitualmente, clónicas generalizadas o tónico-clónicas generalizadas), de menos de 5 minutos de duración y que no recurren durante las primeras 24 horas de evolución. Las CF complejas o atípicas son crisis focales, prolongadas y/o que presentan recurrencias durante las primeras 24 horas de evolución.

¿Qué pruebas se deben realizar en los niños con CF?

No es necesaria ninguna investigación de rutina en los niños con CF simples. La realización de pruebas complementarias debe individualizarse para algunos casos de CF complejas.

¿Cuál es el pronóstico a corto plazo de las CF?

El único problema frecuente a corto plazo es la recurrencia de las crisis en el mismo proceso febril (CF complejas). Parece demostrado que no se produce un daño agudo cere-

bral en las CF simples y que sólo se produce en un pequeño porcentaje de los casos con CF complejas con SE.

¿Qué factores son importantes al valorar a un niño con CF?

Ante un paciente con debut de CF, nos interesa saber cuál es el riesgo de recurrencia de las crisis y cuál es el riesgo ulterior de epilepsia evolutiva.

¿Cuál es el riesgo de recurrencia de nuevas CF?

La tasa global de recurrencia tras una primera CF oscila entre un 30 y un 40%. Se implican 5 factores de riesgo principales para la recurrencia de las crisis, incluyendo: una edad menor de 12 meses al debut, antecedente de epilepsia en familiares de primer grado, antecedente de CF en familiares de primer grado, historia de múltiples episodios febriles recurrentes, y primera CF que se presenta como CF compleja. Otros 2 factores importantes son que la CF se presente con elevaciones térmicas escasas en el momento de la crisis (en torno a 38 °C de fiebre) y la duración corta de la enfermedad antes de la crisis (muchas veces la CF coincide con el inicio de la fiebre). La recurrencia entre los que no presentan ninguno de los factores de riesgo es de sólo un 10%, del 25-50% para los que tienen 1 o 2 factores, y del 50-100% para los que presentan 3 o más de los factores de riesgo.

¿Cuál es el pronóstico neurológico a largo plazo de las CF?

El pronóstico neurológico global a largo plazo es benigno en la mayoría de los casos de CF, sin diferencias significativas en los cocientes intelectuales ni en los resultados académicos.

¿Cuál es el riesgo de epilepsia tras CF repetidas?

Tan sólo un 2-5% del total de los niños con CF desarrollan posteriormente epilepsia en su evolución clínica. Los factores predictivos del desarrollo de epilepsia incluyen: existencia de antecedentes de epilepsia en familiares de primer grado, evidencia de desarrollo psicomotor anómalo antes de la primera CF y sintomatología de CF complejas recurrentes. Cuando existe sólo un factor predictivo, el riesgo evolutivo de epilepsia oscila entre un 1 y un 6%, cuando se trata de 2 factores sube a un 15% y cuando suma 3 factores llega a un 35%. La mayoría de las epilepsias que aparecen tras CF suelen ser generalizadas, del tipo de las epilepsias idiopáticas convulsivas, incluyendo en este grupo los síndromes de epilepsia con CF plus y el síndrome de Dravet y sus variantes clínicas y evolutivas. Sólo una pequeña proporción de niños con CF desarrollan otras epilepsias con posible curso refractario, como la asociada con la esclerosis mesial temporal (EMT) y la propia del síndrome HHE (hemiconvulsión-hemiplejía-epilepsia).

¿Qué son los síndromes con CF plus?

Son síndromes epilépticos heterogéneos que asocian CF y crisis afebriles diversas (convulsivas y no convulsivas, focales o generalizadas), con frecuentes antecedentes familiares de epilepsia y/o CF, patrón de herencia variable y curso electroclínico muy heterogéneo.

¿Se deben tratar las CF en el niño?

Las CF son una patología de curso benigno y autolimitado, por lo cual habitualmente no es necesario realizar un tratamiento profiláctico o preventivo a largo plazo.

¿Cuál es el tratamiento agudo de las CF?

Como norma general, se deben tratar con medicación de rescate (rectal o bucal transmucosa) las CF agudas que duren más de 2 minutos y ya desde el medio extrahospitalario, pues las crisis que superan este límite de tiempo tienen un mayor riesgo de convertirse en un auténtico SE con un potencial curso refractario al tratamiento.

¿Cuál es el tratamiento crónico o de prevención de recurrencias de las CF?

A la hora de considerar un posible tratamiento profiláctico o preventivo de las CF, se deben valorar en cada caso diversos factores, incluyendo: riesgo de recurrencia de las CF, riesgo de SE febriles recurrentes y riesgo evolutivo de epilepsia en la edad infantojuvenil. Para el tratamiento profiláctico de las CF se han considerado diversas estrategias como las pautas discontinuas de antitérmicos, los FAE (con pautas continuas o discontinuas) y las benzodiacepinas (orales o rectales) en el momento del proceso febril. Tanto la profilaxis intermitente con benzodiacepinas como el tratamiento continuado con FAE tienen una tasa global de fracasos terapéuticos que se sitúa en torno al 10-25% del total de los tratados. No existe actualmente evidencia suficiente para recomendar profilaxis de forma rutinaria en las CF simples y además el tratamiento profiláctico no reduce el riesgo de epilepsia evolutivo.

Capítulo 4

ETIOLOGÍAS DE LAS EPILEPSIAS EN LA INFANCIA

En virtud de su causa, distinguimos 3 grupos de epilepsias: epilepsias idiopáticas, epilepsias sintomáticas o secundarias, y epilepsias criptogénicas o probablemente sintomáticas. El porcentaje de epilepsias idiopáticas oscila entre un 25 y un 42% de los casos, el de criptogénicas, entre un 17 y un 52% y el de sintomáticas, entre un 18 y un 50%. En los menores de 3 años existe una mayor incidencia de epilepsias sintomáticas, siendo las epilepsias idiopáticas poco frecuentes.

¿Qué son las epilepsias idiopáticas?

Se trata de epilepsias sin evidencia de lesión cerebral ni de defectos metabólicos. Se incluyen aquí, principalmente, las denominadas «epilepsias genéticas». Se han identificado muy diversos genes que se relacionan con epilepsias con debut en distintas edades pediátricas, destacando en este grupo el gen *SCN1A*.

¿Qué son las epilepsias sintomáticas o secundarias?

Se trata de epilepsias en las que podemos demostrar una causa bien definida, anatómica o metabólica, principalmente. Están producidas frecuentemente por agresiones cerebrales sufridas en cualquier época de la vida que originan una lesión cerebral que será responsable de la génesis de las crisis epilépticas (tabla 4.1). Entre los agentes etiológicos implicados en la génesis de las crisis epilépticas distinguimos diversos grupos teniendo en cuenta si el efecto se produce durante el embarazo (prenatales), en el momento del parto (perinatales) o bien después del nacimiento (postnatales). Por otro lado, es importante recordar que unas etiologías son más frecuentes en unas determinadas edades (tabla 4.2).

¿Qué son las epilepsias criptogénicas o probablemente sintomáticas?

Son epilepsias de causa no conocida, con normalidad de los exámenes complementarios realizados, en las que no obstante se sospecha la existencia de una causa oculta.

Tabla 4.1. Etiología de las crisis epilépticas

Factores	Etiologías potenciales
Factores prenatales	<ul style="list-style-type: none"> • Genéticos: SCN1A, MeCP2, GABAR, ARX, etc. • Cromosomopatías: síndrome de Down, cromosoma X frágil, inversión-duplicación del cromosoma 15, trisomías, duplicaciones, cromosomas en anillo... • Síndromes neurocutáneos: neurofibromatosis, esclerosis tuberosa, hipomelanosis de Ito, Sturge-Weber, nevus de Jadassohn, etc. • Errores congénitos del metabolismo: dependencia de piridoxina, enfermedades mitocondriales, aminoacidopatías, acidurias orgánicas, defectos del ciclo de la urea, déficit del transportador GLUT1, déficit de creatina cerebral, síndromes CDG, oligosacaridosis, lipidosis, mucopolisidosis • Enfermedades degenerativas del SNC: ceroidlipofuscinosis, grupo de las epilepsias mioclónicas progresivas, distrofia neuroaxonal infantil, grupo de las poliodistrofias, etc. • Malformaciones congénitas del SNC: agenesias del cuerpo calloso, holoprosencefalias, anomalías de la migración neuronal, hidranencefalias, porencefalias, quistes aracnoideos, etc. • Infecciones congénitas del SNC: toxoplasma, citomegalovirus, herpesvirus, rubéola, VIH, sífilis, etc. • Enfermedades maternas durante la gestación: diabetes materna, hipertensión arterial materna, fármacos y tóxicos, alcohol y drogas, traumatismos, enfermedades sistémicas crónicas, etc.
Factores perinatales	<ul style="list-style-type: none"> • Encefalopatía hipóxico-isquémica • Patología de la prematuridad y el bajo peso • Kernicterus • Hemorragias intracraneales • Hipoglucemia neonatal persistente
Factores postnatales	<ul style="list-style-type: none"> • Trauma craneal; tras daño axonal difuso, hemorragias, colecciones subdurales, etc. • Procesos expansivos intracraneales: tumores, angiomas, cavernomas, quistes, granulomas, etc. • Infecciones del SNC: meningoencefalitis, absceso cerebral, empiema subdural, granulomas, etc. • Desequilibrios metabólicos e hidroelectrolíticos • Isquemia cerebral: isquemia, hemorragia, trombosis de senos venosos, vasculitis, etc. • Enfermedades desmielinizantes: esclerosis múltiple y síndromes relacionados • Patología postinfecciosa: ADEM • Patología autoinmune: vasculitis, anticuerpos antirreceptor del glutamato, etc. • Intoxicaciones: alcohol, fármacos, metales pesados, drogas de abuso, etc. • Radioterapia cerebral • Quimioterapia: sistémica, intratecal

¿Qué son las crisis epilépticas ocasionales?

Son aquellas crisis originadas por cualquier tipo de agresión cerebral aguda distinto de la fiebre. La mayoría de ellas tienen lugar durante los 5 primeros años de vida. Pueden ser generalizadas o focales. Se diferencian de la auténtica epilepsia por no presentar recurrencias.

Tabla 4.2. Etiología de las crisis epilépticas según las distintas edades

Neonato	Lactante	Niño	Adolescente
<ul style="list-style-type: none"> • Hipoxia perinatal • Hemorragia intracraneal • Infecciones del SNC/ infecciones sistémicas • Trastornos metabólicos agudos • Trauma obstétrico • Metabolopatías congénitas • Síndrome de abstinencia • Idiopáticas 	<ul style="list-style-type: none"> • Crisis febriles • Crisis parainfecciosas • Infecciones del SNC • Trastornos metabólicos agudos • Intoxicaciones • Trauma craneal • Malformaciones congénitas • Secuelas de patología perinatal • Síndromes cromosómicos y neurocutáneos • Metabolopatías congénitas y EHD del SNC • Idiopáticas 	<ul style="list-style-type: none"> • Idiopáticas • Crisis febriles • Crisis parainfecciosas • Trauma craneal • Infecciones del SNC • Intoxicaciones • Malformaciones congénitas • Secuelas de patología perinatal • Síndromes cromosómicos y neurocutáneos • Tumores del SNC • Metabolopatías congénitas y EHD del SNC 	<ul style="list-style-type: none"> • Trauma craneal • Idiopáticas • Intoxicaciones • Infecciones del SNC • Tumores del SNC • Vasculares • Malformaciones congénitas • Metabolopatías congénitas y EHD del SNC

¿Cuáles son las causas de las crisis epilépticas ocasionales?

