

11237
204
151

Universidad Nacional Autónoma de México



Facultad de Medicina

División de Estudios de Postgrado
Hospital Regional "20 de Noviembre"
I. S. S. S. T. E.

**"PROTOCOLO DE MANEJO DE EPILEPSIA
POSTRAUMATICA Y ESTADO EPILEPTICO."**

TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener el Título de:
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA
P R E S E N T A

Dr. Rafael Núñez Maldonado



México, D. F.

FALLA DE CRIGEN

1988



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E .

- I INTRODUCCION.
- II OBJETIVOS.
- III JUSTIFICACION.
- IV CONVULSIONES FEBRILES.
- V SINDROME DE JANZ.
- VI CRISIS DE AUSENCIA.
- VII SINDROME DE WEST.
- VIII SINDROME DE LENNOX-GASTAUT.
- IX EPILEPSIA POSTRAUMATICA.
- X ESTADO EPILEPTICO.

INTRODUCCION.

La Epilepsia ha sido uno de los mayores problemas de salud de la humanidad.

Conocida desde la antigüedad, como lo demuestran hallazgos arqueológicos, recogidos desde Perú, Mesopotamia, Egipto y, posteriormente a través de numerosos códices y testimonios de personajes como: Hipócrates, Galeno y Ambrosio Paré, denotan el incesante deseo del ser humano, por esclarecer y resolver el enigma de una entidad que ha llegado a considerarse por algunos, como una enfermedad divina y por otros como una posesión diabólica.

Por otra parte, es hasta cierto punto desalentador, encontrar que los errores médicos han sido más copiosos que los profanos y, que en los 2000 años que nos separan de Hipócrates, las ideas y tratamientos relacionadas a este problema, aún pueden encontrarse en los pueblos primitivos contemporáneos.

Todavía hoy, a pesar de los avances tecnológicos de nuestra era, la Epilepsia permanece como uno de los grandes desafíos a la ciencia médica.

OBJETIVOS.

- 1.- Disponer de un apoyo en el abordaje para estudio de las --- crisis convulsivas en Pediatría, lo más adecuado posible y de acuerdo a las características de nuestro Hospital.
- 2.- Mejorar el diagnóstico etiológico de las crisis convulsivas en el paciente pediátrico.
- 3.- Utilizar medicamentos contemplados dentro del Cuadro Básico como primera elección, a fin de evitar retrasos en el manejo a consecuencia de falta de drogas.
- 4.- Disminuir el número de estudios de laboratorio y gabinete - para integrar diagnósticos de las diversas variedades de -- crisis convulsivas.
- 5.- Disminuir hospitalizaciones innecesarias, en pacientes que puedan ser manejados en el área de urgencias.
- 6.- Abatir el número de días-cama de pacientes con trastornos - convulsivos.
- 7.- Homogeneizar criterios, para el manejo de este tipo de en-fermedades.

JUSTIFICACION.

- a) Primordialmente establecer una ruta crítica de estudio y manejo de los numerosos casos de crisis convulsivas atendidos en nuestra Unidad, que pueda ser seguida en todas las áreas del Servicio de Pediatría, y se unifiquen criterios.
- b) Que los criterios adoptados por esta propuesta, sean adaptados a otros Hospitales del Instituto y los pacientes puedan ser manejados en dichas unidades, para de esta manera, no sobrecargar nuestro Hospital.
- c) Agilizar el diagnóstico y tratamiento de este tipo de pacientes, para reducir las estancias hospitalarias, lo cual redundará en un beneficio económico, para la Institución y el País.
- d) Tratar de efectuar mejores diagnósticos y tratamientos adecuados, con lo que se evitará derroche de recursos materiales y humanos.
- e) Finalmente, todo lo anterior, traerá como consecuencia una mejor calidad de vida y pronóstico a nuestros niños.

CONVULSIONES FEBRILES

INTRODUCCION.

Las crisis febriles son un problema único en el niño entre los tres meses y los cinco años, la razón por la cual una elevación de la temperatura es capaz de producir crisis convulsivas no se conoce, las personas que sufren crisis convulsivas por fiebre parecen tener una sensibilidad particular a este estímulo y esta característica se deriva de una tendencia familiar. (32-43).

No siempre una convulsión con fiebre en un niño es una convulsión febril, algunos niños pueden sufrir de Meningitis, deshidratación hipernatrémica o encefalopatía tóxica y las convulsiones y la fiebre ser parte de este trastorno. (30).

DEFINICION.

La convulsión febril es una crisis que ocurre en la infancia y niñez usualmente entre los 3 meses y 5 años de edad (32,50), - asociada con fiebre pero, sin evidencia de infección intracraneal o una alteración neurológica aguda, las convulsiones con fiebre en un niño que ha sufrido de una convulsión no febril - previa son excluidas. (1,30,45).

Las crisis febriles son de dos tipos :

- a) Típica o simple.
- b) Atípica o compleja.

La convulsión típica o simple, son más frecuentes 81.6 % ---- (30,42), se caracteriza por una convulsión que ocurre dentro de las primeras 24 horas de instalada la fiebre, son crisis generalizadas, sin datos de focalización ni déficit focales, duración de menos de 15 minutos y con historia de crisis febriles en la familia. (6,30,43,45).

Crisis convulsivas atípicas o complejas. Es menos frecuente - 18.4 % (30,42), se caracteriza por una historia de daño cerebral previo o desarrollo neurológico alterado, presencia de -- múltiples crisis en un solo episodio febril, crisis convulsivas focales, duración mayor de 15 minutos y con historia familiar de crisis convulsivas no febriles. (1,30,43,45).

FRECUENCIA.

Varía de acuerdo a la población estudiada, presentándose en -- 2 a 5 % de los niños (39,50), esta alteración se presenta en -- todo el mundo y afecta con más frecuencia a los niños que a -- las niñas (31,50,51), ocupa un tercio de los niños con epilepsia. (42).

ETIOPATOGENIA.

Las causas más comunes de fiebre son : Infecciones del aparato respiratorio, Otitis media, Pneumonía y Gastroenteritis; sin embargo, cualquier condición que cause aumento de la temperatura puede ocasionar convulsiones como : inmunizaciones, factores iatrogénicos como una sobrehidratación o medicamentos que disminuyen el umbral a la convulsión (experimentalmente se observó que la Difenhidramina se acompaña de convulsiones con un grado menor de fiebre en animales jóvenes), (13,26,30) y factores tóxicos asociados como una shigelosis.

La predisposición genética se ha visto que juega un papel importante en la aparición de las crisis convulsivas febriles (29), la evidencia de la naturaleza hereditaria se manifiesta en la alta frecuencia de familiares con convulsiones de niños que presentan crisis convulsivas febriles, ésta puede ser tan elevada como 25 a 40 %. En un estudio importante Wallace encontró una historia positiva de crisis convulsivas en familiares de niños con crisis convulsivas febriles en un 38 % (54), Lennox-Buchthal concluye que, el rango genético es autosómico recesivo con una penetrancia incompleta (24), Tsuboi en 1982 propone una herencia poligénica (15,45,49), sin embargo, el modo exacto de herencia no está bien conocido.

Entre 8 y 14 % de los parientes de los niños con crisis convulsivas febriles tienen una historia positiva de crisis febriles (4), Lennox-Buchtal encontró una correlación de 80 % de crisis febriles en gemelos monocigotos con desarrollo neurológico similar en contraste con 13 % en gemelos dicigotos. (4,49).

FIEBRE Y CRISIS FEBRILES.

Las crisis febriles, usualmente ocurren en el primer día de instalada la fiebre, cuando las convulsiones ocurren 24 horas, después de iniciada la fiebre hay que considerar seriamente otra posibilidad diagnóstica (15), los niños con fiebre alta son más propensos a desarrollar convulsiones febriles y, a su vez éstos son mucho menos susceptibles de desarrollar recurrencias que los niños que convulsionan con bajos niveles de fiebre en el primer ataque. (42).

Esto, sugiere que los niños que presentan convulsiones con bajos niveles de fiebre tienen un umbral disminuido a convulsionar y por lo tanto, un riesgo mayor a convulsionar espontáneamente. (30,42).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.

El número de condiciones que pueden presentarse con fiebre y convulsiones es grande en niños jóvenes, la mayoría de estas condiciones involucran al sistema nervioso central directamente,

sin embargo, éstas pueden no ser diferenciadas por la investigación médica usual, el principal problema que se tiene que diferenciar es una Meningitis infecciosa, ya que, puede presentarse como una convulsión febril y los signos pasar desapercibidos, por lo tanto, algunos autores recomiendan realizar punción lumbar a todos los niños con una primera convulsión febril y otros aconsejan la práctica de la punción a los niños menores de 24 meses de edad (19,40,53), además, los autores agregan que se debe realizar punción lumbar a todos los niños que presentan crisis convulsivas complejas (focal, duración mayor de 15 minutos o recurrencias durante esa enfermedad), (40), cuando las convulsiones ocurren 12 horas después de instalada la fiebre o cuando ésta es menor de 38.5° . (20,52).

Otras causas que hay que descartar es una deshidratación hipernatrémica, algunas causas menos frecuentes son condiciones metabólicas como la hipoglicemia cetótica y la deficiencia de ornitín carbamoiltransferasa.

SECUELAS NEUROLOGICAS.

Los efectos de las crisis convulsivas febriles sobre el desarrollo intelectual y motor ha sido una área de controversia, diversos autores (9,12,44), han reportado alteraciones motoras significativas, retraso mental o ambas en pacientes con crisis

Frantzen y colaboradores, (13), encontraron en el EEG tomado -- dentro de la primera semana de presentada la crisis febril en -- aproximadamente un tercio de los pacientes, una disminución de la actividad eléctrica a nivel occipital, esta lentificación de saparece de 7 a 10 días, posteriores a la crisis. Thorn (48) - revisó el EEG de 910 pacientes, un mes después de la crisis, 13 de los 910 pacientes, presentaron un EEG anormal, la anomalí-- dad más común fué la actividad lenta primariamente en la región occipital, 5 % de los pacientes tuvieron actividad lenta tempo-- ro-occipital, 3 % presentó espigas focales y 1 % múltiples espi gas.

Los pacientes con historia familiar de epilepsia tuvieron alta frecuencia de anomalías del EEG, pero los que tenían histo-- ria familiar de crisis febriles no presentaron estas alteracio-- nes.

El EEG no se correlaciona con el grado de recurrencia, ni con - el desarrollo de epilepsia, sin embargo, otras series sí demos-- traron que se puede utilizar el EEG para estimar el riesgo de - epilepsia (8,25), por ejemplo Doose y colaboradores (7), encon-- traron que un ritmo Theta de 4 a 7 Hz., que sigue a una convul-- sión febril es indicador en el grado de recurrencia de crisis - febriles.

RECURRENCIA.

Cerca de un tercio de los niños que presentan una convulsión febril tendrán recurrencia, el riesgo de desarrollar una futura convulsión ocupa 40 a 50 % (30,45,56), la incidencia de --- tres o más ataques ocupa sólo un 9 %. Alrededor del 50 % de --- las recurrencias ocurren en los primeros 6 meses y en las tres cuartas partes ocurren en los primeros 12 meses posteriores a la primera convulsión. (30,35,45).

El grado de fiebre en el primer ataque también es un factor -- pronóstico, ya que si se presenta la convulsión con una temperatura menor de 40° tiene mayor grado de recurrencia. (42).

El factor más importante parece ser la edad de instalación de la primera crisis febril, los niños pequeños parecen ser más - susceptibles a presentar futuras crisis febriles (32,50).

Franzen y colaboradores (14), encontraron que los niños que -- presentan la primera convulsión antes de los trece meses de -- edad tenían 2.3:1 de oportunidad de desarrollar futuras crisis convulsivas, ésto comparado con niños entre 14 y 32 meses en - el que el riesgo es 1:2 y un riesgo de 1:5, si la edad es ma-- yor de 32 meses.

Por lo tanto, encontramos que, los factores de buen pronóstico en la recurrencia de las crisis febriles son : Desarrollo neurológico normal, historia familiar de crisis febriles, todas -

las crisis presentadas que hayan sido simples, edad mayor de 14 meses y EEG normal. (21,30).

PRONOSTICO.

Riesgo de desarrollar Epilepsia.

El riesgo de desarrollar epilepsia en crisis febriles simples es del 3 % (31), esta incidencia aumenta considerablemente, si los factores de riesgo se encuentran presentes e incluyen : -- Historia familiar de crisis no febriles, convulsiones prolongadas de más de 15 minutos de duración, anormalidades neurológicas anteriores a la instalación de las crisis, múltiples crisis en el mismo día, convulsiones focalizadas, la edad de la primera convulsión, también es importante, el riesgo es mayor si la primera convulsión ocurre dentro de los primeros 6 meses de edad. En el estudio de Rochester Minnesota, la primera convulsión ocurrida entre los 2 y los 4 años no incrementó el riesgo de epilepsia (1,30,31,34,42,45).