Son muy variadas y con un pronóstico muy heterogéneo. Se incluyen aquí: infecciones del SNC, trastornos metabólicos agudos, enfermedades desmielinizantes, agentes traumáticos, hipoxia cerebral, accidentes cerebrovasculares, intoxicaciones (alcohol y drogas), enfermedades por fallo de distintos órganos, déficits nutricionales y vitamínicos y crisis parainfecciosas (rotavirus).

Capítulo 5

ACTITUD ANTE UNA CRISIS CONVULSIVA

¿Por qué es importante que las crisis sean lo más cortas posibles?

Las crisis epilépticas suelen durar menos de 5 minutos y son casi siempre autolimitadas. Pero cuanto más haya durado la crisis más difícil va a ser yugularla en los siguientes 5-10 minutos. Una convulsión que dura más de 5 minutos tiene un mayor riesgo evolutivo de durar 30 minutos o más y convertirse en un SE establecido. Es decir, una vez que la crisis haya durado más de 5 minutos será muy raro que pare espontáneamente, por lo cual no se debe dejar pasar más tiempo para tratarla. Es fundamental, pues, realizar un tratamiento precoz con medicación de rescate (rectal o bucal transmucosa) en el ámbito extrahospitalario (en casa, en el colegio, en el centro de salud, etc.).

¿Qué se debe hacer ante una crisis epiléptica?

Es importante seguir una serie de medidas organizadas según un esquema de actuación:

- Intentar mantener la calma y la privacidad, evitando aglomeraciones innecesarias.
- Observar las características de la crisis para informar después de todo ello al médico.
- Mirar el reloj para tener en cuenta la duración de la crisis.
- Tumbarse al enfermo en el suelo, en una superficie dura, alejando objetos con los que pueda golpearse y lesionarse.
- Evitar que se golpee la cabeza o sufra caídas bruscas.
- Colocar al paciente de lado y con la cabeza más baja que el resto del cuerpo para facilitar la respiración, evitando así que la lengua se desplace hacia atrás e impidiendo que se produzca la aspiración respiratoria de un posible vómito.
- No intentar sujetarle para detener las convulsiones.
- No intentar abrir la boca, ni introducir ningún objeto en ésta. El impulso de cerrar la boca es tan rápido que, con ello, es más fácil romper un diente, erosionar un labio o hacer daño en la mandíbula que evitar que el enfermo se muerda la lengua (además, es-



1. Evitar que se golpee la cabeza o sufra caídas bruscas



2. Tumbarle en el suelo, en una superficie dura, alejando objetos con los que pueda golpearse y lesionarse. Colocar al paciente de lado y con la cabeza más baja que el resto del cuerpo para facilitarle la respiración



4. No intentar sujetarle para detener las convulsiones.



5. Observar las características de la crisis para informar después de todo ello al médico y mirar el reloj para tener en cuenta la duración de la crisis.

to no ocurre siempre) o se la trague (ya que, anatómicamente, es imposible que esto suceda).

- Permanecer al lado del niño hasta que recobre la conciencia. Tras una crisis convulsiva suele haber confusión, dolor muscular y dolor de cabeza que puede ser más o menos intenso. En general es algo que pasa pronto. Si el niño está cansado y necesita dormir es buena idea favorecer esto.



6. No intentar abrir la boca, ni introducir ningún objeto en ésta

7. Permanecer al lado del niño hasta que recobre la conciencia. Tras una crisis convulsiva suele haber confusión, dolor muscular y dolor de cabeza que puede ser más o menos intenso

¿Cuándo acudir a un hospital ante una crisis epiléptica?

Debemos considerar avisar al servicio de emergencias y, eventualmente, acudir al hospital cuando:

- Existan varias crisis agrupadas, sin recuperación de la conciencia entre ellas.
- La crisis dure más de 5 minutos, dado que existe un riesgo potencial de desarrollar un SE y esto es una urgencia médica inmediata.

- Se trate de la primera crisis que tiene el paciente.
- El paciente haya sufrido un traumatismo craneal durante la crisis u otras lesiones traumáticas.

¿Cuándo debo consultar al neuropediatra si el niño ha sufrido crisis epilépticas?

En un epiléptico conocido, se debe consultar cuando:

- Se presenten crisis prolongadas.
- Cambie el tipo de crisis.
- Se agrupen crisis consecutivas en menos de 24 horas, si esto no es lo habitual.
- Se presente una recaída de crisis cuando el paciente estaba previamente bien controlado.

¿Cuándo se debe administrar medicación en casa para detener las crisis?

Se trata de un aspecto que debe ser individualizado para cada paciente y siempre bajo la indicación del neuropediatra. Se pueden usar benzodiacepinas, por vía rectal o por vía bucal transmucosa, según las características de cada paciente y la disponibilidad de uno u otro fármaco. En general, se administrará «medicación de rescate» en crisis convulsivas que duren más de 2 minutos y en los casos de crisis repetitivas.

Capítulo 6

VALORACIÓN CLÍNICA DEL NIÑO CON CRISIS Y PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

El principal objetivo de nuestra primera valoración clínica es conocer si se trata de una auténtica crisis epiléptica y si existe una potencial evolución hacia epilepsia.

El valor de la historia clínica

¿Cómo recogemos la información del episodio paroxístico?

Lo fundamental es que el neuropediatra pueda realizar una historia clínica minuciosa y bien estructurada, lo cual va a permitir definir correctamente la naturaleza epiléptica o no epiléptica del fenómeno paroxístico en la gran mayoría de los casos. Para ello, se interrogará a las personas que presenciaron las crisis y al propio niño (si éste es capaz de contar sus vivencias y/o de recordarlas). Se tendrán en cuenta diversos factores antes de la crisis y durante y después de ésta. También es fundamental conocer si existen antecedentes familiares o personales de problemas neurológicos, o bien factores de riesgo para epilepsia desde el punto de vista prenatal, perinatal y/o postnatal. Por otra parte, se debe realizar una exploración física completa (pediátrica general y neurológica) y una adecuada valoración del desarrollo psicomotor y de la conducta.

¿Qué datos son importantes para describir con detalle un episodio paroxístico?

Se deben describir los posibles precipitantes o agravantes de las crisis, la relación con el ciclo vigilia-sueño, los síntomas que aparecen antes de las crisis, el nivel de conciencia o reactividad durante la crisis, los diversos síntomas que presenta el niño en el momento de la crisis, la duración estimada del episodio, la recuperación del paciente tras las crisis y los posibles factores que puedan relacionarse con la causa inmediata de la crisis.

¿Qué factores precipitantes pueden influir en la aparición de una crisis?

Entre los factores precipitantes o agravantes se describen la privación o falta de sueño, la fiebre, el estrés, diversos factores emocionales, el cansancio físico y mental, diversos

estímulos sensoriales de tipo visual (luces, destellos, fuentes luminosas, pantallas, figuras geométricas, etc.), auditivo (determinados ruidos o melodías), olfativo-gustativo (determinados olores y/o sabores) o somatosensorial (sobresaltos y estímulos táctiles diversos) y la realización de determinadas tareas mentales (lectura, cálculo, etc.).

¿Por qué es importante la relación de las crisis con el ciclo vigilia-sueño?

Un gran número de crisis (espasmos epilépticos, crisis focales motoras, crisis tónicas generalizadas, etc.) tienen relación con el ciclo vigilia-sueño y se presentan al adormecerse, al despertar, o bien durante el propio sueño.

¿Qué síntomas puede tener el niño antes de aparecer el episodio paroxístico?

Entre los síntomas y signos previos a una posible crisis incluimos datos como la vivencia del niño de que le va a ocurrir algo, o bien un malestar general indefinido, o los pródromos de un posible síncope vasovagal (mareo, malestar general y sensación de caída), y las denominadas auras premonitorias de una crisis (opresión o malestar abdominal, sensación de acidez que sube desde el estómago hacia el pecho, hormigueos, etc.). Es importante, además, conocer si la posible crisis aparece de forma brusca o gradual.

¿En qué debemos fijarnos durante la crisis para poder describirla correctamente?

Se realizará una descripción, con palabras sencillas y cotidianas, de la fenomenología crítica del tipo de síntomas motores (aumento o pérdida del tono y/o de la fuerza muscular, movimientos y posturas anormales), sensitivos (adormecimiento de una parte del cuerpo, dolor brusco localizado, etc.), sensoriales (percepciones anormales visuales, auditivas, olfatorias o gustativas, ya sea por exceso o por defecto) y psíquicos (comportamientos y conductas anormales), así como de los automatismos motores (movimientos realizados de forma automática, sin control voluntario ni aparente finalidad).

Es importante que se valore el nivel de conciencia y la reactividad del niño durante la crisis. Esto puede ser descrito por el niño y por quienes presenciaron el evento. Se considerará si existió una pérdida completa de conciencia (inconsciente y sin reactividad), una alteración parcial del contacto (con nivel de conciencia cambiante o bien poco reactivo) o una desconexión del medio (no responde durante un periodo de tiempo y después continúa con su actividad normalmente).

Se debe prestar además atención a otros signos, como son: cambios de coloración (palidez, rubefacción, cianosis o coloración azulada de los labios), sialorrea (excesiva salivación), incontinencia de esfínteres (urinario y/o rectal), cambios en el tamaño de las pupilas, movimientos oculares, frecuencia cardíaca, respiración, síntomas digestivos (náuseas y/o vómitos), etc.

¿Cómo podemos definir la duración del episodio paroxístico?

Aunque la gran mayoría de las crisis son de menos de 2 minutos, el tiempo de duración suele ser difícil de precisar y existe una tendencia generalizada a la exageración. Los padres, o quienes presenciaron el episodio, deberán intentar describir las actividades que les dio tiempo de realizar durante la crisis y la secuencia temporal de éstas, con el fin de hacer un cálculo estimado de la duración real del episodio.

¿En qué debemos fijarnos al terminar la crisis?

Es importante conocer si existió recuperación rápida y espontánea tras la crisis (crisis no epilépticas y algunas crisis focales) o bien cambios poscríticos como somnolencia, desorientación, confusión, amnesia, dolor de cabeza y vómitos (crisis epilépticas convulsivas). Es importante comprobar si después de una crisis hay una disminución o ausencia de fuerza en alguna extremidad y la duración de la misma (parálisis de Todd).

¿Qué factores pueden relacionarse con la causa inmediata de la crisis?