La epilepsia ocurre en un 2 % de los niños que presentan un factor de riesgo y en un 10 % de los niños que presentan dos factores de riesgo, en el estudio NCFP, encontraron que una convulsión prolongada mayor de 15 minutos aumenta 1.4 % el riesgo de epilepsia en niños normales y 9 % en niños anormales (34). En un estudio retrospectivo de 40 años de experiencia -

en Rochester Minnesota reveló una incidencia de 40 % de riesgo de epilepsia después de convulsiones febriles en niños con retraso mental y parálisis cerebral. (2).

La posibilidad de desarrollar epilepsia se duplica cuando se presenta una segunda convulsión, pero futuras recurrencias no incrementan el riesgo de epilepsia. (45).

Contrario a las observaciones de Lennox-Buchtal que, encontró alta incidencia de epilepsia en mujeres Annegers et al. no encontró diferencia entre ambos sexos. (45,53).

El aumento de la incidencia de epilepsia en niños con crisis febriles es universalmente aceptado, pero hay controversia en el tipo de crisis que sigue a la convulsión. Falconer et al. (10). Y Ousted et al. (36) en su estudio de pacientes con epilepsia del lóbulo temporal notaron la presencia de este tipo de crisis en niños que tuvieron crisis febriles prolongadas, esto sugiere que las crisis febriles causan esclerosis del lóbulo temporal y produce la base para el posterior desarrollo de este tipo de epilepsia. (3,23,53). Otros investigadores, sin embargo, no confirmaron esta hipótesis. (53).

TRATAMIENTO.

Durante el episodio agudo se debe vigilar la permeabilidad de las vías respiratorias del niño para prevenir la aspiración, -

esto mediante la succión de éstas.

El niño debe ser protegido de posibles traumas físicos.

Los antipiréticos por vía rectal pueden ser utilizados para disminuir la fiebre.

Los niños menores de 18 meses deben ser ingresados al Hospital, por lo difícil que resulta descartar Meningitis en ellos.

El ingreso también debe ser considerado si la crisis es mayor de 15 minutos y si no cede al tratamiento inicial.

Dos terceras partes de las convulsiones febriles son de menos de 15 minutos de duración y no requieren tratamiento.

Si la convulsión se prolonga, el tratamiento con Diazepam a dosis de 0.3 a 0.5 mg/kg/dosis por vía intravenosa o intrarectal dá buen resultado, la dosis puede repetirse cada 10 minutos.

También puede utilizarse Clonazepam a la dosis de 0.1 mg/kg., en una sola dosis por vía rectal, obteniéndose excelentes resultados sin los efectos adversos del Diazepam (sedación y ataxia). (41,46).

Si la convulsión persiste puede utilizarse Paraldehído administrado intrarectal a dosis de 1 ml/año de edad, sin exceder de 5 ml. (30,41,46).

PROFILAXIS.

Las convulsiones febriles ocurren en 2 a 5 % de los niños en --

edad preescolar en la mayoría es un evento único, pero en otros ocurre recurrencia de las convulsiones, en este grupo se propone el tratamiento profiláctico para prevenir las recurrencias y -- evitar el daño neurológico resultante de futuras convulsiones. Idealmente, sólo los niños con alto riesgo de recurrencia deberían ser tratados profilacticamente.

La profilaxis mediante el uso de anticonvulsivantes, reduce el riesgo de recurrencia de convulsiones febriles pero, no han demostrado que reduzcan la aparición de epilepsia en la vida futura. La droga de choque en la profilaxis por tiempo prolongado de las crisis febriles es el Fenobarbital, cuando los niveles séricos de Fenobarbital son mantenidos entre 15 a 40 mcgr/ml., es altamente efectivo en reducir la frecuencia de crisis convulsivas. (16,27).

El Fenobarbital usado sólo durante la crisis febril no tiene valor para prevenir la recurrencia. (38).

La mayoría de los autores recomiendan prolongar el tratamiento por un año y medio a tres años o a la edad de 4 a 5 años. ---- (37,55). Cuando el Fenobarbital es prescrito por este tiempo, la frecuencia de complicaciones son un problema, además, en muchos casos el Fenobarbital no es bien tolerado por los niños. Los efectos indeseables incluyen : Hiperquinesia, cambios en el comportamiento, con modismos, irritabilidad y alteraciones en el sueño. (3,16,55).

Herrans y colaboradores (16), encontraron que 77 % de los niños tratados con Fenobarbital presentan efectos adversos, sin embargo, sólo 13 % requirió modificación en la dosis.

El Acido Valproico a dosis de 20-30 mg/kg/día, en dos dosis reduce el grado de recurrencia en un 80 a 85 % (21), sin embargo, algunos autores no recomiendan su uso por los efectos secundarios que presenta. (8).

La Fenitoína (28) y la Carbamacepina (51) no han demostrado ser efectivos en la prevención de crisis febriles.

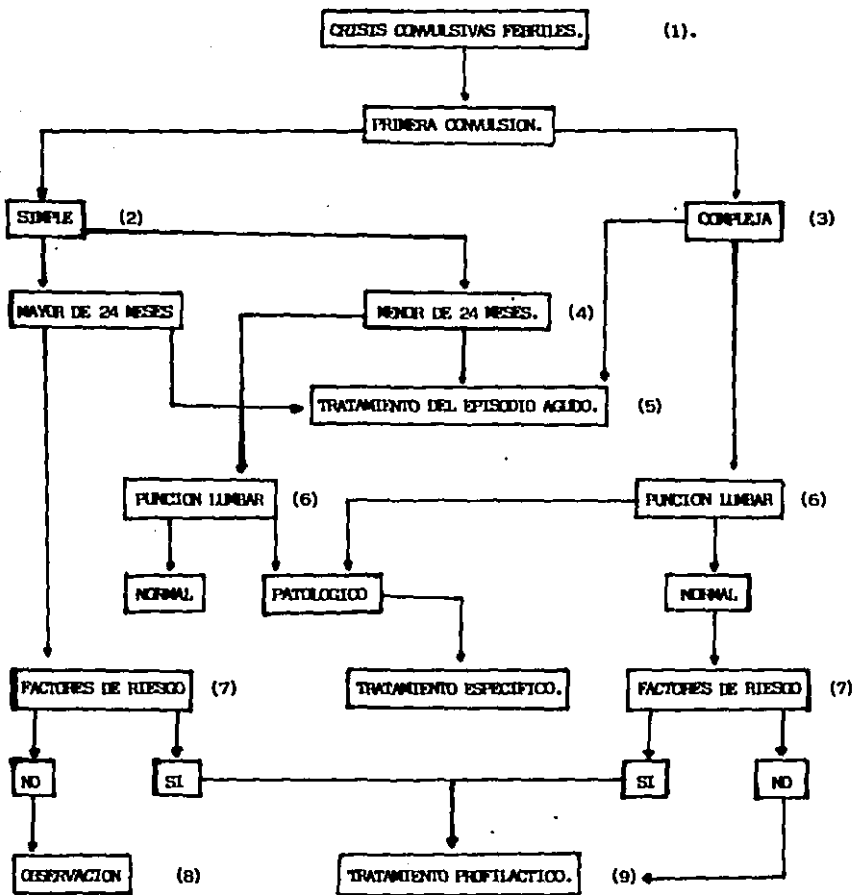
La administración de Diazepam rectal durante la enfermedad febril también es altamente efectivo (21,46), a la dosis de ---- 0.5 mg/kg/dosis cada 8 horas, cuando la temperatura se encuentra por arriba de 38.5 grados, reduce el grado de recurrencia en un porcentaje igual al Acido Valproico.

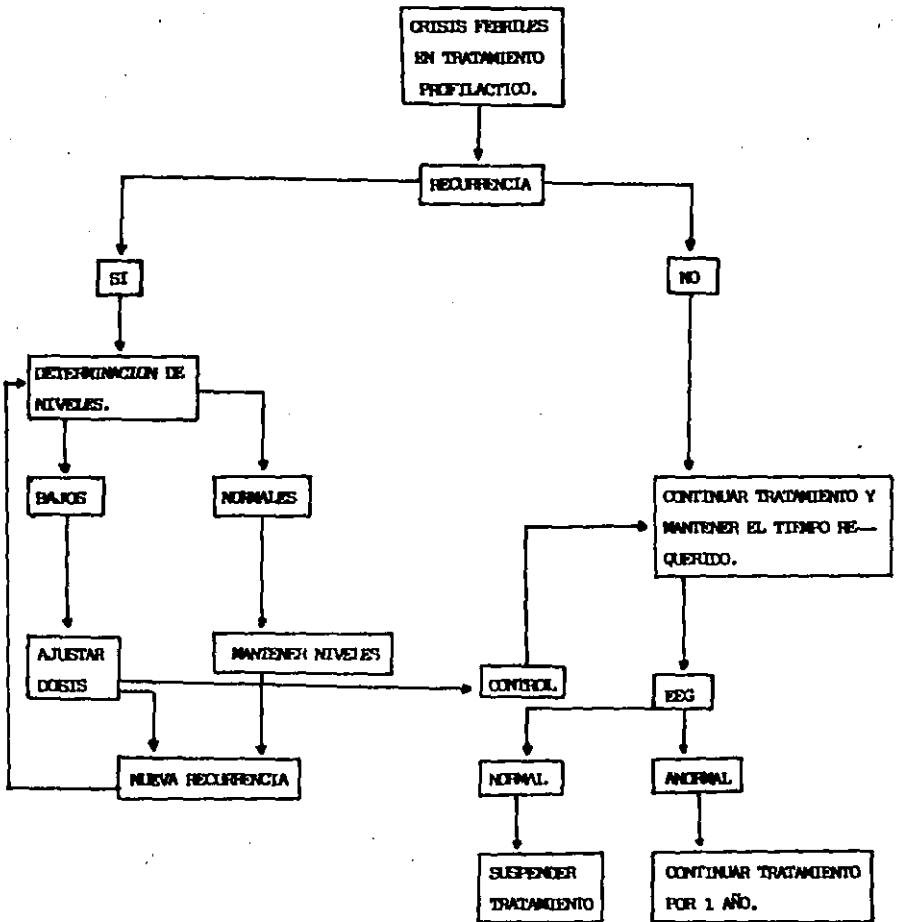
Thorn (47) comparó la administración de Diazepam intra-rectal instalado durante la enfermedad febril en comparación con la administración continua de Fenobarbital demostrando que el --- Diazepam es superior en prevenir las recurrencias.

Knudsen (21,22), también demostró la eficacia del Diazepam --- oral a dosis de 0.6 a 0.8 mg/kg/día en tres dosis durante el período febril.

Esto, demuestra que el Diazepam es altamente significativo en comparación con el Fenobarbital para prevenir las recurrencias de las convulsiones. (38).

Las drogas antipiréticas como la Aspirina y el Acetaminofén, - que son compatibles en su eficacia antipirética pueden ser utilizados para disminuir el grado de fiebre, sin embargo, algunos autores han demostrado que estas drogas, no son efectivas en la prevención de las recurrencias.





ACOTACIONES DE CRISIS CONVULSIVAS FEBRILES

- 1) DEFINICION : La crisis convulsiva febril, es aquélla que se presenta en niños entre los 3 meses y 5 años de edad, asociada con fiebre, pero sin evidencia de infección intracraneal o alteración neurológica aguda, convulsiones con fiebre en un niño que ha presentado una convulsión no febril se excluyen.

- 2) CRISIS CONVULSIVAS TIPICAS O SIMPLES : Son las más frecuentes, se caracterizan por una convulsión que ocurre dentro de las primeras 24 horas de iniciada la fiebre, son crisis generalizadas, sin datos de focalización, ni déficit focales con duración de menos de 15 minutos, con historia de crisis convulsivas febriles en la familia.

- 3) CRISIS CONVULSIVAS ATIPICAS O COMPLEJAS : Son menos frecuentes, se caracterizan por una historia de daño neurológico o daño cerebral previo a la instalación de las convulsiones, múltiples crisis en un solo episodio febril, crisis convulsivas focales, duración mayor de 15 minutos e historia familiar de crisis convulsivas no febriles.

4) NIÑOS MENORES DE 24 MESES : Diversos autores recomiendan - realizar punción lumbar a este grupo, por lo difícil que - resulta diferenciar una infección del sistema nervioso cen- tral, ya que, ésta puede iniciarse como una convulsión fe- bril y los signos de meningitis pasan desapercibidos.

5) TRATAMIENTO DEL EPISODIO AGUDO :

a) Vigilar permeabilidad de vías aéreas para prevenir la - aspiración.

b) El niño debe ser protegido de un posible trauma físico.

c) Pueden ser utilizados los antipiréticos por vía rectal, para disminuir la fiebre.

d) Debe considerarse el ingreso al Hospital de los niños - menores de 18 meses, si la convulsión es mayor de 15 mi- nutos y, si no cede al tratamiento inicial.

e) Si la convulsión se prolonga, el tratamiento con Diaze- pam a dosis de 0.3 a 0.5 mg/kg/dosis por vía intrave- - - nosa dá buen resultado, la dosis de Diazepam puede repe- tirse cada 10 minutos.

f) También puede utilizarse Clonazepam a dosis de 0.1 - - - - mg/kg. en una sola dosis, por vía rectal, obteniéndose excelentes resultados sin los efectos adversos del Dia- zepam, (sedación y ataxia).

6) PUNCIÓN LUMBAR : Se recomienda la realización de punción lumbar en todos los niños con una primera convulsión febril, menores de 24 meses de edad y en todos los que presentan una crisis compleja. Además, cuando la convulsión ocurre 12 horas después de instalada la fiebre y cuando ésta es menor de 38.5°.

7) FACTORES DE RIESGO DE RECURRENCIA : Cerca de un tercio de los niños que presentan una convulsión febril presentan recurrencia, el riesgo de desarrollar futuras recurrencias ocupa un 40 a 50 % la incidencia de 3 ó más ataques ocupa sólo 9 %, alrededor de 50 % de las recurrencias en los primeros 6 meses posteriores a la primera convulsión y en las 3/4 partes ocurren en los primeros 12 meses.

El grado de fiebre en el primer ataque es un factor pronóstico, ya que si se presenta la convulsión con una temperatura menor de 40 grados, tiene mayor grado de recurrencia. El factor más importante parece ser la edad de instalación de la primera crisis, los niños pequeños parecen ser más susceptibles a desarrollar futuras crisis convulsivas febriles.

Por lo tanto, tenemos que los factores de buen pronóstico son : desarrollo neurológico normal, historia familiar de

crisis febriles, todas las crisis presentadas que hayan sido simples, edad mayor de 14 meses y EEG normal.

FACTORES DE RIESGO PARA DESARROLLAR EPILEPSIA : El riesgo de desarrollar epilepsia en crisis febriles simples es -- del 3 %, esta incidencia aumenta considerablemente, si -- los factores de riesgo están presentes e incluyen : Historia familiar de crisis no febriles, convulsiones prolongadas de más de 15 minutos, anormalidades neurológicas anterioras a la instalación de las crisis, múltiples crisis - en el mismo día, convulsiones focalizadas, la edad de la primera convulsión, el riesgo es mayor, si la primera convulsión ocurre dentro de los primeros 6 meses.

La epilepsia ocurre en un 2 % de los niños que presentan un factor de riesgo y en 10 %, si se encuentran dos factores de riesgo, la posibilidad de desarrollar epilepsia se duplica, si se presenta una segunda convulsión febril --- pero futuras recurrencias no incrementan el riesgo.

- 8) **OBSERVACION :** Se debe continuar en niños que presentan una sola convulsión febril simple y en los que no se encuentran factores de riesgo presentes, pero en los niños que

presentan una convulsión compleja los factores de recurrencia y de riesgo de epilepsia, son más frecuentes y generalmente se debe iniciar tratamiento.

- 9) TRATAMIENTO PROFILACTICO : Se propone el tratamiento profiláctico, en los niños que presentan recurrencia de las convulsiones y en los que tienen riesgo de desarrollar epilepsia. La profilaxis mediante el uso de drogas anti-convulsivantes, reduce el riesgo de recurrencia de convulsiones febriles pero, no se ha demostrado que reduzcan la aparición de epilepsia en la vida futura.

La droga de choque en la profilaxis por tiempo prolongado de las crisis febriles es el Fenobarbital, cuando los niveles séricos de Fenobarbital son mantenidos entre 15 a 40 mcgr/ml., es altamente efectivo.

La mayoría de los autores recomiendan prolongar el tratamiento por uno y medio a tres años ó hasta que el niño cumpla 4 a 5 años.

El Acido Valproico a dosis de 20-30 mg/kg/día, en dos dosis, reduce el grado de recurrencia en un 80 a 90 %, sin embargo, algunos autores no recomiendan su uso por los efectos secundarios que presenta.

La administración de Diazepam rectal durante la enfermedad febril también es altamente efectivo a la dosis de 0.2 a - 0.5 mg/kg/dosis cada 8 hr., cuando la temperatura se encuentra por arriba de 38.5°. Thorn comparó la eficacia del Diazepam intrarectal administrado durante la enfermedad febril con la administración continua de Fenobarbital, demostrando que el Diazepam es superior en prevenir las recurrencias.

BIBLIOGRAFIA.

- 1) Addy AP, Nosology of febrile convulsions. Arch. Dis. --- Child. 61: 318-320, 1986.
- 2) Anneegers JF, Hauser A. Elveback LR, Kurland LT. The risk of epilepsy following febrile convulsions. Neurology ---- (NY), 29: 297-303, 1979.
- 3) Arcadi J, and Chevrie J. Febrile convulsions : Neurologi-- cal SE, Quelae and mental retardation, in Brazier M.A.B. - and Cocani F (eds) Brain, dysfunction in infantile febrile convulsions. New York Reves Press, 1976 pp 247-257.
- 4) Arcardi J. and Chevrie J. Convulsive status epilepticus in infants and children. Epilepsia, 11: 187-197, 1970.
- 5) Camfield PR. Camfield CS. And Tibbles JA. Carbamacepine -- does not prevent febrile seizures in Phenobarbital failu-- res, Neurology. 32: 288-289, 1982.
- 6) Consensus Development Panel : Febrile seizures : long- -- term management of children with fever-associated seizures. Pediatrics. 66: 1009-1012, 1980.
- 7) Doose H. Febrile convulsions : To treat or not to treat. - Neuropediatrics, 12: 95-96, 1981.
- 8) Doose H. Gerkan H. and Volke E. On de genetics of EEG anor- malies I. Abnormal Theta rhythms. Neuropediatrics 3: ---- 386-401, 1972.

- 9) Ellember JH. Nelson KB, Febrile seizures and later intellectual performance, Arch Neurol, 35: 17-21, 1978.
- 10) Falconer MA. Mesial Temporal (ammon's horn) sclerosis as a common cause of epilepsy, a etiology, treatment and preventions. Lancet 2: 767-770, 1974.
- 11) Fishman MA. Febrile seizures, The treatment controversy. J. Pediatr. 94: 177-184, 1979.
- 12) Fowler M. Brain damage after febrile convulsions. Arch. Dis. Child. 32: 67-76, 1957.
- 13) Frantzen E. Lennox-Buchthal M. and Nygaard A. Longitudinal EEG and Clinical study of children with febrile convulsions Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol. 24: 197-212, 1968.
- 14) Frantzen E. Lennox-Buchthal M. and Nygaard A. Longitudinal EEG and clinical study, II. 24: 214-222, 1968.
- 15) Gundel A. Doose H. Genetics EEG Patterns in Febrile Convulsions a multivariate analysis. Neuropediatrics, 17: 3-6, 1986.
- 16) Herranz JL. Armije JA, and Arteaga R. Effectiveness and toxicity of Phenobarbital Primidona and sodium valproate in the prevention of febrile convulsions controlled by plasma levels. Epilepsia 25: 89-95, 1984.

- 17) Hirtz DG. and Nelson KB. The natural history of febrile - seizures, Ann. rev. med. 34: 453-471, 1983.
- 18) Holmes : Diagnosis management of seizures in children. -- W.B. Saunders Company, 1987 pp 226-236.
- 19) Illingmorth R. Lumbar puncture in children who have had - fever and convulsions. Lancet II: 2-8, 1980.
- 20) Joffe M. Bar Joseph G. Tirosh E. Fever and convulsions -- indications for laboratory investigations. Pediatrics 67: 729-731, 1981.
- 21) Kirsten Lee; Tourdorfk; Hvorslev V. Prophylactic treatment with Valproic Acid or Diazepam in children with febrile - convulsions. Acta Pediatr. Scand 75: 593-597, 1986.
- 22) Knudsen FU;. Rectal administration of Diazepam in solution in the acute treatment of convulsions in infante and children. Anticonvulsivant effect and side effect. Arch. Dis. Child. 54: 855-857, 1979.
- 23) Lee K., Díaz M. and Melchior J. C.; temporal lobe epilepsy. Not a consequence of childhood febrile convulsions in ---- demark. Acta Neurol Scand. 63: 231-236, 1981.
- 24) Lennox-Buchthal MA. A summing up : Clinical seision in : -- Brazier M.A.B. Coceani F. Braindysfunction in Infantile -- . febrile convulsion. New York: Raven Press, 327-351, 1976.

- 25) Lennox MA., Febrile convulsions in childhood. A clinical and electroencephalographic study. Am. J. Dis. Child. -- 78: 868-882, 1949.
- 26) Lewis HM. Perry JV, Parry RP., et al.: Role of viruses en febrile convulsions. Arch. Dis. Child., 54: 869-876, 1979.
- 27) Mamelle N. Mamelle JC. Plasse JC. et al. Prevention of -- recurrent febrile convulsions - a randomized the placebo. Neuropediatrics. 15: 37-42, 1984.
- 28) Melchior JC. Buchtal F. and Lennox-Buchtal. Preventing -- febrile convulsion in the age of greatest risk, under --- three years. Epilepsia. 12: 55-62, 1971.
- 29) Metrakos JD, and Metrakos K. Genetics factors in epilepsy. Epilepsy mod. Prob. Pharmacopsychiatr. 4: 71-86, 1970.
- 30) Nelson KB. and Ellenberg JM. (eds) : Febrile seizures. -- New York Raves press. 1981 pp 173-198.
- 31) Nelson KB, and Ellemberg JH. Prognosis of epilepsy in --- children who have experienced febrile seizures. New engl. J. Med. 295: 1029-1033, 1976.
- 32) Nelson KB, and Ellemberg JH. Prognosis in children with - febrile seizures. Pediatrics. 61: 720, 1978.
- 33) Nelson KB, and ,Ellemberg JH. The role of recurrences in determining out come in children with febrile seizures in

- Nelson KB and ElleMBERG JH. (eds). Febrile seizures, New York Raves Press, 1981 pp 19-25.
- 34) Nelson KB, and ElleMBERG JH. Prognosis in children with -- febrile seizures, Pediatrics. 61: 720-727, 1978.
- 35) Nelson KB, and ElleMBERG JH. Febrile seizures. in dreifuss FE (eds) Pediatric epileptolgy - John Wright PSG inc. ---- Boston, 1983, pp 173-198.
- 36) Ounsted C., Lindsey J, and Norman R. Biological factor in temporal lobulo epilepsy, Clinics in developmental Medicine 22. The Spastics society medical education and information unit in association with. William Heinemann Medical Books London 1966, pp 1-135.
- 37) Pollack MA. Continuous Phenobarbital treatment after a --- "simple febrile convulsions". Am. J. Dis. Child. 132: ---- 87-89, 1978.
- 38) Ramakrishnank; Thomas K. Long-Term Prophylaxis of febrile seizures. Indian J. Pediatr. 53: 397-400, 1986.
- 39) Ross EM., Peckham CS. West PB. et al; Epilepsy in Child--- hood : Findings from the national child development study. Br. Med. J. 280: 207-210, 1980.
- 40) Rossi LN; Brunelli G; Duzioni N Rossi G. Lumbar punture -- and febrile convulsions. Helv. Paediat. Acta 41: 19-24, -- 1986.

- 41) Rylance GW; Poulton J; Cherry RC. Plasma concentration of Clonazepam after single rectal administration. Arch. Dis. Child. 61; 186-188, 1986.
- 42) Sahib El Radhi A;. Recurrence rate of febrile convulsion -- related to the degree of pyrexia during the first attack. Neurology. 25; (6), 311-313, 1986.
- 43) San Esteban JE. (eds) Crisis Febriles. Epilepsia en niños - Programa Prioritario de epilepsia S.S.A., 1986 pp 32-36.
- 44) Schiottz-Chistensen E; and Bruhn P;. Intelligence behaviour and scholastic achievement subsequent to febrile convulsion : An analysis of discordant twin pairs. Dev. Med. --- Child. Neurol. 15: 565-575, 1975.
- 45) Sofijanov N; Sadikio A; Dukovski M. et al; Febrile convulsions and later development of epilepsy. Am. J. Dis. Child, 137: 123-126, 1983.
- 46) The management of febrile convulsions. Drug and therapeutics bulletin. 25; (3), 9-11, 1987.
- 47) Thorn I. Prevention of recurrent febrile seizures, Intermittent prophylaxis with Diazepam compared with continuous --- treatment with Phenobarbital. In Nelson KB. and Ellenberg JH. (eds). Febrile seizures; New York Raven press, 1981. -- pp 119-126.