Se deben excluir factores como un traumatismo craneal previo, la ingestión de fármacos o tóxicos (alcohol y drogas), un proceso infeccioso previo, la fiebre y/o una historia de enfermedad crónica previa.

¿Cuál es el objetivo de la primera valoración del niño con un episodio paroxístico?

Se debe realizar un esquema de valoración protocolizada que nos oriente sobre la potencial gravedad del episodio, nos permita definir el tipo de evento paroxístico, nos ayude a orientar nuestras pesquisas diagnósticas y nos capacite para emitir un pronóstico sobre la posible evolución natural inicial del caso (¿será o no será una epilepsia?).

¿Cómo valoramos la gravedad potencial de un primer episodio paroxístico?

Lo primero es valorar la repercusión general del evento sobre el estado general del niño. Hay que descartar la presencia de una enfermedad neurológica aguda potencialmente grave (infección del SNC, patología traumática, etc.). Se deben investigar y excluir trastornos potencialmente tratables tras una primera valoración (descenso de glucosa o de sales minerales en la sangre, infección aguda, etc.).

¿Cómo definimos el origen y el tipo del episodio paroxístico?

Tenemos que diferenciar entre un posible episodio paroxístico no epiléptico y una posible crisis epiléptica. Por otra parte, es importante valorar si existen criterios de convulsión febril. Hay que diferenciar entre una crisis epiléptica ocasional (sintomática o no) y una verdadera epilepsia. Se deben excluir las convulsiones agudas sintomáticas (principalmente en niños menores de 1 año).

¿Cuál será nuestra orientación diagnóstica inicial?

Debemos orientar el estudio neurológico inicial en virtud de la sospecha de categoría diagnóstica (TPNE, CF, crisis epiléptica, epilepsia).

¿Cuál será nuestra valoración pronóstica inicial?

En virtud de la sintomatología de la crisis, de los datos de la historia clínica y de la exploración física, se valorarán determinados factores de riesgo de recurrencia inicial de la crisis y la posibilidad de que nos encontremos ante el debut de una epilepsia. Esta valoración es fundamental para considerar un eventual tratamiento antiepiléptico precoz.

El valor de las pruebas complementarias

¿Cuál es la utilidad de las exploraciones complementarias?

Las pruebas complementarias tienen un valor limitado y no deben nunca reemplazar a la historia clínica. Las exploraciones complementarias se orientarán en virtud de la historia clínica y la exploración física. La gran mayoría de los TPNE y las CF simples pueden valorarse correctamente con una historia clínica detallada y no suele ser necesario realizar exploraciones complementarias.

¿Qué nos aporta el EEG?

El EEG es una prueba no invasiva y no dolorosa que registra la actividad eléctrica cerebral (ondas cerebrales). Es la prueba fundamental para el estudio de los episodios paroxísticos. Aporta información básica sobre el tipo de crisis, el tipo de epilepsia e incluso el tipo de síndrome epiléptico. Sin embargo, un EEG intercrítico (entre las crisis) alterado no es sinónimo de epilepsia y, por otra parte, existen pacientes epilépticos que pueden tener EEG normales en las fases iniciales del proceso. El EEG intercrítico se utiliza para apoyar, ratificar y matizar el posible diagnóstico realizado en virtud de la descripción clínica del fenómeno paroxístico. El EEG crítico (durante la crisis) ratifica el origen epiléptico de la crisis observada.

El EEG de rutina en vigilia (despierto) comprende las activaciones de hiperventilación (respiración voluntaria profunda durante 3 minutos) y fotoestimulación (estimulación luminosa intermitente a distintas frecuencias). Su rentabilidad se incrementa cuando se realiza en condiciones de privación parcial de sueño la noche anterior al registro.

En determinados casos, principalmente en aquellos con EEG convencional normal o crisis de presentación durante el sueño, es preciso realizar otros estudios como un EEG de sueño (diurno o nocturno) y estudios de monitorización vídeo-EEG poligráficos.

El vídeo-EEG es la prueba ideal para el diagnóstico de confirmación de la epilepsia al combinar el registro concomitante del episodio clínico (vídeo) y la actividad del EEG (vigilia y sueño). Esta prueba es muy útil para casos de difícil diagnóstico di-

ferencial con TPNE y/o posibles CPNE, y para el estudio prequirúrgico de epilepsias refractarias.

¿Qué nos aportan los estudios de neuroimagen?

Los estudios de neuroimagen son fundamentales para definir la causa de los fenómenos paroxísticos epilépticos en el niño. Están indicados, habitualmente, en casos de crisis neonatales, encefalopatías epilépticas, presencia de anomalías en la exploración neurológica, coexistencia de retraso mental, crisis parciales, déficit neurológico en la postcrisis, SE convulsivo, focalidad evidente en el EEG y casos con CF complejas (SE febril, CF focales). No están indicados, tras una primera valoración, en casos con clínica compatible con TPNE, EGI, epilepsias parciales benignas y CF simples.

La prueba más rentable en el estudio de la epilepsia es la resonancia magnética cerebral (RMC). Esta prueba permite una valoración precisa de la anatomía cerebral en los 3 planos del espacio, con mayor precisión que la tomografía axial computarizada (TAC) y sin someter al paciente a radiaciones. Sin embargo, es una prueba más costosa, requiere más tiempo para obtener las imágenes y necesita en muchos casos sedación o anestesia (en edades inferiores a 7 años y/o coexistencia de retraso mental o alteraciones de conducta).

La TAC craneal es una prueba de rentabilidad muy limitada y se reserva generalmente para estudios de neuroimagen urgentes.

La ecografía cerebral (ultrasonidos) puede ser una prueba de cribado en niños con fontanela anterior permeable, aunque su utilidad diagnóstica es muy limitada.

¿Qué otras pruebas complementarias pueden ser útiles en epilepsia?

Serán orientadas en virtud de la fenomenología crítica, los hallazgos del examen neurológico, la coexistencia de otras alteraciones generales y/o neurológicas, las anomalías del EEG y los posibles hallazgos de neuroimagen. Se valorará, según la evolución natural de cada caso, la realización de punción lumbar con estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR), estudios metabólicos (suero, orina y LCR), despistaje de enfermedades infecciosas (suero y LCR), estudios genéticos (cariotipo, genes específicos, paneles de múltiples genes, etc.), estudios de neuroimagen funcional, valoración neuropsicológica y biopsias tisulares (músculo, piel).

Capítulo 7

TRATAMIENTO DE LA EPILEPSIA

Revisaremos en este capítulo las medidas de tratamiento farmacológico y no farmacológico de la epilepsia en la edad pediátrica.

Tratamiento farmacológico de la epilepsia

Es necesario hacer un cuidadoso balance entre el beneficio y los posibles efectos adversos (EA) derivados del tratamiento con FAE. No se trata, pues, de controlar las crisis a cualquier precio. En la actualidad, el objetivo primordial del tratamiento de la epilepsia es mejorar de forma global la calidad de vida de los pacientes.

¿Por qué se deben tratar las crisis epilépticas?

Los datos a favor de tratar derivan de las consecuencias psicosociales negativas de las crisis, la repercusión neurocognitiva de la epilepsia no controlada y las descargas epileptiformes interictales, así como del potencial daño cerebral derivado de las crisis repetidas y el SE.

¿Qué factores se consideran a la hora de seleccionar un tratamiento antiepiléptico?

Se deben considerar factores ligados al tipo de epilepsia, factores relacionados con el paciente, factores psicosociales, factores derivados del propio médico que prescribe y factores relacionados con el fármaco que elegir. Se trata de aspectos importantes que condicionan iniciar o no un tratamiento con FAE y qué tipo de FAE vamos a usar en cada caso.

¿Qué factores relacionados con la epilepsia condicionan seleccionar uno u otro FAE?

En este apartado consideramos datos como el tipo de crisis epiléptica, el tipo de síndrome epiléptico, la etiología de la epilepsia, la baja o alta frecuencia inicial de las crisis, el posible cambio del tipo de crisis debido a la evolución de la enfermedad, el riesgo bajo o elevado de recurrencia evolutiva de las crisis tras un primer episodio, los posibles factores precipitantes de las crisis y el hecho de conocer de forma precoz un potencial curso refractario de la epilepsia.

¿Qué factores relacionados con el paciente condicionan seleccionar uno u otro FAE?

Influyen factores variados como la edad del niño (sobre todo entre lactantes y menores de 2 años de edad, en los que son muy importantes los aspectos neurocognitivos), el sexo del niño (especialmente en las adolescentes, por la importancia de los cambios hormonales y de los potenciales cambios de peso), los factores genéticos (por la causa genética de la enfermedad, por determinados perfiles genéticos del metabolismo de un FAE, etc.), la influencia de los FAE sobre el aprendizaje y la conducta, la coexistencia de patología psiquiátrica concomitante (autismo, trastorno de conducta, hiperactividad, etc.), las enfermedades médicas asociadas (agudas o crónicas, y su potencial tratamiento con medicaciones), otros fármacos administrados (interacciones farmacológicas), la capacidad del niño para tragar pastillas o cápsulas, el posible estigma por ser epiléptico y el potencial estigma por tomar medicación antiepiléptica a diario.

¿Qué factores psicosociales condicionan seleccionar uno u otro FAE?

Consideraremos una serie de datos que no siempre se tienen en cuenta y que incluyen aspectos como la duración prevista del tratamiento (recordar que van a ser al menos 2 años), el posible estigma social por el tratamiento crónico diario, la repercusión familiar y escolar de tomar una medicación a diario, la actitud positiva o negativa del niño y de los padres ante la terapia, el cumplimiento del tratamiento a largo plazo y el coste económico del tratamiento.

¿Qué factores ligados al médico neuropediatra condicionan seleccionar uno u otro FAE?

Son muy importantes pero poco conocidos y valorados. Se incluyen las prescripciones que hace un médico teniendo en cuenta su propia experiencia personal, la información científica que suministran los laboratorios farmacéuticos, los resultados de los ensayos clínicos (estudios realizados antes y tras la comercialización de un FAE) y los metaanálisis de fármacos (revisiones de todos los datos disponibles sobre eficacia y tolerabilidad de un FAE), la opinión de los expertos de cada país («guías de expertos»), las guías de tratamiento de las distintas sociedades científicas internacionales y nacionales y los datos de epilepsia basados en la evidencia (guías de evidencia científica de la ILAE [International League Against Epilepsy]).

¿Qué factores ligados al fármaco condicionan seleccionar uno u otro FAE?

La prescripción médica se relaciona con los datos de farmacodinámica (eficacia y tolerabilidad del FAE) y farmacocinética (variables del metabolismo del FAE), las modalidades de presentación del fármaco (suspensión oral, cápsulas, comprimidos, etc.), el nú-

mero de tomas diarias, la opción de monoterapia (un solo FAE) o bien de politerapia (asociaciones de varios FAE), las interacciones con fármacos distintos de los FAE, un perfil previsible o no previsible de posibles EA del FAE, la posibilidad de reacciones idiosincrásicas o inesperadas del FAE (alergias, fallo hepático, etc.), EA crónicas del FAE (principalmente, efectos neurocognitivos y conductuales), teratogenicidad (posibles malformaciones congénitas en el feto) y el hecho de considerar precozmente otras opciones de tratamiento distintas de los FAE en los casos de epilepsias refractarias (cirugía, dieta cetogénica, estimulador del nervio vago, etc.).

¿Qué arsenal de FAE tenemos disponible actualmente y cómo clasificamos los FAE?

En la actualidad disponemos de hasta un total de 24 FAE, con variada eficacia y tolerabilidad, para tratar la epilepsia. Distinguimos entre FAE de primera, segunda y tercera generación. Los FAE de primera generación o «FAE clásicos» son aquellos comercializados en España antes del año 1990. Los FAE de segunda generación o «nuevos FAE» son los comercializados entre los años 1990 y 2005. Y los FAE de tercera generación son aquellos comercializados a partir del año 2005. Muchos de estos últimos son FAE de diseño para síndromes epilépticos específicos y/o con mecanismos de acción novedosos.

¿Cuál sería el FAE ideal en la edad pediátrica?

Sería aquel capaz de eliminar las crisis sin producir EA importantes, es decir, respetando la calidad de vida global del niño. Entre las características ideales se incluyen: posible administración por vía oral y por vía parenteral (intravenosa y/o intramuscular), formulación cómoda y sencilla para el niño (principalmente, suspensiones orales o jarabes), absorción digestiva completa y no modificable por la toma de fármacos o alimentos, semivida prolongada (una única dosis al día), cinética lineal predecible (con relación entre la dosis administrada y la cantidad de medicación disponible en el organismo), mínima unión a proteínas plasmáticas (para evitar competencias con otros fármacos), ausencia de interacción con otros fármacos (sobre el metabolismo o la acción de estos otros y viceversa), rango terapéutico alto (límites de dosis amplios), que no produzca tolerancia ni adición, ausencia de EA importantes, amplio espectro terapéutico (útil para todos los tipos de crisis) y con un adecuado balance eficacia-seguridad (alta respuesta terapéutica con los menores EA).

¿Es preferible usar un único FAE (monoterapia) o combinar 2 o más FAE (politerapia)?

Con la monoterapia se obtiene respuesta hasta en un 80% de los pacientes, se toleran dosis más altas de un solo FAE (mayor eficacia global), se tienen menos EA globales, no

hay interacciones y el tratamiento es más sencillo para el niño y sus padres, y esto asegura un mejor cumplimiento. Por otra parte, con la politerapia se puede lograr una respuesta positiva en un 10-15% de los que no respondieron a la monoterapia, sobre todo si se aprovechan los efectos sinérgicos de determinados FAE, en el contexto de la denominada «politerapia racional» (que combina mecanismos de acción diferentes y complementarios de los FAE). Sin embargo, con la politerapia existen múltiples interacciones entre FAE (sobre el metabolismo de los FAE y sobre su mecanismo de acción), hay más EA globales y pueden presentarse potenciaciones negativas de toxicidad, sobre todo si se combinan FAE con un mecanismo de acción similar.

¿Cuál es el problema que generan los EA de los FAE?

Los EA de los FAE contribuyen al fracaso terapéutico hasta en un 40% de los casos. Son frecuentes entre pacientes con epilepsia en la edad pediátrica, un grupo de edad en el que ningún FAE es completamente seguro. Se estima que el 60-70% de los pacientes experimentan EA con los FAE de primera generación. Para algunos pacientes, los EA de los FAE son la mayor preocupación de su enfermedad; y la mayor inquietud de los padres del niño epiléptico incide en los aspectos cognitivos y conductuales, dado que, a largo plazo, estos EA pueden comprometer gravemente el aprendizaje, la interacción social y la calidad de vida del niño epiléptico. Por otra parte, algunos EA pueden conducir a la muerte del paciente por fallo de múltiples órganos (hepatitis aguda, pancreatitis aguda, aplasia o supresión de la médula ósea y reacciones alérgicas graves como el síndrome de Stevens-Johnson y el síndrome de Lyell).

¿Cómo se presentan los EA de los FAE?

Atendiendo al tipo y a la forma de presentación de los EA por FAE, podemos clasificar los primeros en 4 categorías distintas:

- Los de tipo A (dependientes de la dosis) constituyen hasta el 95% del total de los EA, están ligados al mecanismo de acción del FAE, suelen ser agudos, predecibles y evitables en parte, y se presentan frecuentemente como EA neurológicos (somnolencia, mareo, vértigo, visión borrosa, visión doble, marcha inestable, etc.) y/o digestivos (náuseas, vómitos, dolor abdominal y/o diarrea).
- Los de tipo B (por susceptibilidad individual o hipersensibilidad) representan menos del 5% del total de los EA por FAE, no están relacionados con el mecanismo de acción del FAE, son imprevisibles y difícilmente evitables, y se presentan como EA cutáneos (exantemas o erupciones en la piel con posible afectación de las mucosas de boca, ojos y/o genitales, con o sin fiebre y afectación del estado general), EA hematológicos (descenso de las cifras de glóbulos blancos, glóbulos rojos y/o plaquetas, alteraciones de la coagulación, o bien aplasia o supresión de la función de la médula ósea) y/o EA

digestivos con inflamación y fallo de función del hígado y/o el páncreas (hepatitis aguda, pancreatitis aguda).

- Los de tipo C (EA crónicos) aparecen tras un periodo de tratamiento prolongado, tienen un curso insidioso e incluyen problemas diversos como deterioro cognitivo o conductual, hiperplasia gingival (engrosamiento de las encías), osteomalacia u osteoporosis (alteración del metabolismo del calcio-fósforo y de la vitamina D en el hueso), alteraciones endocrinológicas (principalmente, anomalías de la tiroides y de las hormonas sexuales) y/o pérdida o ganancia excesiva de peso.
- Los de tipo D (teratogenicidad) incluyen diversas malformaciones congénitas por exposición a FAE durante el embarazo y también el potencial retraso madurativo que pueden experimentar los niños hijos de madres epilépticas tratadas con FAE durante la gestación.

Por otra parte, hay que conocer que algunos FAE pueden agravar la evolución natural de la epilepsia, al potenciar las crisis existentes, facilitar la aparición de nuevos tipos de crisis o agravar las anomalías epileptiformes del EEG.

¿Qué medidas preventivas se deben emplear en las epilepsias fotosensibles?

Se debe observar la pantalla luminosa (televisor, videojuegos, tabletas, etc.) en ambientes bien iluminados y a una distancia adecuada (unos 3 m para la televisión y 1 m para el ordenador). Es importante que el niño no se acerque a la pantalla del televisor y que, si lo hace, se tape un ojo con la palma de la mano. No se debe dejar que el niño esté delante de una pantalla luminosa cuando está somnoliento o cansado. Es importante no mantener mucho tiempo seguido la actividad delante de las pantallas y se recomienda que por cada 30-45 minutos se tome un descanso de al menos 10 minutos. Asimismo, recomendamos que si hay que cambiar el televisor se adquiera una pantalla LCD o bien televisores con frecuencias lumínicas de 100 hercios, por su mejor calidad de contraste respecto a las pantallas de plasma convencionales. En algunos casos se puede considerar el uso de gafas especiales con filtros polarizados, principalmente con lentes azules.

¿Qué otros fármacos distintos de los FAE se emplean en epilepsia infantil?

Se incluyen en este apartado los fármacos inmunomoduladores como los corticoides, la hormona adrenocorticotropa (ACTH) y las inmunoglobulinas intravenosas (IGIV), con utilidad en determinadas encefalopatías epilépticas y epilepsias de causa inmunológica (autoinmunes y síndrome de Rasmussen); las vitaminas y cofactores, como la piridoxina (vitamina B₆), el piridoxal fosfato, la biotina y el ácido folínico (en epilepsias neonatales, encefalopatías epilépticas y enfermedades metabólicas específicas); acetazolami-

da (en ausencias atípicas y mioclonías), y los bromuros (en el síndrome de Dravet y en la epilepsia migratoria maligna del lactante).

Cuestiones prácticas para el día a día del tratamiento con FAE

Como norma general, se recomienda guardar los FAE en un lugar seguro (para evitar que los niños puedan acceder a ellos), en un espacio con una adecuada temperatura y evitando la exposición directa de los envases a una luz intensa o a una fuente de calor (no poner junto al microondas); comprobar que se dispone de un suministro suficiente de medicación para cada mes; asegurarse de la fecha de caducidad de los envases; llevar una agenda de las medicaciones prescritas (nombre del medicamento, dosis y horario de las tomas), y no suspender nunca bruscamente un FAE (alto riesgo de SE por ello).

¿Puede llevar el niño una vida normal?

Como norma general, no hay que hacer restricciones en las actividades cotidianas del niño. Se debe evitar la falta de sueño y la ingestión de alcohol y drogas. No se deben realizar cambios de alimentación por tener epilepsia.

¿Cuál debe ser el horario de la medicación?

El tratamiento con FAE se realiza a diario y de forma regular, y debe conocerse que se va a prolongar durante varios años. Se ha de seguir siempre la prescripción del neuropediatra en cuanto al número de tomas al día. Con el fin de no interferir con el horario de sueño del niño, aconsejamos que las tomas de medicación coincidan con los horarios de las comidas. En el caso de que realice la comida en el colegio y tenga pautada una dosis de medicación en ese momento, se debe informar por escrito al colegio (tutor o director escolar) aportando el documento médico y la receta con la indicación del tipo de medicamento y la dosis que administrar.

¿Qué hacer si nos hemos olvidado de dar una dosis del FAE prescrito?

Es importante llevar un calendario o una agenda para corroborar que se ha administrado correctamente cada dosis de cada FAE y cada día. Los niños mayores deben responsabilizarse de la correcta administración diaria de su medicación, aunque es conveniente realizar una adecuada supervisión por parte de los progenitores, sobre todo en el caso de los adolescentes dado que éstos suelen ocultar información.

Si se ha olvidado una dosis y han pasado menos de 3 horas respecto al horario en que tenía que haberse tomado el fármaco, se puede administrar inmediatamente. En el caso de que se recuerde la pérdida de una dosis cuando se está ya muy próximo al momento de la siguiente toma, no se debe administrar la toma perdida y se dará sólo la dosis que toca en ese momento.

¿Qué hacer en caso de que el niño vomite?

Si el niño vomita 30-45 minutos después de la toma del FAE, deberá administrarle de nuevo la dosis prescrita.

¿Qué hacer en el caso de que el niño tenga gastroenteritis o procesos infecciosos?

Es muy importante controlar la fiebre con antitérmicos como ibuprofeno o paracetamol y asegurar una correcta hidratación con soluciones orales de rehidratación. No hay que modificar la pauta de los FAE si sólo se presenta diarrea, pero en el caso de combinar vómitos y diarrea debe administrarse el FAE fragmentando la dosis total en varias tomas al día, por ejemplo cada 2-4 horas, acompañado de pequeñas cantidades de agua y/o de solución oral de rehidratación.