- 48) Thorn I. The significance of electroencephalography in -- febrile convulsions. Epilepsy international symposium : New York Raven press, 1982, pp 93-95.
- 49) Tsuboi T; . Genetic Analysis of febrile convulsions : Twin and family studies. Humans genetics. 75: 7-14, 1987.
- 50) Verity CM; Butler NR, Golding J; Febrile convulsions in a national cohort followed up from birth I. Prevalence and recurrence in the first five years of life. Br. Med. J. - 290: 1307-1310, 1985.
- 51) Verity CM. Butler NR; Golding J; Febrile convulsions in - National cohort followed up from birth II. Medical History and intellectual ability at 5 years of age. Br. Med. - J. 20: (4) 1311-1315, 1985.
- 52) Wallace SJ; Smith JA;, Successful prophylaxis against --- febrile convulsions with Valproic Acid or Phenobarbitone. Br. Med. J. 1: 353, 1980.
- 53) Wallace SJ. Neurological and Intellectual deficits : Con--vulsions lamental defects in : Brazier MAB. Coceani F. -- Bra in dysfunction in infantile febrile convulsions; New York; Reves Press. 1976. pp 259-77.
- 54) Wears RL; Luten RC; Lyons RG. Which laboratory test should be performed on children with apparent febrile convulsions

an analysis and review of the literature. *Pediatr. Emerg. care.* Sep 2, (3), 191-196, 1986.

- 55) Wolf S.M. Carr A. Davis D.C. et al. The value of Pheno--
barbital in the child who has had a single febrile seizu--
res. A controlled prospective study. *Pediatrics* 59: ----
378-385, 1977.
- 56) Wolf SM. Controversies in the treatment of febrile con---
vulsions. *Neurology* 29: 287-290, 1979.

PEQUEÑO MAL IMPULSIVO.

SINDROME DE JANZ

El término pequeño mal impulsivo, denominado así por Janz en 1955 (1-2-3), relacionado con un síndrome específico de Crisis Epilépticas, que ocurren en la segunda década de la vida. El mismo síndrome ha sido descrito con el mismo nombre que incluyen : Epilepsia mioclónica juvenil, epilepsia mioclónica juvenil de Janz, contracciones mioclónicas masivas bilaterales, -- epilepsia generalizada con mioclonías durante la adolescencia. Su prevalencia ocurre en 4.3 % de los pacientes con epilepsia (), lo que justifica la atención que se debe de tener no sólo sobre la frecuencia, sino también porque puede crear confusión con convulsiones tónico-clónicas (gran mal) condicionando el uso de drogas antiepilépticas inefectivas. (5).

Razgos clínicos.

Sacudidas impulsivas simétricas y sincrónicas de hombros y extremidades superiores e inferiores, a veces también de la cabeza, bruscas, de cortísima duración (1-2 seg.), descritas como sobresaltos, estremecimiento, golpe como choque eléctrico e involuntario ocurridas aisladas o en salvas, frecuencia diaria y número variable de sacudidas desde una a dos al día, hasta va-

rias en 30 minutos, no se asocian a compromiso de la conciencia, aura ni fenómenos postictales, suceden especialmente después de despertar en la mañana, se asocia a otras formas de epilepsia - generalizada especialmente con gran mal del despertar y ausencias, son frecuentes los antecedentes familiares en primer grado. (6).

Las mioclonías como evento solitario ocurre en 10 % de los casos y está precedida por gran mal del despertar en 50 %. (5).

Diagnóstico diferencial.

Debe diferenciarse de algunas alteraciones neurológicas que --- presentan descargas musculares similares como : Epilepsia mio-clónica progresiva o enfermedad de Unverricht Lundborg, (7,8), - la disinergia cerebral mioclónica o las mioclonías de cuadros - degenerativos, la epilepsia parcial continua de Kojewnikow y la encefalopatía postanóxica, (9,10,11) en éstas, el síntoma eje - es la descarga mioclónica generalmente asimétrica y asincrónica, por otra parte, signos neurológicos progresivos como tem---blor, ataxia y alteraciones del lenguaje acompañan siempre al - síntoma mioclónico.

Además, se debe hacer diagnóstico diferencial con los espasmos infantiles o Síndrome de West, (12) y del Síndrome de Lennox -- Gastaut. (13).

Por último de las formas de epilepsia combinada focal benigna y mioclónicas astáticas, (14) ausencias complejas con automatismos motores, mioclonías palpebrales, retropulsión de globos oculares y compromiso fugaz de conciencia.

Edad de comienzo.

La edad de comienzo del pequeño mal impulsivo es según la mayoría de los autores alrededor de la pubertad y adolescencia, --- para Tsuboi en 1977 (15) el 86 % de sus enfermos iniciaron el cuadro antes de los 20 años y más de dos tercios del total, un 70.2 % lo iniciaron entre los 12 y 19 años.

Para Janz en 1969 (16), el 85 % de sus 139 pacientes presentaron por primera vez el cuadro entre los 13 y 20 años.

Asociación con otros tipos de convulsiones; una casuística revela que sólo 2.5 % de los 399 pacientes presentaron pequeño mal impulsivo solo, el resto se acompañó de gran mal en el 95 %, (la mayoría de estas crisis del despertar). (11),

Sexo.

No hay reporte en la literatura acerca de la preponderancia de un sexo sobre el otro, sin embargo, se ha observado cierto predominio del sexo femenino. (5,16).

Antecedentes de epilepsia en la familia.

Algunos autores (5,16) han comunicado un 36 % y 25 % respectivamente de familiares con epilepsia. Tsoboi 1977, (15), observó una alta incidencia de epilepsia en los padres de hijos con pequeño mal impulsivo y que, ésta es significativamente más -- alta en las madres que entre los padres, los hermanos presentaron epilepsia en un 4.4 %, sin embargo, las hijas de padres -- con pequeño mal impulsivo presentaron significativamente más -- epilepsia que los hijos.

Electroencefalograma.

Durante la crisis E.E.G. es característico : Un ritmo de base en general normal es interrumpido por descargas de complejos -- de poliespiga onda lenta de 3 a 5 ciclos por segundo, bilaterales simétricos y sincrónicos a veces con acentuación centrofrontal con duración de 4 a 6 segundos. (5,6,17).

El E.E.G., tomado entre las crisis revela en el 10 % alteraciones en el ritmo de base y muy frecuentemente algún tipo de --- actividad irritativa específica para epilepsia. (5,6).

Pronóstico y desarrollo.

En general el pronóstico es favorable. En una investigación -- se observó que el 47 % estaban libres de crisis en un plazo --

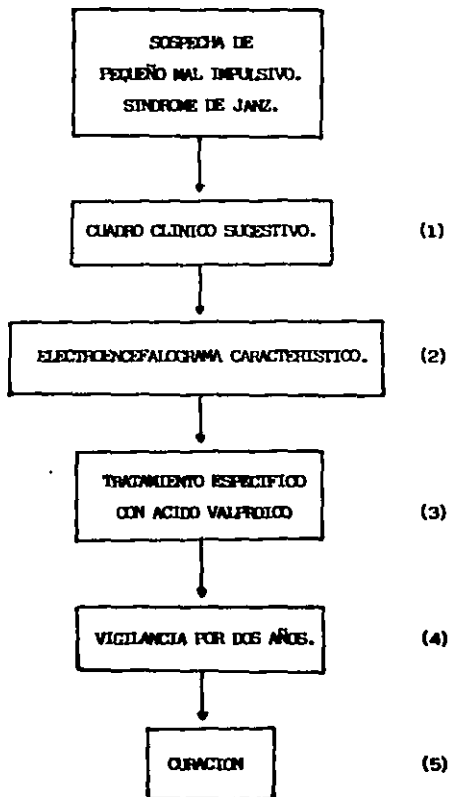
de 2 a 5 años de observación. (6).

Tratamiento.

El reconocimiento de este síndrome es importante como causa de la buena respuesta al Valproato y a la alta incidencia de recaídas con otro tipo de drogas antiepilépticas.

El Valproato de Sodio suspendió las crisis con niveles en sangre entre 40 y 105 mcgr/ml.

El Valproato en dosis convencionales suspendió las crisis en poco tiempo, se deben vigilar los niveles séricos terapéuticos. Ocasionalmente se debe seguir una terapia prolongada por dos años.



ACOTACIONES DEL SINDROME DE JANZ

- 1) CUADRO CLINICO : Sacudidas impulsivas simétricas y sín--
crónicas de hombros y extremidades superiores e inferio--
res a veces también de la cabeza, son bruscas de cortísi--
ma duración (1 a 2 segundos) descritas como sobresaltos,
estremecimientos, golpe como choque eléctrico e involunta--
rias, ocurridas aisladas o en salvas, en número variable
desde 1 a 2 al día hasta varias en 30 minutos, no se aso--
cia a compromiso de conciencia aura ni fenómenos posticta--
les, se asocia a otras formas de epilepsia generalizada -
especialmente con gran mal del despertar y ausencias.

- 2) ELECTROENCEFALOGRAMA : Un ritmo de base en general normal
es interrumpido por descargas de complejos de poliespiga--
onda lenta de 3 a 5 ciclos por segundo, bilaterales simé--
tricos y sincrónicos a veces con acentuación centro-fron--
tal con duración de 4 a 6 segundos, en ocasiones se obser--
van sólo poliespigas de 16 a 24 Hz.

- 3) **TRATAMIENTO** : El reconocimiento de este síndrome es importante por el alto grado de remisión que se logra con el -- Acido valproico a dosis de 20-40 mg/kg/día. Suspende la -- crisis rápidamente, se deben mantener niveles séricos entre 40-105 mg/ml.

- 4) **VIGILANCIA** : Se recomienda continuar el tratamiento por -- dos años consecutivos, ya que la suspensión antes de este tiempo tiene un alto grado de recurrencia hasta un 90 %.

- 5) **CURACION** : El paciente se considera curado cuando después de suspender el tratamiento no hay recurrencia de las crisis y el EEG es normal, se deberá continuar la vigilancia con toma de EEG por lo menos durante 5 años.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Janz B. Die Petit-Mal Epilepsia. Habilitations schrift Heidelberg 1955.
- 2) Janz D. Anfallsbild und Verlaufsforms Epileptischer. -----
Erkrankunger, Nernarzt 26:20, 1955.
- 3) Janz D. Cristian W. Impulsiv-Petit-Mal. Dtschs Z. Nerven-
heilck, 176: 346, 1957.
- 4) Asconape J. and Perry JK. : Some Clinical and EEG aspects
of benign Juvenile Myoclonic Epilepsia. Epilepsia. 25:
108-114, 1984.
- 5) Delgado Escueta and Fe Enrile-Bacsal. Juvenile Myoclonic
Epilepsy of Janz. Neurology. Mach 34, 285-294, 1984.
- 6) Devilat MB; Germain PL. Impulsive Petit Mal, Revista chi
lena de Pediatria, Vol. 54 (1) 11-15, 1983.
- 7) Unverrich H. Die Myoklonie. Leipzig : Deutcke 1981.
- 8) Lundborg H. Der Erbang der Progressiven Myoklonie -----
Neusepilpsia. Z Gasamente Neurol Psychiatr 56: 151-153, -
1920.
- 9) Matthes A. Epilepsie, Diagnostik und Therapie Fur Klinik
un Praxis. Georg Thieme Verlag. Stuttgar. 1977.
- 10) Hirt Hr. Myoclonien. Klinik un Systematik der Myoklonien.
Georg Thieme Verlag. Stuttgar, Pag. 1, 1977.

- 11) Deger R. Die Klindlichen anfallsleind. Epileptische und nichtepileptische an falle. Hippokrates Verlag Stuttgar. pag 123, 1976.
- 12) Pollack MA. Zion TE. Kellaway P. Long-Term Prognosis of - Patients with Infantile Spasms Following ACTH Terapy. -- Epilepsia 20: 255-60, 1979.
- 13) Gastaut I. Tassianari CA. Epilepsies in : Remond A. ed. - Handbook of electroencephalography and clinical neurophy- siology, vol. 13, Amsterdam : elsevier, 13A-3-13A-104, -- 1975.
- 14) Deonna th. iegler A. Combined Myoclonic and Benign Focal epilepsy of childhood (atipycal benign partial epilepsy - of childhood). A separate syndrome. Neuropediatrics. vol. 17, pp 144-155, 1986.
- 15) Tsuboi T. Primary Generalized Epilepsy with sporadic ---- myoclonias of myoclonic petit type. Georg Thieme publi--- shers Stuttagar, pag 1.-69, 97-99, 18-20, 51-96, 19-51, - 1977.
- 16) Janz D. Die Epilepsien, Spezielle pathologie und therapie. Georg Thieme Verlag. Stuttgar. pag 135, 1969.
- 17) Delgado-Escueta AV. Treiman IM and Walsch GO. The Treata ble epilepsia (first of two parts). The new england ----

Journal of medicine. June 23, 1508-1514, 1983.