¿Puedo cambiar la marca del FAE que le han prescrito al niño?

Es importante asegurarnos, en el momento de recoger la medicación en la farmacia, de que nos den siempre la misma marca comercial del medicamento, dado que existe una alta variabilidad de pureza entre unos y otros productos, una variabilidad que puede llegar hasta un 20-30% en los FAE genéricos con respecto a los medicamentos originales.

¿Puedo dar al niño otros medicamentos asociados con los FAE?

Es importante consultar con el neuropediatra o con su pediatra habitual qué fármacos pueden estar contraindicados por las interacciones que produzcan con su tratamiento de base con FAE. Esto es importante, dado que algunos fármacos pueden alterar los niveles del FAE o bien potenciar su toxicidad neurológica o hepática. Como norma general, no existen problemas para el empleo de la gran mayoría de medicamentos para la fiebre y para los antibióticos, pero se deben evitar los medicamentos para la alergia y/o para la tos que tengan efectos sedantes.

Tratamiento no farmacológico de la epilepsia

En este apartado describimos cuál es el papel de tratamientos como la dieta cetogénica (DC), el estimulador del nervio vago (ENV) y la cirugía de la epilepsia.

¿Qué es la dieta cetogénica?

La dieta cetogénica (DC) es una dieta rica en grasa y pobre en proteínas e hidratos de carbono, diseñada para remedar los cambios bioquímicos asociados con el ayuno y conseguir el efecto que éste ejerce en el control de las crisis epilépticas.

¿Qué tipos de DC existen?

En las DC llamadas clásicas, el 87-90% de la energía procede de la grasa de los alimentos, y su relación puede variar con el contenido en hidratos de carbono y proteínas. Las

DC con proporciones 3:1 o 4:1 nos indican que por cada 3 o 4 g de grasa se administra 1 g de hidratos de carbono y proteínas. Se recomienda la proporción 3:1 en niños menores de 5 años y adolescentes y la 4:1 en el resto de las edades.

En la DC con triglicéridos de cadena media (TCM) el aporte graso supone el 71% del valor calórico total, del que el 60% se proporciona en forma de TCM y el resto proviene de la grasa de los alimentos naturales. Esta dieta tiene mejor palatabilidad pero muestra más EA digestivos.

En la dieta de Atkins modificada se potencia el consumo de grasa sobre el de proteína y se reduce la ingesta de hidratos de carbono a 10 g al día. Este tipo de DC es la más sencilla de llevar a cabo para niños mayores y adolescentes.

La DC de bajo índice glucémico utiliza hidratos de carbono de bajo índice glucémico (índice <50), lo que permite, como la dieta de Atkins modificada, una mayor diversificación alimentaria.

¿Cuál es la eficacia de la DC en la epilepsia infantil?

Tras el tratamiento con DC, un 16-24% de los pacientes quedan libres de crisis, un 32-38% mejoran disminuyendo las crisis en más del 90% y en torno al 50-56% experimentan una disminución global de las crisis de más del 50%. Los efectos beneficiosos se hacen evidentes principalmente a los 3 meses de iniciar la DC.

¿En qué pacientes está indicada la DC?

Debería considerarse en todos aquellos casos, independientemente de la edad o el sexo, en los que hubiera fallado el tratamiento inicial con 2 o 3 FAE, en especial en los casos de crisis generalizadas, y de forma principal en los pacientes con encefalopatías epilépticas.

Por otra parte, la DC es el tratamiento de elección de las crisis que acontecen en asociación con el síndrome de deficiencia del transportador de glucosa tipo 1 (GLUT-1) y en la deficiencia de la enzima piruvato deshidrogenasa (PDH). También es una terapia especialmente útil en determinados síndromes epilépticos, como el síndrome de Doose, el síndrome de Dravet, los espasmos epilépticos y el síndrome de West, y el síndrome de Lennox-Gastaut.

¿Cuáles son los EA de la DC?

Los EA suelen ser leves y transitorios y mejoran al ajustar la composición de la DC. Las complicaciones precoces durante el inicio de la DC consisten en deshidratación, hipoglucemia, acidosis, vómitos, diarrea y rechazo del alimento. Los EA crónicos incluyen, entre otros, estreñimiento, reflujo gastroesofágico, hipercolesterolemia y el potencial desarrollo de cálculos renales. La DC no presenta EA cognitivos ni conductuales adversos y además suele mejorar a largo plazo el estado de alerta y atención de estos pacientes.

¿En qué consiste el estimulador del nervio vago?

El sistema de estimulación del nervio vago (ENV) se utiliza en pacientes con epilepsias refractarias no candidatos a cirugía resectiva, con una eficacia bien demostrada tanto en niños como en adultos. En esta técnica, el nervio vago izquierdo es estimulado por los impulsos de un generador programable que remeda los efectos de los marcapasos cardiacos. El procedimiento quirúrgico es sencillo, bajo anestesia general, y consiste en la implantación subpectoral del generador junto con el electrodo estimulador, que se coloca alrededor del nervio vago izquierdo a través de una incisión cervical. La activación del ENV se realiza a las 2 semanas tras la implantación y posteriormente se aumentan los parámetros de estimulación de forma gradual e individualizada, según la eficacia y la tolerabilidad.

¿Cuál es la eficacia global del ENV?

Con la terapia del ENV se logra un 46-68% de pacientes respondedores (con más de un 50% de reducción de la frecuencia global de crisis), un 20-30% con más de un 90% de reducción en la frecuencia global de crisis, y un 4-18% de pacientes libres de crisis.

¿En qué pacientes está indicado el ENV?

El ENV es útil en epilepsias focales refractarias no quirúrgicas (ya sea por tener su origen en el córtex elocuente o tratarse de formas multifocales, o bien en casos no lesionales sin localización EEG clara), en encefalopatías epilépticas tipo síndrome de Lennox-Gastaut, en hamartomas hipotalámicos no quirúrgicos y en la esclerosis tuberosa con afectación multifocal no quirúrgica.

¿Cuáles son los EA del ENV?

Los EA suelen relacionarse con la estimulación, son leves y autolimitados, mejoran al ajustar los parámetros de estimulación e incluyen: ronquera, molestias faríngeas, tos irritativa y dificultades para tragar. La tasa de retirada del ENV es de sólo un 5-7% de los tratados. Al igual que lo que ocurre con la DC, la terapia con ENV no presenta EA cognitivos ni conductuales negativos y además suele mejorar a largo plazo el estado de alerta y atención de estos pacientes.

¿Qué es la cirugía de la epilepsia?

Debe considerarse la cirugía en todos aquellos niños en los que el tratamiento con FAE no ha sido eficaz. Estos pacientes deben valorarse en unidades de cirugía de la epilepsia pediátricas con un protocolo de estudio inicial de posibilidades quirúrgicas que incluya una valoración neurológica completa, una monitorización vídeo-EEG con registro de crisis, una RMC de alta resolución (3 teslas) y un estudio neuropsicológico completo

(test de inteligencia, pruebas de funciones cerebrales específicas y estudio de alteraciones comportamentales). Otras pruebas complementarias útiles para definir la localización del área epileptógena incluyen el SISCOM, que consiste en el corregistro de imágenes de RMC y SPECT cerebral (tomografía computarizada de emisión monofotónica); el estudio combinado de RMC de alta definición y PET cerebral (tomografía por emisión de positrones), y el registro EEG con técnicas invasivas (electrodos subdurales y/o electrodos profundos).

En los pacientes con una etiología sintomática focal bien definida mediante los estudios de RMC y con un adecuado correlato en el registro crítico vídeo-EEG, se puede ofertar una cirugía resectiva resolutive mediante resecciones focales, lobares o multilobares, o bien mediante hemisferectomía anatómica o funcional (hemisferotomía).

¿Cuál es la eficacia global de la cirugía de la epilepsia?

El control total de las crisis (situación Engel grado I) en pacientes subsidiarios de cirugía se puede conseguir globalmente en un 25-70% de los casos tratados, dependiendo de la etiología de la epilepsia, el momento en que se decide la cirugía y el tipo de técnica quirúrgica que se considere realizar. Los mejores resultados se obtienen en pacientes con lesiones bien definidas en los estudios de neuroimagen, con buena correlación vídeo-EEG, sobre todo si se trata de amigdalohipocampectomías, lesionectomías o resecciones lobares y principalmente si se actúa sobre el lóbulo temporal.

¿Qué pacientes son candidatos potenciales de cirugía?

Se debe considerar en el grupo de epilepsias focales secundarias (EMT, tumores, cavernomas, displasias corticales), en los síndromes hemisféricos refractarios, en las encefalopatías epilépticas con lesión focal y en algunos síndromes especiales como la esclerosis tuberosa y los hamartomas hipotalámicos.

¿En qué casos se debe considerar precozmente la cirugía de la epilepsia?

Esto es especialmente importante en pacientes con epilepsias refractarias y edades menores de 2 años en el momento del diagnóstico, en los que el desarrollo evolutivo de un cuadro electroclínico de encefalopatía epiléptica puede conducir a un daño neurológico irreversible y en los que, sin embargo, la cirugía podría estabilizar o incluso mejorar el curso de la enfermedad.

Otros pacientes en los que se debe considerar precozmente el tratamiento quirúrgico son aquellos con los denominados síndromes epilépticos hemisféricos refractarios asociados con patologías como las lesiones cicatriciales de origen vascular, las malformaciones del desarrollo cortical, el síndrome de Rasmussen y el síndrome de Sturge-Weber.

¿Cuál es la morbimortalidad de la cirugía de la epilepsia?

La morbimortalidad de estas cirugías suele ser inferior al 5%, salvo en el caso de la hemisferotomía, donde las cifras se duplican o triplican.

¿Qué papel tienen las técnicas de cirugía paliativa?

Estas técnicas incluyen la callosotomía (sección del cuerpo calloso) y las transecciones subpiales múltiples (TSM). Desde que se dispone en el mercado de los sistemas de ENV, se ha ido reduciendo la indicación de estas técnicas paliativas, dado que a largo plazo tienen un peor resultado global en el balance eficacia-seguridad. La callosotomía se reserva actualmente para algunos pacientes con crisis de caída muy invalidantes que no son tributarios de otro tipo de tratamiento. Las TSM son una técnica difícil de realizar y con resultados no validados.

CONTROL DEL TRATAMIENTO ANTIEPILÉPTICO

En la práctica clínica diaria es fundamental monitorizar que las crisis se controlen satisfactoriamente, pero es aún más importante investigar que la calidad de vida sea adecuada y que exista un buen balance entre la eficacia y la tolerabilidad de los FAE administrados.

¿Qué controles se deben realizar durante el seguimiento de un paciente epiléptico?

En cada visita clínica se controlará la aparición o no de nuevas crisis, la posibilidad de EA de los distintos FAE, la calidad de vida, la repercusión psicosocial de la epilepsia y la escolaridad. En casos con crisis frecuentes, es muy útil que los padres lleven un diario de crisis («crisisgrama») en el que reflejen el tipo de crisis, su duración y los posibles precipitantes o desencadenantes (tabla 8.1).

¿Cada cuánto tiempo se debe revisar en consulta al paciente epiléptico?

Éste es un aspecto que se debe individualizar para cada paciente en concreto. En general, se recomienda una primera revisión cuando el paciente lleve más de un mes con la dosis final calculada para un determinado FAE, con el fin de valorar la tolerabilidad de la medicación y considerar la realización de un control de analítica básica y niveles de medicación en sangre. Los pacientes bien controlados con medicación y sin EA importantes pueden revisarse, como norma general, cada 6-12 meses. Por otra parte, se debe valorar al paciente siempre que cambien el patrón clínico, la frecuencia y/o la intensidad de las crisis, cuando aparezcan EA inesperados (sobre todo en el caso de reacciones idiosincrásicas) o cuando se incrementen los EA ya conocidos, y ante un eventual deterioro del aprendizaje y/o la conducta.

Tabla 8.1. «Crisisgrama»

Fecha	Hora	Tipo de crisis	Vigilia/sueño	Medicación de rescate	Desencadenantes o precipitantes	Fármacos antiepilépticos/dosis
1						
2						
3						
4						
5						
6						
7						
8						
9						
10						
11						
12						
13						
14						
15						
16						
17						
18						
19						
20						
21						
22						
23						
24						
25						
26						
27						
28						
29						
30						
31						

Nombre:

Fecha de nacimiento:

Mes:

Año:

Total global de crisis:

Total de crisis tipo 1:

Total de crisis tipo 2:

Total de crisis tipo 3:

Total de crisis tipo 4:

Tabla 8.2. Escala CAVE de calidad de vida en epilepsia infantil

	Muy mala	Mala	Regular	Buena	Muy buena
Conducta	1	2	3	4	5
Asistencia escolar	1	2	3	4	5
Aprendizaje	1	2	3	4	5
Autonomía	1	2	3	4	5
Relación social	1	2	3	4	5
Frecuencia de las crisis	1	2	3	4	5
Intensidad de las crisis	1	2	3	4	5
Opinión de los padres	1	2	3	4	5

¿Cómo monitorizamos los aspectos psicosociales y de calidad de vida?

En las revisiones clínicas de epilepsia es importante interrogar a los padres sobre aspectos como la conducta, el aprendizaje, la autonomía personal, la relación social, la intensidad de las crisis, su frecuencia y la asistencia escolar, así como conocer cuál es la opinión de los padres sobre la evolución de la epilepsia de su hijo y el tratamiento que se ha administrado al niño. Todo ello puede realizarse de forma objetiva con escalas de calidad de vida y, principalmente, con la escala CAVE (véase más adelante en el texto y tabla 8.2). Estas escalas deben pasarse 1-2 veces al año y, además, siempre que se produzca un cambio en la evolución natural de la epilepsia y cuando haya sido necesario realizar cambios de FAE por aparecer EA intolerables.

¿Cómo monitorizamos los EA del tratamiento con FAE?

Lo habitual es que los padres o el propio niño refieran en cada visita los EA del tratamiento y que el neuropediatra pueda realizar un interrogatorio dirigido sobre dichos EA. Sin embargo, esta pauta tiene un alto riesgo de sesgo, da una menor prevalencia que la real, no recoge bien la intensidad ni la gravedad de los EA y está muy influenciada por las posibles diferencias interculturales e interraciales, por lo que es difícil realizar una adecuada comparación entre los diversos FAE. Por ello, es importante realizar encuestas dirigidas de EA para intentar minimizar estos defectos y comparar estas escalas con la escala CAVE de calidad de vida. Una escala que parece útil es la AEP (*adverse events profile*), que es sencilla de adaptar al paciente pediátrico (tabla 8.3). En esta escala, las puntuaciones más bajas se relacionarían con un mejor balance eficacia-tolerabilidad de los FAE empleados.

Tabla 8.3. Escala AEP pediátrica de efectos adversos

¿Ha tenido alguno de los siguientes problemas durante los últimos 3 meses?

Para cada síntoma, marque la respuesta elegida rodeándola con un círculo. Por ejemplo, si la respuesta es «Siempre o a menudo ha sido un problema» rodee el número 4; y así sucesivamente. Si no sabe o no es valorable, marque con una X la casilla correspondiente. Por favor, asegúrese de que no queda ninguna respuesta sin contestar

	Nunca	Raramente	A veces	Siempre o a menudo	No sabe
	No	Escaso	Medio	Mucho	No valorable
1. Inestabilidad (pérdida de equilibrio)	1	2	3	4	
2. Cansancio/fatigabilidad	1	2	3	4	
3. Impulsividad/hacer las cosas sin pensar	1	2	3	4	
4. Agresividad	1	2	3	4	
5. Nerviosismo, inquietud y/o agitación	1	2	3	4	
6. Dolor de cabeza	1	2	3	4	
7. Caída del cabello	1	2	3	4	
8. Problemas de piel	1	2	3	4	
9. Visión doble o borrosa	1	2	3	4	
10. Náuseas, vómitos, diarrea, acidez de estómago y/o dolor abdominal	1	2	3	4	
11. Dificultades para concentrarse o para atender en casa o en el colegio	1	2	3	4	
12. Problemas en la boca o las encías	1	2	3	4	
13. Temblor de manos	1	2	3	4	
14. Aumento de peso	1	2	3	4	
15. Mareos o vértigo	1	2	3	4	
16. Somnolencia (tener sueño)	1	2	3	4	
17. Depresión, tristeza, apatía	1	2	3	4	
18. Problemas de memoria	1	2	3	4	
19. Alteración del sueño	1	2	3	4	
20. Dificultades en el habla	1	2	3	4	
21. Pérdida de apetito y/o pérdida de peso	1	2	3	4	

¿Se deben realizar controles analíticos en las revisiones del paciente epiléptico?

En general, es útil realizar una analítica básica (hemograma y bioquímica sérica) cuando el paciente lleve más de 1 mes con la dosis final calculada para un determinado FAE, con el fin de valorar posibles alteraciones. Por otra parte, se recomienda realizar controles

analíticos evolutivos sólo cuando aparezcan signos de toxicidad o cuando se sospeche la presencia de estos últimos. La conveniencia o no de practicar analíticas de control y el tipo de éstas (hemograma, coagulación, bioquímica sérica, amonio en sangre, función tiroidea y/o analítica de orina) se basará en el potencial perfil de EA de cada FAE para cada paciente en concreto, siendo recomendable en casos de tratamiento con politerapia que implique a FAE de primera generación y, sobre todo, en los niños pequeños.

¿Se deben controlar los niveles plasmáticos de medicación antiepiléptica?

La gran mayoría de FAE de primera generación se pueden monitorizar adecuadamente mediante la medición de sus niveles plasmáticos al existir una buena correlación entre dichos niveles en sangre y la eficacia y la toxicidad de dichos FAE. Sin embargo, es mucho más discutible cuál es la utilidad real de la determinación de los niveles plasmáticos de los FAE de segunda y tercera generación. La extracción de la analítica de niveles se realizará siempre antes de la primera dosis de la mañana (esto implica, en general, unas 12 horas después de la última dosis), para reflejar bien el estado de equilibrio del FAE.

Es importante considerar la realización de niveles de FAE en las siguientes situaciones clínicas: niños menores de 2 años de edad (por su peculiar metabolismo), al inicio del tratamiento con FAE (como norma general, tras 1 mes de tomar la dosis final pautada de 1 FAE), ante la aparición o la sospecha de EA tóxicos, ante el desarrollo de crisis en un paciente previamente bien controlado, ante la sospecha de incumplimiento del tratamiento por el niño y/o sus familiares, ante la modificación de dosis de un FAE o la sustitución de un FAE por otro, ante un posible cambio del metabolismo del fármaco (por patología renal y/o hepática, enfermedad aguda grave, adolescencia y/o embarazo), en los tratamientos de politerapia (principalmente, si se usan FAE inductores enzimáticos que provocan que se metabolice más un determinado FAE y puedan bajar así sus niveles), en sujetos que no pueden expresar la vivencia de sus EA (por ejemplo, pacientes con encefalopatías con discapacidad intelectual grave), ante la sustitución del FAE habitual de marca por un FAE genérico (por la potencial variabilidad de niveles de hasta un 20-30%) y previamente a la retirada del tratamiento antiepiléptico (a fin de conocer de qué situación partimos para diseñar la velocidad de retirada del FAE).

¿Cada cuánto tiempo se deben repetir los controles de EEG?

Se discute sobre la conveniencia o no de realizar controles periódicos de EEG y cuál debe ser su frecuencia. Repetir los registros de EEG puede ser de utilidad sobre todo en pacientes mal controlados, en aquellos en los que recidivan las crisis, cuando cambia el patrón de crisis o cuando existe un deterioro neurocognitivo y/o conductual inexplicable. La indicación de un control evolutivo de EEG depende principalmente del tipo de epilepsia y síndrome epiléptico que consideremos.

¿Cuándo se debe considerar iniciar la retirada de la medicación antiepiléptica?

No todas las epilepsias ni todos los síndromes epilépticos tienen la misma probabilidad de recaída tras la retirada del fármaco. Se deben considerar una serie de factores individuales de riesgo, como el tipo de crisis y de síndrome epiléptico (principalmente en encefalopatías epilépticas y en epilepsias focales secundarias), la coexistencia de déficits neurológicos (principalmente en casos de discapacidad intelectual y/o autismo), la edad de debut de las crisis (sobre todo en casos que debutaron en el primer año de vida), la gravedad previa de la epilepsia (epilepsias que necesitaron varios tipos de FAE antes de controlarse o que presentaron recaídas precoces tras intentar retirar un FAE), la historia familiar de epilepsia, el antecedente personal de crisis febriles atípicas y la existencia de anomalías en el EEG previo al inicio de la retirada de los FAE. Actualmente, en el grupo de pacientes menores de 10 años de edad con epilepsia bien controlada y sin factores de riesgo específico de recurrencia se puede considerar la supresión gradual del tratamiento cuando lleven 2 años libres de crisis. Sin embargo, en los adolescentes, como norma general, es aconsejable extender dicho periodo a 5 años.

¿Cómo se debe retirar la medicación antiepiléptica?

No existe un consenso claro al respecto en este apartado y los distintos autores sugieren pautas que oscilan de los 6 a los 12 meses, dependiendo principalmente del tipo de epilepsia y síndrome epiléptico y de la causa de éste. Una excepción a esta regla sería el caso de las displasias corticales, en las que por su alta tasa de recurrencia se debe considerar el mantenimiento indefinido de la medicación.

¿Cuándo puede aparecer la recaída de crisis tras retirar un FAE?

El 85% de las recaídas ocurren en el primer año tras el inicio de la retirada y sobre todo en los 6 primeros meses, donde se agrupan hasta un 50% de los casos. El riesgo de recurrencia global tras la retirada del FAE es de un 25% a los 2 años de la supresión del tratamiento y de un 30% a los 5 años. Hasta un 33% de los pacientes que presentan una recaída tras el inicio de la supresión del FAE permanecen después libres de crisis.