- 18) Lockman A. Absence seizures and variants. Review Article
43 refs : Neurol clin. feb 3 (1), 19-29, 1985.

A U S E N C I A S

La característica de los ataques de ausencia es su inicio súbito, la interrupción de la actividad, la mirada ausente y posiblemente una breve desviación de los globos oculares hacia arriba. Al término de la crisis el paciente reasume la actividad que estaba realizando como si nada hubiera sucedido.

Las crisis de Ausencia son consideradas como una forma de Epilepsia generalizada, debido a que la crisis epiléptica es generalizada desde el inicio. (2,13,15,16).

El EEG ictal muestra usualmente complejos regulares y simétricos Onda-Espiga de 2-4 Hz. o bien múltiples complejos de Espiga-Onda lenta de distribución bilateral. La actividad electroencefalográfica de fondo usualmente es normal. (2,5,13).

La Ausencia Simple es caracterizada principal o exclusivamente por obnubilación o disminución de la conciencia.

La Ausencia Compleja es una Ausencia en la cual la disminución de la conciencia es acompañada por otros síntomas e incluye muchas manifestaciones clínicas.

CLASIFICACION. (13,15,16).

- a) Crisis de Ausencia con disminución de la conciencia solamente.
- b) Crisis de Ausencia con componentes clónicos leves.
- c) Crisis de Ausencia con componente atónico.
- d) Crisis de Ausencia con componente tónico.
- e) Crisis de Ausencia con Automatismos.
- f) Crisis de Ausencia con componentes autonómicos.

INCIDENCIA.

Es un desorden epiléptico poco común. Ha sido reportada como - el 2-5 % de las crisis epilépticas, otros autores reportan incidencias hasta del 6-12 % representando esto diferencias en la clasificación, así como en las diferentes poblaciones estudiadas. La prevalencia de las crisis de Ausencia es más alta en - la primera década de la vida ocurriendo desde la edad de 3 ---- hasta 15 años. (1,2,15).

GENETICA.

Los aspectos genéticos de las crisis de Ausencia han sido ex--- tensamente revisados debido a que un número significativo de -- pacientes con crisis de Ausencia tienen una historia familiar.-

de epilepsia. En gemelos monocigóticos hubo 84 % de concordancia para las descargas Onda-Espiga de 3 ciclos por segundo y un 75 % de concordancia para las crisis de Petit Mal. Debido a que esto algunos autores han propuesto una transmisión por un gen irregular autosómico dominante con expresión dependiente de la edad. (13,15,16).

ETIOLOGIA.

Algunos autores han encontrado evidencia de daño cerebral hasta en un 40 % de los pacientes, aunque sólo un 14 % tuvieron factores causales conocidos como trauma neonatal (5.8 %), traumas craneanos (2 %), encefalitis (2 %), y anormalidades del desarrollo, tumores cerebrales y endocrinopatías (4.2 %). Se piensa que el daño cerebral no es un factor patogénico importante en la causa de este tipo de epilepsia, aunque puede actuar como mecanismo disparador cuando otros factores de herencia, edad y sexo se encuentran presentes. (10,12,13,15,16).

MANIFESTACIONES CLINICAS.

- a) Ausencia Simple : Es caracterizada por cesación súbita de la actividad, interrupción del habla, de la marcha o de la acción que se está realizando. El paciente puede permanecer estático con un patrón respiratorio normal. La hiper-

ventilación puede desaparecer al comienzo de la crisis y --
sobrevienir una respiración normal. La mirada es vacía, --
ocasionalmente los párpados caen ligeramente, los ojos pue
den rotar hacia arriba, pero usualmente la mirada permane
ce fija como en trance. Durante el ataque el paciente ---
usualmente no responde pero la recuperación postictal es -
inmediata. El paciente frecuentemente no es conciente de
el hecho de que ha tenido un ataque. (2,7,13,15,16).

b) Ausencias Complejas : Este tipo de Ausencias tienen otros
síntomas además de aquellos vistos en la Ausencia Simple.

(2).

1) Ausencias con Componentes Clónicos. Los movimientos --
clónicos implican parpadeos, movimientos de la comisura
bucal, dedos, brazos y hombros. Los ojos pueden girar
hacia arriba con parpadeos. Los movimientos clónicos -
son frecuentemente bilaterales y simétricos sin disminu
ción del tono postural del paciente pero si éste tiene
un objeto en sus manos éste puede caer.

2) Ausencia con Componente Tónico. Durante estos ataques,
pueden ocurrir contracciones musculares y causar un in-

cremento en el tono postural. Si el paciente está de pie puede estirarse hacia atrás y su tronco puede arquearse. Si la contracción es asimétrica la cabeza o el tronco del paciente puede ser empujada hacia un lado.

- 3) Ausencia con Componente Atónico. Durante el ataque hay una disminución en el tono postural con caída de la cabeza, del tronco, caída de los brazos y relajación de los puños, las rodillas pueden aflojarse pero raramente el paciente cae.

- 4) Ausencia con Automatismos. Movimientos intencionados o casi-intencionados ocurren sin alteración de la conciencia durante los ataques de Ausencia. El paciente puede lamer sus labios, masticar, deglutir, bostezar, hacer muecas, sacar su lengua, frotar su cara, alisarse la ropa o realizar actividades más complejas como poner objetos de su mano en sus bolsillos. Estos automatismos simples y complejos pueden ser influenciados por estímulos ambientales y son indistinguibles de los que ocurren en la Epilepsia del Lóbulo Temporal.

Estos automatismos son divididos en ictales y postictales. Los automatismos ictales son divididos a su vez en perseverativos y de novo. En los Automatismos perseverativos el paciente continúa una actividad iniciada antes de la crisis. Los Automatismos de novo son los que ocurren después del inicio o durante la crisis. -- Existen otros automatismos raros, automatismos de escape o liberación, en los cuales por ejemplo; el paciente realiza una conducta habitualmente prohibida como manosear sus genitales en público durante un ataque de ---- Ausencia. La naturaleza de los automatismos puede, algunas veces ser determinada por una reacción a un estímulo ambiental. Los automatismos son frecuentemente -- complejos y pueden consistir de combinaciones de los movimientos descritos, están relacionados con la duración de las crisis. Más del 50 % de las crisis con una duración de 7 segundos o más, tienen automatismos.

- 5) Ausencia con Fenómenos Autonómicos. Dilatación pupilar, palidez, rubor, piloerección, taquicardia, salivación e incontinencia urinaria pueden ocurrir en asociación con crisis de Ausencia. Los fenómenos más frecuentemente observados son la palidez circumoral y la dilatación pupilar.

- 6) Formas Mixtas. Estas crisis pueden ser clasificadas -- como una combinación de dos o más de las categorías -- previas, excepto la Ausencia Simple.

El rango de duración de las crisis es de 1-45 seg. (promedio - 10.5 seg.)

Las Ausencias Simples constituyen el 9.4 % y las Ausencias --- Complejas el 90.6 % y las Formas Mixtas con múltiples componen tes en un 39.8 %.

Crisis de Ausencia con automatismos en un 63.1 %.

Crisis de Ausencia con Componentes Clónicos leves en un 45.5 %.

Crisis de Ausencia con Disminución del Tono Postural en un --- 22.5 %.

Crisis de Ausencia con Aumento del Tono Postural en un 4.5 %.

La ocurrencia de dos componentes en una misma crisis fué de -- 34.8 % y de 3 fué de 5.1 %.

Las crisis frecuentes interfieren con el aprovechamiento esco lar. (7,8,10,11,13,15,16).

SEXO.

La relación hombres : mujeres ha sido reportado como de 36 % a 64 % y por otros autores de 48 % : 52 %. (2,13,15).

COMIENZO.

El comienzo ocurre entre los 5 y 15 años en un 68.3 % de los -- pacientes; en 24 % por abajo de los 5 años de edad y en un ---- 7.9 % después de los 15 años de edad. El comienzo de las cri-- sis ocurre más comunmente entre los 4 y 8 años de edad y rara-- mente antes de los 3 ó después de los 15 años de edad. (2,13,- 15,16).

HISTORIA FAMILIAR.

Una historia familiar de alteraciones epilépticas ha sido no--- tada por diferentes autores desde un 19 hasta un 39.6 %. (1,-- 15,16).

HALLAZGOS NEUROLOGICOS.

Anormalidades neurológicas leves y retardo mental, han sido no-- tadas en un 18.8 % (desde un 5.1 hasta un 24 % según diferentes autores). (15,16).

Coefficiente intelectual.

Algunos autores han descrito que los pacientes con este tipo de epilepsia tienen una inteligencia promedio o superior. Sin --- embargo, la prevalencia de un C.I. fué notable en un 20-40 % de los pacientes. (15,16).

Crisis Tónico-Clónicas Generalizadas.

Estas ocurren en un 38-59 % de los pacientes con Crisis de Ausencia y pueden seguir o preceder al comienzo de las Crisis de Ausencia. Las Crisis de Ausencia de comienzo tardío son más frecuentemente complicadas por crisis de tipo Gran Mal. (15,16).

Factores Precipitantes.

Estos pueden ser de varios tipos : Táctiles, auditivos, olfatorios y estimulación fótica. Las influencias ambientales y el stress emocional pueden disparar el comienzo de las crisis. La privación de sueño ha sido notado como un factor disparador. (2,13,14,15,16).

DIAGNOSTICO.

Este puede ser realizado mediante una buena historia clínica describiendo el comienzo y la terminación súbita de la crisis. La confirmación puede ser obtenida mediante el examen EEG documentando los brotes de descargas generalizadas de Onda-Espiga de 3 Hz. Otras pruebas como la TAC, exámenes hematológicos, química sanguínea o urianálisis, no son de ayuda diagnóstica. (2,13,14,15).

Hallazgos en la T.C.

Gastaut ha reportado lesiones atróficas en 7 % de pacientes con Ausencia Simple, en 17 % de pacientes con Ausencias Complejas y en 24 % de pacientes con Ausencias y Convulsiones Tónico-Clónicas generalizadas. Langestein reporta un 41 % de hallazgos --- anormales en la tomografía (atrofia). (15).

Hallazgos Electroencefalográficos.

La descarga de las Crisis de Ausencia es generalizada y aparece y desaparece subitamente. El comienzo de la descarga aparece - en el área mediofrontal. En casos excepcionales la descarga -- aparece primero en las regiones parieto-occipitales y se dise-- mina rápidamente hasta las regiones frontales. Las descargas - consisten en brotes Onda-Espiga 3 ciclos por segundo sobre una actividad de fondo normal para la edad del paciente. (2,5,10,- 15).

Activación.

La hiperventilación puede inducir un brote de descargas Onda--- Espiga en casi todos los pacientes con Crisis de Ausencia. La estimulación fótica puede inducir las Crisis de Ausencia en un 20-35 % de los pacientes. Otros métodos son el sueño y la de-- privación del mismo. (13,14,15).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL. (1,5,7,8,10,11,15,16).

Las Crisis de Ausencia (principalmente las Complejas) pueden ser confundidas con las Crisis Parciales Complejas. Es posible identificarlas correctamente sobre la base de :

- a) La duración de la crisis
- b) Presencia o Ausencia de un "aura"
- c) Grado de estado de conciencia postictal.

En aquellas raras instancias en que la diferenciación clínica, no sea posible, las características EEG pueden ayudar a diferenciarlas.

Características de las Crisis de Ausencia y de las Crisis Parciales Complejas.

<u>Características</u>	<u>Crisis de Ausencia</u>	<u>Crisis Parciales Complejas.</u>
Edad	Infancia	Cualquier edad, aunque raras veces en la niñez.
Predisposición	Ninguna	Convulsiones febriles.

Aura	Ninguna	En la mayoría
Comienzo	Instantáneo	Comunmente precedido por aura.
Automatismos	En crisis de larga duración,	Casi siempre más <u>Com</u> plejas.
Duración	La mayoría 10 seg. o menos	Casi siempre mayores de 10 seg. frecuente mente menores de 30 segundos.
Recuperación Postictal	Inmediata con reanudación de la actividad previa.	Lenta, de segundos a minutos, con confusión.
Hiperventilación	Importante factor precipitante.	Ocasionalmente <u>preci</u> pitante.
Estimulación	Precipitante frecuente.	Casi nulo
EEG.	Onda-Espiga generalizadas.	Espigas focales.

STATUS DE AUSENCIA.

Durante el Estado de Ausencia el paciente puede estar estupo--roso y confuso y mostrar una lenta o incompleta respuesta a es--tímulos, mostrar una actividad extraviada con automatismos o --con un estado catatónico. La duración de tal conducta varía --desde horas hasta algunos días.

El registro electroencefalográfico muestra actividad continua Onda-Espiga con episodios ocasionales de muy corta duración de relativa normalidad. La morfología de las descargas Onda-Espi--ga puede no ser tan regular como la observada en las Crisis de Ausencia. Durante el Status de Ausencia el paciente puede es--tar confuso o estuporoso pero puede obedecer órdenes simples. Los movimientos son lentos y las verbalizaciones consisten en respuestas cortas como "Si" o "No". El estado de Ausencia es considerado como una causa importante de manifestaciones psicó--ticas en los niños, y en adultos puede estar asociado a depre--sión, hostilidad e intentos suicidas. El Estado de Ausencia --puede terminar en una Crisis Generalizada Tónico-Clónica. El Estado de Ausencia debe ser diferenciado de el Status de las --Crisis Parciales Complejas, lo cual puede ser difícil clínica--mente pero un EEG puede diferenciarlas. El Estado de Ausencia

es frecuentemente mal diagnosticado como una alteración funcional o como una enfermedad psicótica. Su frecuencia es mayor en las mujeres que en los hombres y ocurre más frecuentemente en la cuarta década de la vida.

Es importante tomar un EEG en todos los casos de alteraciones mentales episódicas. El Diazepam es la droga de elección y --- debe ser administrada intravenosamente. La Ethosuximida, el -- Nitrazepam y el Clonazepam también pueden ser efectivas, pero -- su efecto es más tardado, a excepción del Clonazepam IV. (8,10,11).

CURSO Y PRONOSTICO.

El pronóstico es bueno en pacientes con Crisis de Ausencia únicamente y, es menos favorable en pacientes en los cuales se --- agregan crisis tipo Gran Mal. El pronóstico se ligeramente mejor en los pacientes cuyas crisis empezaron antes de los 10 --- años de edad. Con el comienzo más temprano de las Crisis, es -- menos probable que el paciente desarrolle Crisis tipo Gran Mal. Un factor pronóstico importante es el inicio inmediato y enér-- gico del tratamiento. Un examen neurológico normal y una actividad electroencefalográfica de fondo normal favorecen un mejor

pronóstico, así como una historia familiar negativa para cualquier tipo de Crisis, y una inteligencia normal o superior. (12,15,16).

TRATAMIENTO.

El objetivo del tratamiento es el completo control de las crisis y la integración del paciente a su medio ambiente desde el punto de vista social, psicológico y económico. Es recomendando el tratamiento adecuado y temprano.

El tratamiento debe empezar con la administración de un solo medicamento, siendo ajustada la dosis hasta lograr concentraciones efectivas sanguíneas, si después de esto, no hay mejoría, una segunda droga debe ser agregada.

La Ethosuximida es la droga de primera elección para el tratamiento de las Crisis de Ausencia, aún cuando el Valproato ha sido encontrado tan efectivo como la Ethosuximida.

Ethosuximida : (2-ethyl-2-metilsuccimida; Zarontin). Componente heterocíclico con un nitrógeno. La Ethosuximida es bien absorbida y alcanza niveles máximos 1-4 horas después de la --

administración oral. Su unión a proteínas no es importante. La tasa de metabolismo y su vida media varía con la edad del paciente, la vida media promedio es de 30 horas en niños y de 60 horas en adultos. La concentración sérica efectiva es de 40-100 mcgrs. por ml. aunque dosis máximas raras veces son necesarias. La dosis usual varía de 20-40 mg/kg/día. La respuesta es rápida en las primeras 48 horas. Los efectos secundarios relacionados con la dosis incluyen náusea, vómito, anorexia, cefalea, fatiga, letargia y mareos. Los efectos tóxicos pueden disminuir después de una ligera reducción de la dosis, siendo rara vez necesaria la discontinuación de la droga. Los efectos tóxicos no relacionados con la dosis incluyen rashes cutáneos, discrasias sanguíneas, reacciones alérgicas y lupus eritematoso sistémico. Se recomienda recuentos sanguíneos celulares frecuentes.

Su mecanismo de acción es desconocido. Setenta por ciento de los pacientes con crisis de ausencia, obtienen aproximadamente un noventa por ciento de mejor control de sus crisis con el tratamiento con Ethosuximida. (3,13,14,15,16,17).

Acido Valproico : (ácido 2-propilpentanoico; DEPAKENE).

Es rapidamente absorbido alcanzando niveles séricos máximos en menos de 4 horas. Se une extensamente a proteínas e inter--- actúa con otros agentes, la vida media del Acido Valproico, la cual puede ser más variable en niños que en adultos, varía de las 8 a las 15 horas. Puede incrementar los niveles de ----- Fenobarbital y puede reducir la dosis sérica total de Fenitoína mientras que incrementa la Fenitoína libre. La Fenitoína, el Fenobarbital y la Primidina pueden disminuir la vida media del Acido Valproico. La dosis inicial es por debajo de 15 mg/kg/día con incrementos semanales de 5 mg/kg/día. Una dosis diaria de mantenimiento de 20-60 mg/kg., pueden ser necesarios -- para lograr un óptimo control de las crisis. Los niveles séri--- cos terapéuticos varían en el rango de 50-100 mcgrs/ml. El -- Acido Valproico debe ser administrado usualmente tres veces al día, debido a su vida media relativamente corta, sin embargo, horarios de administración menos frecuentes han resultado efec--- tivos. Los efectos secundarios más frecuentes del Acido ----- Valproico son la náusea y los calambres abdominales que, pue--- den aparecer al inicio del tratamiento y desaparecen a la re--- ducción de la dosis o a la administración algún alimento.

La sedación y la ataxia son raramente notados con la administración de Acido Valproico solo, aunque la interacción con ----- Fenobarbital puede ser responsable. El incremento de peso y la caída transitoria de pelo pueden ocurrir. La inhibición de la agregación plaquetaria ha sido reportada pero no se han reportado alteraciones sanguíneas (sangrados).

Han sido reportados casos de hepatotoxicidad fatal después del uso del Acido Valproico. Cuando existen alteraciones de las -- pruebas de funcionamiento hepático como elevación de la TGO y - de la TGP el Acido Valproico debe ser reducido o suspendido. - El mecanismo de acción ha sido postulado como la inhibición de la diseminación de la descarga, incremento de la actividad del ácido gamma amino butírico a través de una reducción de la enzima degradadora del GABA, disminución del GMP cíclico en el cerebelo e incremento en la conductancia del potasio. (9,13,14,15, 16,17).

Clonazepam : (Derivado Clorinado del Nitrazepam).

Se ha encontrado que es tan efectivo como la Ethosuximida. El Clonazepam parece ser bien absorbido y sus niveles séricos máximos ocurren de 1-4 horas después de la administración por vía -

oral. El Clonazepam se une en un 47 % a proteínas y tiene una vida media entre 22 y 23 horas. Una alta tasa de efectos secundarios limita su uso extenso. Los efectos secundarios más comunes son somnolencia, ataxia, cambios de la conducta y de la personalidad, tales como hiperactividad, inquietud, incapacidad para fijar la atención, irritabilidad y agresividad. -- Nistagmus, mareos, disartria e hipotonía son menos comunes. - Una frecuencia incrementada de varios tipos de crisis epilépticas ha sido reportada. La hipersecreción puede ser muy problemática en los niños pequeños. Complicaciones hematológicas y dermatológicas han sido ocasionalmente reportadas. El mecanismo de acción es desconocido. (4,6,14,15).

Carbamazepina.

Introducido en 1962, derivado de la iminostilbina.

Dosis : 20-30 mg/kg/día; se inicia a una dosis de 10 mg/kg/día, incrementándose paulatinamente hasta alcanzar las dosis de mantenimiento de 20-30 mg/kg/día.

Nivel Sérico Terapéutico : 6-12 mcgr/ml.

Reacciones secundarias : mareos, somnolencia, ataxia y náusea, disfunción hepática y depleción de la médula ósea, por lo que se recomienda monitorización mediante estudios de laboratorio para su detección temprana. (15,16).

Fenobarbital.

Introducido en 1912, actualmente es uno de los anticonvulsivantes más usados. Induce las enzimas microsomales hepáticas responsables del metabolismo de la bilirrubina los esteroides, -- así como de la Fenitoína.

Dosis : 4-6 mg/kg/día por vía oral cada 12 horas.

Nivel Sérico Terapéutico : 10-30 mcgr/ml.

Reacciones secundarias : rashes cutáneos, fiebre por medicamentos y somnolencia; ocasionalmente puede causar hiperactividad, irritabilidad e insomnio paradójicos. (15,16).

Acetazolamida.

Generalmente usada como droga secundaria adjunta a otros anti-epilépticos.

Dosis : 8-30 mg/kg/día, vía oral; dosis máxima 1 gr. al día.

Reacciones secundarias : parestesias, poliuria, mareos, irritación gástrica e hipokalemia transitoria. (15,16).

No hay una regla para decidir cuando suspender el tratamiento. Algunos investigadores han recomendado un período mínimo de 2 años sin crisis epilépticas antes de descontinuar el tratamien

to. Otros autores recomiendan un período mínimo de 3 años libre de crisis con un año posterior para discontinuar el medicamento anticonvulsivante.

PROTOCOLO DE MANEJO DE PACIENTES CON CRISIS DE AUSENCIA.

- 1) Diagnóstico : El ataque de Ausencia Simple, es caracterizado por inicio y terminación abruptos, con interrupción de la actividad que se está realizando, mirada fija o desviación de la mirada conjugada hacia arriba. Al término de la crisis, el paciente reasume la actividad que estaba realizando al inicio del ataque como si nada hubiera sucedido. Electroencefalográficamente se caracteriza por descargas generalizadas sincrónicas y simétricas de complejo Punta y Onda lenta 3 Hz.

Pueden haber Crisis de Ausencia que se acompañen de otros componentes, por lo que se clasifican :

- a) Crisis de Ausencia con disminución de la conciencia -- solamente.
- b) Crisis de Ausencia con componentes clónicos leves.
- c) Crisis de Ausencia con componente atónico.
- d) Crisis de Ausencia con componente tónico.
- e) Crisis de Ausencia con automatismos.
- f) Crisis de Ausencia con componente autonómico.

2) Tratamiento : Debe iniciarse con la administración de un solo medicamento, siendo ajustada la dosis hasta lograr concentraciones séricas efectivas. Si después de esto no hay mejoría, una segunda droga debe ser agregada.

a) Ethosuximida : (Zarontin, medicamento de primera elección, no disponible comercialmente).

- Dosis : 20-40 mg/kg/día; por vía oral (bien absorbida) cada 12 horas.

- Niveles terapéuticos : 40-100 mcgrs/ml.

- Efectos secundarios relacionados con la dosis : náusea, vómito, anorexia, cefalea, fatiga, letargia y mareos.

- Efectos secundarios no relacionados con la dosis : rashs cutáneos, discrasias sanguíneas, reacciones alérgicas y lupus eritematoso sistémico.

b) Acido Valproico : Encontrado por algunos autores tan efectivo como la Ethosuximida.

- Dosis : 20-60 mg/kg/día en 3 dosis al día. Se debe iniciar a dosis de 15 mg/kg/día e ir aumentando 5 mg/kg. por semana hasta lograr dosis útiles.

- Reacciones secundarias : Náusea y calambres abdominales que desaparecen al reducir la dosis o al administrarlo con algún alimento.

Se ha reportado hepatotoxicidad e inhibición de la agregación plaquetaria por lo que se debe monitorizar las pruebas de función hepática y datos de sangrado.

c) Clonazepam : Tan efectivo como el Valproato, sin embargo, sus efectos secundarios limitan su uso. Así mismo se ha reportado tolerancia al medicamento.

- Dosis : 0.03 mg/kg/día, en 3 dosis por vía oral.

- Reacciones secundarias : Somnolencia, ataxia, cambios en la conducta y de la personalidad, nistagmus, mareos, disartria e hipotonía. Aumento de secreciones, alteraciones hematológicas y dermatológicas han sido reportadas. No hay una regla para decidir cuando terminar el tratamiento. Algunos autores recomiendan un período mínimo de 2 años sin crisis epilépticas antes de discontinuar el tratamiento. Otros autores aconsejan un período mínimo de 3 años libres de crisis, con un año posterior para discontinuar el medicamento anticonvulsivante.

d) Nitrazepam :

- Dosis : 0.5-1 mg/kg/día, en 3 dosis por vía oral.
- Reacciones secundarias y precauciones igual que el - Clonazepam.