FACTORES PSICOSOCIALES EN LA EPILEPSIA

La epilepsia es una enfermedad crónica que puede afectar a cualquier persona en cualquier momento de la vida, con consecuencias psicosociales múltiples y complejas. La epilepsia no es una enfermedad contagiosa, ni mental ni mágica, sino que se origina por un problema en la función neuronal. No es necesariamente una condición hereditaria y, aunque existen formas genéticas, no es obligatorio que existan antecedentes de epilepsia en familiares de primer grado. La epilepsia no es una enfermedad de por vida y hasta el 75% de los niños están bien controlados con FAE.

Calidad de vida en la epilepsia

En la actualidad, el objetivo fundamental del manejo integral del paciente con epilepsia es conseguir la mejor calidad de vida posible.

¿Qué es la calidad de vida?

Cuando hablamos de calidad de vida estamos haciendo referencia a todos aquellos elementos que hacen que esa vida sea digna, cómoda, agradable y satisfactoria para el sujeto.

¿Cómo medimos la calidad de vida en epilepsia infantil?

En pacientes pediátricos con epilepsia, los datos sobre calidad de vida son muy escasos. La escala más usada en nuestro medio es la denominada CAVE («calidad de vida en epilepsia») de los doctores Herranz y Casas (véase tabla 8.2). En esta escala, cada ítem tiene 5 respuestas que se identifican con un número (1 el más desfavorable y 5 el más favorable). Se valoran una serie de ítems subjetivos como la conducta, el aprendizaje, la autonomía personal, la relación social, la intensidad de las crisis y la opinión general de los padres, y una serie de ítems objetivos que incluyen la frecuencia de las crisis y la asisten-

cia escolar. En esta escala, las puntuaciones más altas se relacionarían con una mejor calidad de vida global del niño epiléptico.

¿Cómo podemos mejorar la calidad de vida del niño epiléptico?

Con el fin de mejorar la calidad de vida y la tolerabilidad del tratamiento, es fundamental una elección adecuada del FAE (conocer bien el perfil de cada FAE), evitar politerapias agresivas e irracionales, evitar tratamientos prolongados de forma injustificada, indagar sobre la presencia de EA en cada revisión e intentar medir éstos con escalas específicas (véase tabla 8.3).

Escolaridad y epilepsia

Las personas con epilepsia tienen, como grupo, un nivel cognitivo y sociocultural menor que la población general. Sin embargo, en aquellas con una epilepsia bien controlada durante la edad pediátrica y que logran un buen nivel de educación básica, dicho nivel se equipara al de la población general.

¿Cuál es la importancia de las alteraciones del aprendizaje en la epilepsia infantil?

La alteración neurocognitiva es una consecuencia común de la epilepsia infantil. Hasta un 60% de los niños epilépticos muestran una capacidad intelectual normal. Sin embargo, un 25-50% de la población epiléptica infantil tiene conocimientos escolares inferiores a la media para su edad, lo cual implica un alto riesgo evolutivo de problemas de aprendizaje y de fracaso escolar.

¿Cómo afecta al aprendizaje la enfermedad epiléptica?

Los trastornos más frecuentemente observados en la esfera cognitiva incluyen: alteración de memoria, lentitud mental, defectos de razonamiento lógico-abstracto y déficit atencional.

¿Qué factores influyen en el desarrollo de problemas de aprendizaje en el niño epiléptico?

Los factores que condicionan las alteraciones del aprendizaje en el niño epiléptico son muy heterogéneos y con un muy diferente grado de gravedad clínica, e incluyen: factores propios de la epilepsia, factores de índole psicosocial y factores derivados del tratamiento antiepiléptico.

¿Cuál es el papel de la propia epilepsia en las alteraciones del aprendizaje?

En este aspecto influyen factores diversos como el debut de la epilepsia en edades tempranas de la vida (menores de 2 años), el efecto nocivo de determinadas crisis repetidas

(por ejemplo, los espasmos epilépticos), la etiología estructural de la epilepsia (por ejemplo, la esclerosis tuberosa y la esclerosis mesial temporal), la refractariedad precoz de la epilepsia al tratamiento médico, el desarrollo de encefalopatías epilépticas, los SE recurrentes, la presencia de frecuentes crisis subclínicas y la alta tasa de descargas epileptiformes intercríticas en el EEG.

¿Cuál es la influencia de los aspectos del entorno psicosocial sobre la escolaridad?

En este apartado destacan el estigma de asociar invariablemente epilepsia con retraso mental y el estigma por tomar una medicación a diario, el estilo sobreprotector de padres y educadores, el mayor absentismo escolar del niño epiléptico (por mal control de la epilepsia o por los EA de los FAE), la baja autoestima y la tendencia al aislamiento social, el potencial riesgo de acoso escolar por los compañeros y/o los profesores, el abandono precoz de la escuela, la falta de programas escolares con una adecuada adaptación curricular y con apoyos psicopedagógicos bien reglados, y el mayor riesgo de maltrato infantil en el niño epiléptico.

¿Cuál es el papel de los FAE sobre el aprendizaje?

Todos los FAE comercializados en la actualidad pueden afectar a la función cognitiva, la conducta y/o el aprendizaje global. Sin embargo, estos trastornos son mucho más frecuentes cuando consideramos FAE de primera generación, pautas de politerapia, la introducción rápida de dosis del FAE y la presencia de niveles séricos elevados. Los FAE producen generalmente un trastorno global del aprendizaje, aunque algunos de ellos alteran funciones específicas como pueden ser la fluencia verbal, la memoria operativa, la atención sostenida y/o la velocidad de procesamiento.

¿Cómo se pueden prevenir las alteraciones del aprendizaje en el niño epiléptico?

El plan de prevención debe incluir aspectos como la detección precoz de las alteraciones del aprendizaje, de las posibles anomalías neurocognitivas, de las alteraciones comportamentales y de los datos de un posible trastorno de déficit de atención con hiperactividad (TDAH); evitar la actitud negativa de los profesores, la actitud sobreprotectora de padres y profesores y el desarrollo de una baja autoestima en el niño epiléptico, y regular correctamente los apoyos psicopedagógicos y una potencial adaptación curricular de contenidos escolares.

¿Cómo se debe implicar la escuela en el tratamiento del niño epiléptico?

Es importante que exista una comunicación fluida entre los profesores y tutores, la familia del paciente y los médicos que le atienden (neuropediatra, pediatra general o médico de familia). La familia no debe ocultar el diagnóstico de epilepsia, ya que esto po-

dría generar mayores problemas si el niño presentara crisis en el ambiente escolar. La escuela debe disponer de información médica adecuada sobre el diagnóstico, la medicación y los potenciales EA de ésta, así como con respecto a la actuación general y farmacológica ante una crisis epiléptica. Dado que no todos los colegios disponen de enfermera escolar, sería deseable que existiera una mayor colaboración del profesorado a la hora de identificar las crisis, realizar un correcto tratamiento con medicación de rescate (rectal, bucal transmucosa) y administrar la medicación oral en el ambiente escolar.

Patología neuropsiquiátrica en la epilepsia infantil

Las alteraciones neuropsiquiátricas como los trastornos comportamentales, el TDAH, los problemas de socialización y las anomalías del estado de ánimo son más frecuentes en pacientes con epilepsia que en la población general, y con frecuencia los enfermos los viven como problemas más limitantes que las propias crisis epilépticas. Todas estas alteraciones son más evidentes y más graves en aquellos niños con epilepsias de difícil control.

¿Qué factores condicionan la patología neuropsiquiátrica en el niño epiléptico?

Algunos factores que contribuyen a estos trastornos y que afectan a la calidad de vida global del epiléptico son: la duración de la epilepsia y su etiología; la edad del paciente al debut de la epilepsia; la frecuencia, la intensidad y el tipo de crisis; el número de fármacos necesarios para el tratamiento y sus EA, y el deterioro cognitivo asociado con la epilepsia y/o con su tratamiento farmacológico o quirúrgico.

¿Cuál es el papel de los FAE en el desarrollo de patología neuropsiquiátrica en el niño?

Todos los FAE pueden producir diversas anomalías en la esfera neuropsiquiátrica, incluyendo alteraciones de la conducta y el control de impulsos, TDAH, insomnio, labilidad emocional, alteraciones del estado de ánimo, depresión, agitación psicomotriz y manía, psicosis y/o agresividad.

¿Cuáles son las características del TDAH en el niño epiléptico?

La prevalencia de TDAH en los pacientes con epilepsia infantil alcanza cifras de hasta un 30-40%, un porcentaje claramente superior al 3-7% de la población general. En estos casos predomina el subtipo inatento (con mayor clínica de déficit de atención). Los pacientes epilépticos con TDAH que tienen un buen control de crisis (con al menos 2 años libres de episodios) suelen mostrar una buena respuesta al tratamiento farmacológico del TDAH (metilfenidato, atomoxetina o lisdexanfetamina) sin empeoramiento de las crisis ni del EEG. La presencia evolutiva de crisis en estos pacientes no está determinada

por los fármacos usados para tratar el TDAH, sino por la existencia concomitante de crisis epilépticas o por mostrar un EEG con una alta tasa de anomalías epileptiformes, principalmente multifocales y/o generalizadas.

Actividad física y deporte

¿Puede hacer deporte el niño epiléptico?

La práctica de deporte no está contraindicada en la epilepsia. De hecho, hay pocas actividades que un niño con epilepsia no pueda realizar. Se deben evitar deportes de riesgo como pueden ser el buceo, el paracaidismo y el alpinismo, dado que en caso de tener una crisis, el peligro de perder la vida es muy alto. Como norma general, se recomienda que vayan siempre acompañados cuando realicen actividades deportivas.

¿Qué tipo de ejercicio y deporte se puede practicar?

Los deportes colectivos y la educación física que se realiza en los centros escolares no conllevan riesgo para la epilepsia. Por lo tanto, no hay razón para que un niño no practique deportes en grupo como el fútbol, el baloncesto, el balonmano, etc. No se debe excluir la práctica de la natación, siempre que el niño esté supervisado por un adulto que sepa nadar, o bien el montar en bicicleta, siempre y cuando vaya protegido con un casco. Por un afán sobreprotector, tanto de padres como de profesores, no es raro excluir a los niños con epilepsia de la práctica del deporte, un error que puede ser contra-productente.

¿Puede ir de excursión el niño epiléptico?

La epilepsia no debería ser un impedimento para las excursiones de varios días. Es importante saber si el niño conoce la medicación que precisa y, en caso contrario, que sea un profesor o monitor quien se la dé y se asegure de que se la toma. La medicación debe asociarse con las horas de las comidas para evitar saltarse alguna toma, pero no es estrictamente necesario tomarla siempre a la misma hora. No pasa nada si un día se desayuna o se cena 1-2 horas más tarde de lo habitual. Sin embargo, es importante asegurarse de que el niño no tome alcohol y no haga grandes privaciones de sueño.