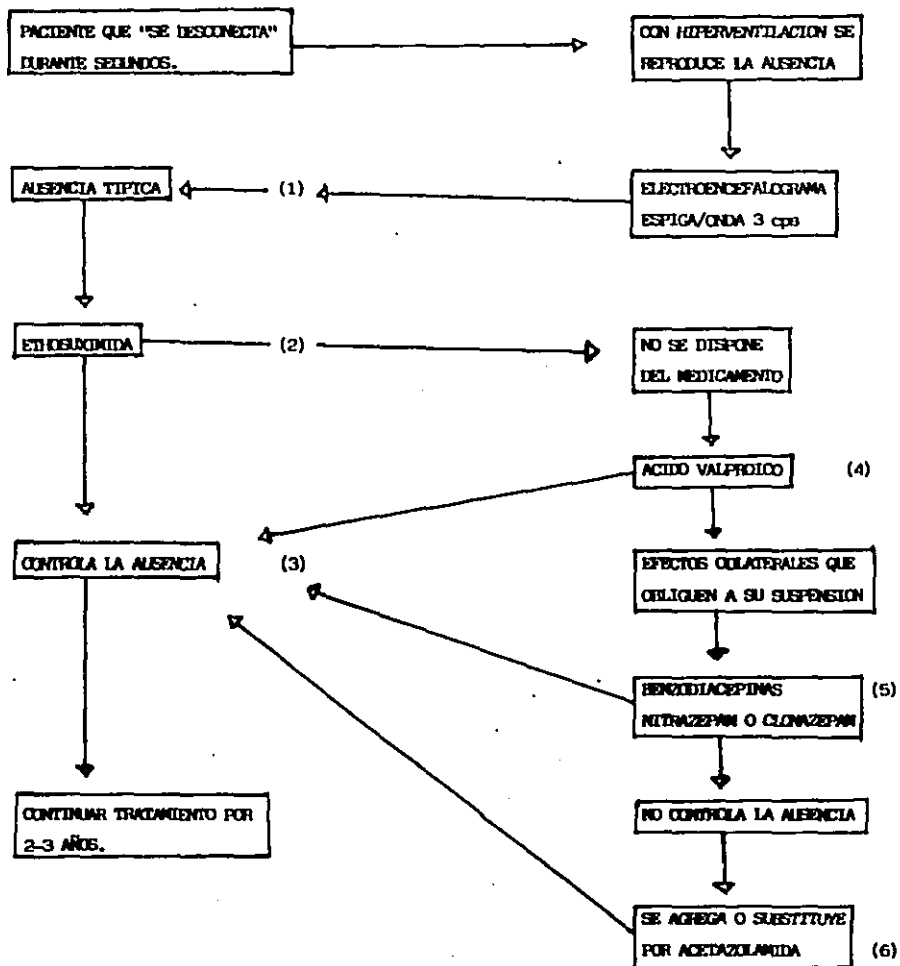
e) Acetazolamida :

- Dosis : 8-30 mg/kg/día por vía oral; dosis diaria máxima de 1 gr. al día.
- Reacciones secundarias : parestesias, poliuria, mareos, irritabilidad gástrica e hipokalemia transitoria. (15,16).

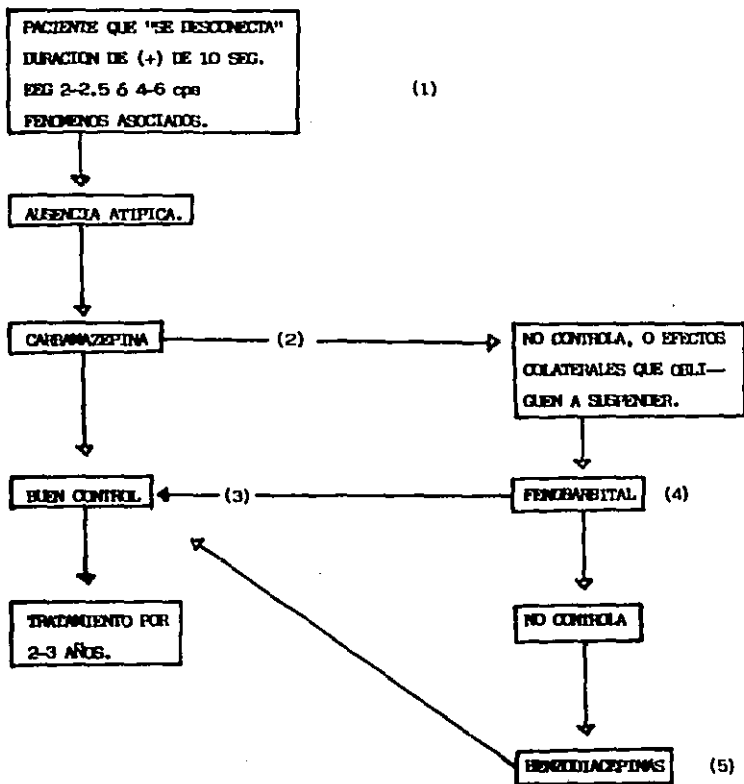
f) Fenobarbital : Introducido en 1912, actualmente es uno de los anticonvulsivantes más usados. Induce las enzimas microsomales hepáticas responsables del metabolismo de la bilirrubina, los esteroides así como de la -- Fenitoína.

- Dosis : 4-6 mg/kg/día por vía oral cada 12 horas.
- Nivel Sérico Terapéutico : 10-30 mcgr/ml.
- Reacciones secundarias : rashes cutáneos, fiebre por medicamentos y somnolencia; ocasionalmente puede causar hiperactividad, irritabilidad e insomnio paradójicos. (15,16).

PROTOCOLO DE DIAGNOSTICO Y MANEJO DE LA AUSENCIA TIPICA.



PROTOCOLO DE DIAGNOSTICO Y MANEJO DE AUSENCIAS ATIPICAS.



ACOTACIONES AL PROTOCOLO DE DIAGNOSTICO Y MANEJO DE AUSENCIAS
TIPICAS.

- 1) El diagnóstico de Ausencia Típica se presenta en un paciente con suspensión brusca de la actividad, lo cual dura habitualmente 10 segundos, en promedio y reanuda---ción también súbita. El paciente al hiperventilar reproduce la crisis y al obtener un electroencefalograma, --- éste se presenta con espiga-onda de 3 cps.
- 2) El medicamento de primera elección es la Ethosuximida a dosis de 20-40 mg/kg/día, por vía oral.
- 3) Habitualmente, con este medicamento se controlan las crisis en la gran mayoría de los casos indicándose continuar el tratamiento hasta por 2-3 años después de lo --- cual se retira paulatinamente.
- 4) En caso de no disponerse de este medicamento, se inicia el manejo con Acido Valproico a dosis de 20-60 mg/kg/día.

- 5) En caso de aparecer efectos colaterales que obliguen a su suspensión, se usan el Nitrazepam o el Clonazepam a dosis de 0.03 mg/kg/día y 0.5-1 mg/kg/día.

- 6) En caso de no controlarse las crisis se agregan o substituyen por Acetazolamida a dosis de 8-30 mg/kg/día.

ACOTACIONES AL PROTOCOLO DE DIAGNOSTICO Y MANEJO DE AUSENCIAS

ATIPICAS.

- 1) Paciente con interrupción de la actividad, habitualmente con duración de más de 10 segundos, con EEG característico y alteraciones asociadas como son componentes clónico, tónicos, atónicos, automatismos o componentes autogónicos hacen el diagnóstico de Ausencia Atípica.

- 2) El medicamento usado inicialmente es la Carbamazepina -- inicialmente a 10 mg/kg/día, hasta alcanzar la dosis de 20-30 mg/kg/día.

- 3) Si con este medicamento se logra el control de las crisis, el paciente prosigue el tratamiento por 2-3 años, - con vigilancia por parte de la Consulta Externa de Neurología.

- 4) En caso de que no se logre el control de las crisis o -- bien, de que aparezcan efectos indeseables que obliguen a la suspensión del medicamento, se inicia el fenobarbital a dosis de 4-6 mg/kg/día, vigilando las reacciones -

secundarias y los niveles séricos.

Si se logra el control de las crisis se continúa su manejo como en el apartado 3.

- 5) En caso de no controlarse o presentarse efectos colaterales severos, se inicia el manejo con Benzodiazepinas, habitualmente Clonazepam a dosis de 0.03 mg/kg/día por vía oral en 3 dosis. O bien, Nitrazepam 0.5-1 mg/kg/día. En caso de control se maneja como en el apartado 3.

REFERENCIAS.

- 1) Barry JE; Epilepsy in Childhood. N Engl J Med 1978; 88: - 412-415.
- 2) Berg B.O. : Manual de Neurología Pediátrica, Manual Moderno; México, D. F., 1987.
- 3) Browne TR, Dreifuss FE, Dyken PR, et al.: Ethosuximide in the treatment of absense (petit mal) seizures. Neurology (Minneap) 1975; 25: 515-524.
- 4) Dreifuss FE, Penry JK, Rose SW, et al.: Serum Clonazepam concentrations in children with absense seizures. Neurology 1975; 25: 255-258.
- 5) Dreifuss FE; Proposal for revised clinical and electroencephalographic clasification of epileptic seizures. Epilepsia 1981; 22: 489-501.
- 6) Farrell K.: Benzodiazepines in the treatment of children with epilepsy. Epilepsia 1986; 27 Suppl., 1: 945-52.
- 7) Freeman FR, Douglas EFO, Penry JK : Enviromental inter--action and memory during petit mal (absense) seizures. - Pediatrics 1973; 51: 911-918.
- 8) Geier S: Prolonged psychic epileptic seizures : A study - of the absense status. Epilepsia 1978; 19: 431-445.

- 9) Gram L., Bentsen K.D.: Valproate : An updated review; ---
Acta Neurol Scand.; 1985 Aug.; 72 (2); 129-139.
- 10) Lugaresi E, Pazzaglia P, Tassinari CA : Differentiation -
of absense status and temporal lobe status. Epilepsia -
1971; 12: 77-78.
- 11) Nakane Y.; Abscense Status : with special reference to --
the psychiatric symptonns directly related to the ocurren-
ce of seizure activity.; Folia Psychiatr. Neurol. Jpn. -
1983; 37 (3): 227-37.
- 12) Okama T, Kumashiro H: Natural history and prognosis of --
epilepsy : Report of multi-institucional study in Japan.
Epilepsia 1981; 22: 35-53.
- 13) Rubio Donnadieu F. (Ed.) Epilepsia en niños, Programa ---
Prioritario de Epilepsia S.S.A., México, D. F., 1986.
- 14) Sibley WA: Diagnosis and treatment of epilepsy : Overview
and general principles. Pediatrics 1974; 53: 531-535.
- 15) Swaiman K.F.: Pediatrics Neurology (Simposium on Pedia---
trics Neurology), Saunders, Feb. 1985.
- 16) Swaiman K.F., Wright F.S. (Ed.) The practice in Pediatric
Neurology, Mosby, St. Louis, 1982.
- 17) Wallace S.J. : Use of Ethosuximide and Valproate in the -
treatment of epilepsy, Neurol. Clin. 1986, Aug; 4 (3) :
601-16.

SINDROME DE WEST.

Es conocido también como Crisis de Salam, Espasmos Infantiles, Espasmos masivos, Encefalopatía con hipsarritmia y Petit Mal - propulsivo. Es una forma de epilepsia de la temprana infancia caracterizada por contracciones musculares únicas (espasmo infantil) o en salva, en flexión o en extensión. (1,9).

Es un Síndrome caracterizado por :

- a) Espasmos mioclónicos generalizados,
- b) Retraso psicomotor,
- c) Electroencefalograma con hipsarritmias.

Las contracciones clónicas pueden durar una fracción de segundo a algunos segundos o pueden ocurrir contracciones mioclónicas. Se pueden presentar con flexión (caída) de la cabeza o ser más complejas con flexión de la cabeza, tronco, cuello y brazos con abducción de los hombros (movimientos que recuerdan al reflejo de Moro). (1,9,13,14).

La otra forma es de espasmo extensor, o bien con extensión de cuello, tronco y extremidades o abducción de hombros y extensión de extremidades inferiores. No se ha aclarado si hay o -

no alteración de la conciencia durante los ataques. Algunos - ataques ocurren en salvas de hasta 30-40 espasmos o ser aislados. Son más frecuentes al despertar o al ser estimulado el - paciente (incluso al ser alimentado). Las manifestaciones --- autonómicas como palidez, rubor, diaforesis, dilatación pupi- lar, lacrimación y cambios en el patrón respiratorio, incluyen do paro, también se pueden presentar. (1,9,13,14).

Suele haber formas mixtas de flexión-extensión o acompañarse - de desviación conjugada de globos oculares generalmente asocia da con espasmos en extensión.