¿Hay que tomar precauciones especiales a la hora de viajar con el niño epiléptico?

No hay limitaciones para que el niño epiléptico pueda viajar en avión o en otros medios de transporte. Si se viaja al extranjero, hay que conocer si en ese país se dispone de la medicación antiepiléptica que recibe el niño, por si se agotara o perdiera la que se lleva desde casa. Se recomienda llevar en el equipaje medicación suficiente y un informe médico detallado y actualizado para evitar problemas con las autoridades de las aduanas, sobre todo si se viaja a algunos países como Estados Unidos o Israel.

Conducción de vehículos

¿Puede un adolescente epiléptico sacarse el carnet de conducir?

El permiso para conducir cuando se tiene epilepsia puede variar de unos países a otros. En la mayoría de los países de Europa existe un consenso por el que hay que estar 1 año libre de crisis para poder conducir un vehículo a motor.

¿Cómo se controla que un epiléptico pueda conseguir o mantener el permiso de conducir?

Los epilépticos con crisis convulsivas o con crisis con pérdida de conciencia deberán aportar un informe favorable de un neurólogo en el que se haga constar el diagnóstico, el cumplimiento del tratamiento, la frecuencia de las crisis y que el tratamiento farmacológico prescrito no impide la conducción.

Epilepsia y trabajo

Un 70-80% de los pacientes epilépticos pueden desarrollar una actividad laboral normal.

¿Qué trabajos están restringidos para el paciente con epilepsia?

Existe una regulación específica para las profesiones de riesgo como la conducción de camiones y vehículos públicos, los pilotos de avión, los profesionales del buceo, los operadores de maquinaria pesada, los profesionales del ferrocarril, y en la marina mercante, las fuerzas armadas y la seguridad privada; igualmente sucede para la concesión de licencias de armas.

Epilepsia y reproducción

¿Cuál es la relación de la epilepsia con el ciclo menstrual?

Alrededor de un tercio de las mujeres con epilepsia experimentan variaciones en la frecuencia de las crisis durante los cambios hormonales que acontecen antes y durante la menstruación (epilepsia catamenial). No todas las mujeres con epilepsia van a padecer crisis durante el periodo menstrual, pero es importante poder reconocerlo y en ese caso comunicárselo al neurólogo.

¿Cuál es la relación de la epilepsia con los anticonceptivos?

La epilepsia no es motivo para no tomar anticonceptivos o quedarse embarazada, pero es importante prescribir el anticonceptivo adecuado según el FAE que esté recibiendo esa paciente. Hay determinados FAE que pueden influir en los anticonceptivos y viceversa. Por lo tanto, es necesario tomar el fármaco anticonceptivo adecuado y no uno cualquiera, o bien usar mecanismos de barrera (preservativos).

¿Cómo afecta la epilepsia y su tratamiento a la embarazada?

Existe un riesgo derivado de la repetición de crisis durante la gestación, tanto para la madre como para el feto. Por otra parte hay que considerar el riesgo de desarrollar malformaciones fetales relacionadas con el tratamiento con FAE durante el embarazo, siendo esto más importante en pacientes con politerapia y tratadas con FAE de primera generación. La situación más habitual es simplificar el tratamiento dejándolo en un único medicamento con la dosis más baja posible y sustituyendo, si es necesario, los medicamentos con alto riesgo por otros más seguros. Sin embargo, no existe actualmente un FAE que sea totalmente seguro durante el embarazo.

¿Puede dar el pecho la mujer epiléptica?

Como norma general, se permite la lactancia materna en pacientes tratadas con FAE, dado que éstos pasan sólo en pequeñas cantidades a la leche. Hay que consultar siempre con el pediatra del niño y extremar las precauciones si la madre toma FAE de primera generación con EA sedantes.

Anexo 1

Asociaciones de epilepsia en España

Asociación Alavesa de Epilepsia (AAE)

C/ Vicente Abreu, 7.
01009-Vitoria-Gasteiz.
Tel.: 945 220 960.
E-mail: deple.aae@euskalnet.net
Web: www.epilepsiaalava.es

Asociación de Afectados de Epilepsia de Madrid (ASAEMA)

Tel.: 695 354 187.
E-mail: asaema.org@gmail.com
Web: www.asaema.es

Asociación Amigos del Epiléptico de Badalona (AAEB)

C/ San Bartolomé, s/n.
08913-Badalona (Barcelona).
Tel.: 933 834 020.
E-mail: neurona@amigosepilepticos.org
Web: www.amigosepilepticos.org

Asociación Andaluza de Epilepsia (APICE)

C/ Rute, local 3-4. 41006-Sevilla.
Tel.: 955 155 566/615 999 298.
E-mail: apice@apiceepilepsia.org
Web: www.apiceepilepsia.org

Asociación Aragonesa de Epilepsia (ASADE)

Paseo María Agustín, 24-26 (local).
50004-Zaragoza.
Tel.: 655 199 307.
E-mail: info@asadeepilepsia.com
Web: www.asadeepilepsia.com

Asociación Cantabria de Epilepsia (ACE)

Centro de Usos Múltiples
«Matías Sainz Ocejo».
Av. Cardenal Herrera Oria, 63 interior.
39011-Santander.
Tel.: 942 323 856/619 409 715.
E-mail: a_c_epilepsia@yahoo.es
Web: www.epilepsiacantabria.blogspot.com.es

Associació Catalana de Malalts Epilèptics

C/ Marquès de Mulhacén, 4.
08034-Barcelona.
Tel.: 932 036749.
E-mail: acmebcn@gmail.com

Asociación Cordobesa de Epilepsia (ACEPI)

Tel.: 957 430 982.
Web: www.acepicordoba.es

Asociación de Epilepsia de la Comunidad Valenciana (ALCE)

C/ Fuencaliente, 1. 46023-Valencia.
Tel.: 600 315 079.
E-mail: contacto@alceepilepsia.org
Web: www.alceepilepsia.org

Asociación de Epilepsia de la Provincia de Alicante (AEPA)

<http://epilepsiaalicante.blogspot.com.es>

Asociación de Epilepsia de Extremadura (AEDEX)

<http://aedextremadura.wordpress.com>

Asociación de Familiares de Enfermos de Epilepsia (AFEDE)

C/ Méndez Núñez, 39.
11100-San Fernando (Cádiz).
Tel. y fax: 956 595 412.
E-mail: afedemail@terra.es
Web: www.afede.es

Asociación Guipuzcoana de Epilepsia (AGE)

Txara 1. P. Zarategi, 100. Local 16.
20015-Donostia-San Sebastián.
Tel.: 943 321 504.
E-mail: epilepsiagipu@telefonica.net
Web: www.facebook.com/age.
epilepsiagipuzkoa

Asociación Madrileña de Epilepsia (AME)

C/ Pablo Picasso, 17.
28660-Boadilla del Monte (Madrid).
Tel.: 916 320 514/680 963 557.
E-mail: amepilepsia@yahoo.es
Web: www.amepilepsia.org

Associació Menorquina d'Epilèpsia (AMEP)

C/ Inca, 13, 1.º. 07701-Maó (Menorca).
Tel.: 971 364 483/649 690 782.
E-mail: asmep@hotmail.com/
plsegui@gmail.com

Asociación de Padres de Hijos con Epilepsia Mioclónica Severa de la Infancia y otros tipos de Epilepsia (APEMSI)

C/ Cervantes, 5, 1.º derecha.
18810-Caniles (Granada).
Tel.: 958 710 134/655 485 029.
E-mail: info@apemsi.org
Web: www.apemsi.org

Asociación de Padres y Amigos Defensores del Epiléptico (APADE)

C/ Mayorazgo, 25. Hotel de Asociaciones dcho., n.º 10. 28915-Leganés (Madrid).
Tel.: 914 810 879/913 711 893.
Fax: 914 811 458.
E-mail: apade@telefonica.net

Asociación Solidaria Contra la Epilepsia (ASCE)

C/ De la Torre, 7-9. 08006-Barcelona.
Tel.: 933 137 971.
E-mail: asce@iservicesmail.com

Federación Española de Epilepsia (FEDE)

C/ Méndez Núñez, 39.
11100-San Fernando (Cádiz).
Tel.: 667 419 644.
E-mail: fede@fedeepilepsia.org/
presidenta@fedeepilepsia.org
Web: www.fedeepilepsia.org

Fundación Síndrome de Dravet

Tel.: 691 416 115.
E-mail: informacion@dravetfoundation.eu
Web: www.dravetfoundation.eu

Fundación Síndrome de West

Plaza Mayor, 1.
28229-Villanueva del Pardillo (Madrid).
Tel. y fax: 918 102 930.
Web: www.sindromedewest.org

Grupo de Epilepsia de la Sociedad Española de Neurología (GESEN)

Sociedad Española de Neurología (SEN).
Via Laietana, 23, entresuelo A-D.
08003-Barcelona.
Tel.: 933 426 233.
Fax: 934 125 654.
E-mail: secre@sen.es
Web: www.sen.es

Mar de Somnis

E-mail: info@mardesomnis.org
Web: www.mardesomnis.org

Sociedad Andaluza de Epilepsia (SADE)

Web: www.guiasade.com

Sociedad Española de Epilepsia (SEEP)

Web: www.seep.net.es

Unión Galega de Epilepsia (UGADE)

Tel.: 653 533 001.
E-mail: ritamarvall@hotmail.com

Anexo 2

Glosario de abreviaturas comúnmente usadas

- ACTH:** hormona adrenocorticotropa.
CF: crisis o convulsiones febriles.
CPNE: crisis psicógenas no epilépticas.
c/s: ciclos por segundo.
DC: dieta cetogénica.
EA: efectos adversos.
EEG: electroencefalograma.
EGL: epilepsia generalizada idiopática.
EHD: enfermedades heredo degenerativas del SNC
EMT: esclerosis mesial temporal.
ENV: estimulador del nervio vago.
ES: espasmos del sollozo.
FAE: fármacos antiepilépticos.
HHE: síndrome de hemiconvulsión-hemiplejía-epilepsia.
IGIV: inmunoglobulinas intravenosas.
ILAE: Liga Internacional Contra la Epilepsia (International League Against Epilepsy).
LCR: líquido cefalorraquídeo.
OA: ondas agudas.
OL: ondas lentas.
PET: tomografía emisión de positrones.
PO: punta-onda.
POL: punta-onda lenta.
PPO: polipunta-onda.
PPOL: polipunta-onda lenta.
RMC: resonancia magnética cerebral.
SE: *status* epiléptico.
SISCOM: corregistro de imágenes de RMC y SPECT.
SNC: sistema nervioso central.
SPECT: tomografía computarizada de emisión monofotónica.
TAC: tomografía axial computarizada.
TCM: triglicéridos de cadena media.
TDAH: trastorno de déficit de atención con hiperactividad.
TPNE: trastornos paroxísticos no epilépticos.
TSM: transecciones subpiales múltiples.

105349 ©ESTEVE 2015