Existen casos incompletos con ausencia de alguno de los elemen tos de la tríada lo cual no excluye el diagnóstico. (13,14).

ETIOLOGIA.

Se han dividido en dos grandes grupos : la forma sintomática y la idiopática.

Forma Idiopática : Ocurren en pacientes sin antecedentes prena tales, perinatales o postnatales positivos. Sin causa detecta ble, generalmente pacientes con desarrollo normal previo a la

presentación de los espasmos, los cuales aparecen más tarde -- que en la forma sintomática, se resuelven espontáneamente y no se relacionan con anormalidades neurológicas. (13,14).

Forma Sintomática : Tiene una diversidad de patologías asociadas que pueden ser separadas en :

- a) Factores prenatales : toxemia del embarazo, embarazo de --- edad avanzada, historia de abortos previos, complicaciones del embarazo como infecciones del primer trimestre (enfermedad por inclusión citomegálica), hemorragias, enfermedades congénitas (facomatosis - Esclerosis Tuberosa), Síndrome de Aicardie, Síndrome de Down, aminoacidurias (fenilcetonuria). (13,14).
- b) Factores perinatales : parto traumático, anoxia al nacimien to, ictericia neonatal y bajo peso al nacimiento.
- c) Factores postnatales : meningitis, lesiones traumáticas cerebrales con hemorragia, trombosis o hematoma subdural, inmunizaciones (componentes Pertussis de la DPT). La hipogli cemia puede ser un factor precipitante. (13,14).

En muchos casos la etiología es multifactorial. En 50 % de -- los casos la causa es desconocida. Entre las causas citadas -- podemos encontrar tres grupos :

- a) Causas más frecuentemente asociadas : Esclerosis Tuberosa, Enfermedad de Tay Sachs y fenilcetonuria.
- b) Causas asociadas : Enfermedad de jarabe de maple, Síndrome de Aicardie, ausencia de cuerpo calloso, holoprosencefalia, hipoglicemia, higromas subdurales y colecciones líquidas, - hidrocefalia, hipocalcemia, hiperglicemia no cetósica e infección por virus de inclusión citomegálica.
- c) Causas menos frecuentemente asociadas : dependencia a la -- doxina, cero-lipofuscinosis neuronal, lisencefalia, Síndrome de nevo sebaceo lineal, 3-metil-crotonil-glicinuria, hig tinemia, inmunización pertussis, hiperornitinemia con hiper amonemia, incontinencia pigmentaria y Síndrome de Crigler-- Najjar. (13,14).

EXAMEN NEUROLOGICO.

Grupo Idiopático : Usualmente el examen es normal y el desa-- rrollo neurológico es normal hasta la aparición de la epilep-- sia.

Grupo Sintomático : Puede haber estigmas de enfermedad prena-- tal como espasticidad, flacidez, micro o macrocefalia, corio-- rretinitis, Síndrome de Down, esclerosis tuberosa, etcetera. La TAC puede mostrar hidrocéfalo comunicante o ausencia de --- cuerpo calloso.

CURSO Y PRONOSTICO.

La edad de presentación es desde el mes de vida hasta los 2 --- años (habitualmente a los 6 meses). En el grupo sintomático -- la edad de presentación es frecuentemente más temprana. En el grupo idiopático la edad de aparición es característicamente -- entre 3 y 6 meses de edad. En los niños con daño cerebral severo pueden estar sobrepuestas otro tipo de crisis por ejemplo, - tónico-clónicas generalizadas. (10,13,14).

Una vez que los espasmos aparecen tienden a incrementarse en -- frecuencia e intensidad con detención del desarrollo neurológi- co, meseta e incluso regresión, ésto puede ser reversible con - la apropiada intervención terapéutica con cese de los ataques y normalización del EEG particularmente en la forma idiopática. (10,13,14).

Según el curso natural de las crisis, éstas pueden remitir es-- pontaneamente entre los 3-4 años de edad; sin embargo, pueden - progresar a otro tipo de crisis (Síndrome de Lennox-Gastaut), - Crisis de Ausencia o tónico-clónicas. (1,8,9).

Antes del tratamiento actual la mortalidad excedía el 30 % y - la causa más común de muerte era la neumonía por aspiración. En los reportes recientes la tasa de mortalidad es del 20 %.

(14).

Los pacientes del grupo sintomático presentan retraso mental - habitualmente al tiempo de comienzo de las crisis a diferencia del grupo idiopático en el cual el desarrollo neurológico al - tiempo de inicio de las crisis es normal. En el grupo idiopá - tico el pronóstico en la esfera intelectual es más favorable.

(14).

ANORMALIDADES ELECTROENCEFALOGRAFICAS.

El EEG característico es descrito como hipsarritmia (Hipsa = Montaña, pico o elevación) con ondas lentas de alto voltaje y polipuntas generalizadas y constantes. Las puntas o espigas - varían en duración o amplitud, pueden ser favorables, multifocales o generalizadas pero casi siempre constantes.

Aparte de este patrón típico, no patognomónico pueden existir otras variaciones, siendo la hipsarritmia un fenómeno relativa - mente transitorio y aún ocasionalmente puede ser visto en otro

tipo de crisis, lo que indica que la hipsarritmia no es patognomónica o sinónima de Síndrome de West o Espasmos Infantiles. (13,14).

TRATAMIENTO.

Si es descubierta alguna de las condiciones asociadas a esta patología, ésta debe ser tratada mediante las medidas apropiadas. Después de tratar las patologías asociadas el paciente debe ser tratado con ACTH. Existe gran controversia entre los esquemas usados por diversos autores, así mismo no hay un consenso acerca de si la terapia con Prednisona es equivalente a la terapia con ACTH, aunque parece ser que la terapia con ACTH es más efectiva y la razón de esto parece ser debido a que la ACTH no ejerce su efecto totalmente a través de la movilización de los corticosteroides. La ACTH puede contener un neurotransmisor péptido que ejerce su efecto independientemente del componente esteroideo (cortisol). (5,7,11,12,13,14).

El gel de ACTH es administrado intramuscular una vez al día -- por la mañana imitando el ciclo diurno normal. La dosis es de $100 \text{ U/M}^2/\text{día}$. La dosis varía de 30 a 40 U diarias. La dosis es administrada diariamente durante 3 semanas, si los episodios del paciente han cesado o disminuido en número la terapia

es continuada en días alternos por 3 semanas más después de -- lo cual la medicación es retirada disminuyendo un 20 % de la -- dosis por semana.

Sí después de 3 semanas no ha ocurrido mejoría se administra -- una semana más de tratamiento en días alternos después de lo -- cual se retira la dosis en días alternos disminuyendo un 20 % -- cada semana.

Durante el período de hospitalización se debe instruir a los -- padres acerca de las técnicas de inyección y la rotación de -- los sitios de inyección.

La Prednisona como segunda elección se administra a dosis de -- 75 mg/m² si no es posible administrar la ACTH.

La Prednisona se administra durante 3 semanas, si hay buena -- respuesta se administra durante 3 semanas más en días alternos -- y se discontinúa posteriormente con disminución del 20 % de -- la dosis cada semana. Sí después de 3 semanas no hay respues- -- ta a la Prednisona, ésta se administra una semana más en días -- alternos y posteriormente se retira disminuyendo la dosis en --

un 20 % cada semana. Si no ha habido respuesta con ACTH o --- Prednisona, se puede iniciar tratamiento con Acido Valproico a 20 mg/kg/día en 3 dosis (niveles terapéuticos de 50-100 mcgr/ml). Algunos autores asocian Acido Valproico (30-60 mg/kg/día) a la ACTH. (6,13,14).

Otras drogas usadas en el manejo del Síndrome de West son las Benzodiazepinas :

Clonazepam : A dosis de 0.03 mg/kg/día en 3 dosis con una buena respuesta satisfactoria en un 20 % de los pacientes pero, - existe desarrollo de tolerancia con somnolencia y aumento de - la salivación como reacciones secundarias.

Nitrazepam : A dosis de 0.5-1 mg/kg/día con respuesta satisfactoria en un 50 % de los pacientes. También existe tolerancia, aproximadamente los dos meses de tratamiento, con efecto secundarios similares a los del Clonazepam. (3,4,13,14).

Con ACTH o Prednisona la respuesta cuando ocurre es usualmente rápida con resolución de las crisis a las dos semanas de tratamiento con normalización electroencefalográfica. El porcentaje de éxito varía del 20-80 % con mejores resultados en el grupo idiopático; sin embargo, las recaídas pueden ocurrir en --- ambos grupos después de discontinuar la terapia. (13).

Las reacciones secundarias a la terapéutica esteroidea son -- hiperglicemia, hipertensión, retención de sodio, depleción de potasio, úlceras gástricas y duodenales, acidosis diabética e infecciones con septicemia inclusive. La hipertensión puede ser tan severa que obligue a discontinuar el tratamiento. El tratamiento con ACTH puede causar cambios cerebrales (reversibles) en el TAC como dilatación del sistema ventricular con -- atrofia cerebral. (2,13,14).

DIETA CETOGENICA.

Esta es ocasionalmente eficaz, sin embargo, es difícil de llevar a cabo en niños pequeños, difícil de preparar y puede ocasionar deficiencias nutricionales como desnutrición protéica. Se emplea primero un plan, administrando una proporción de calorías de grasas/calorías de carbohidratos de 3:1 asegurando -- primero las necesidades protéicas. Se debe monitorizar la presencia de cuerpos cetónicos en la orina mañana y tarde. Si no se logra la cetosis con este plan se inicia una dieta con una proporción de 4:1. Entre los problemas más frecuentemente encontrados están la hipoglicemia, los vómitos y la deshidratación. (13,14).

PROTOCOLO DE MANEJO DE PACIENTES CON SINDROME DE WEST.

I) Diagnóstico de Síndrome de West :

- a) Espasmos mioclónicos generalizados.
- b) Retraso psicomotor.
- c) Electroencefalograma con hipsarritmia.

II) Tratamiento :

En caso de existir alguna patología asociada, ésta debe ser tratada, así mismo cualquier proceso séptico es eliminado.

a) ACTH (primera elección).

Dosis : 100 U/m^2 de SC/día durante 3 semanas.

Vía : Inyección intramuscular.

- Si hay buena respuesta del paciente con cese o disminución de los episodios mioclónicos, la terapia es continuada en días alternos durante 3 semanas más, después de lo cual la terapia es descontinuada disminuyendo un 20 % de la dosis cada semana.
- Si después de las primeras 3 semanas de tratamiento, no ha habido buena respuesta, se administra una semana más de tratamiento en días alternos después de

lo cual se retira el medicamento en días alternos --- disminuyendo un 20 % de la dosis cada semana.

- Reacciones secundarias : Hiperglicemia, hipertensión, retención de sodio, depleción de potasio, úlceras gástricas o duodenales, acidosis diabética e infecciones con septicemia inclusive.
- Porcentaje de éxito : 20-80 % con mejores resultados, en el grupo idiopático. Las recaídas pueden ocurrir después de discontinuar la terapéutica.

b) Prednisona (segunda elección) :

Dosis : 75 mg/m² de SC/día durante 3 semanas.

- Si hay buena respuesta, se administra la misma dosis durante 3 semanas más en días alternos y se descontinúa posteriormente con disminución del 20 % de la dosis cada semana.
- Si después de las primeras 3 semanas de tratamiento, no hay buena respuesta, se administra la Prednisona a la misma dosis una semana más en días alternos y - posteriormente se retira disminuyéndola un 20 % cada semana.
- Reacciones secundarias : Igual, sin diferencias significativas con Prednisona y con ACTH.

c) Acido Valproico :

En caso de no haber respuesta con ACTH o con Prednisona.

Dosis : 30-60 mg/kg/día, iniciando a 15 mg/kg y se -----

aumenta 5 mg/kg cada semana hasta obtener respuesta.

Niveles Séricos Terapéuticos : 50-100 mcgrs/ml.

La vía oral alcanza niveles séricos máximos en menos de

4 horas.

- Reacciones secundarias : Náusea y calambres abdomina--
les, incremento de peso, caída de pelo e inhibición de
la agregación plaquetaria generalmente sin manifesta--
ciones clínicas.

Algunos autores asocia el Valproato a la ACTH.

d) Benzodiazepinas :

Clonazepam :

Dosis : 0.03 mg/kg/día en 3 dosis, buena respuesta en --

20 % de los pacientes.

- Reacciones secundarias : Tolerancia al medicamento, --
habitualmente a los dos meses de tratamiento, somnolen
cia y aumento de las secreciones, principalmente la sa
livación.

Nitrazepam :

Dosis : 0.5 a 1 mg/kg/día en 3 dosis. Respuesta satisfactoria en un 50 % de los pacientes.

- Reacciones secundarias : similares a las del Clonazepam.

e) Dieta cetogénica :

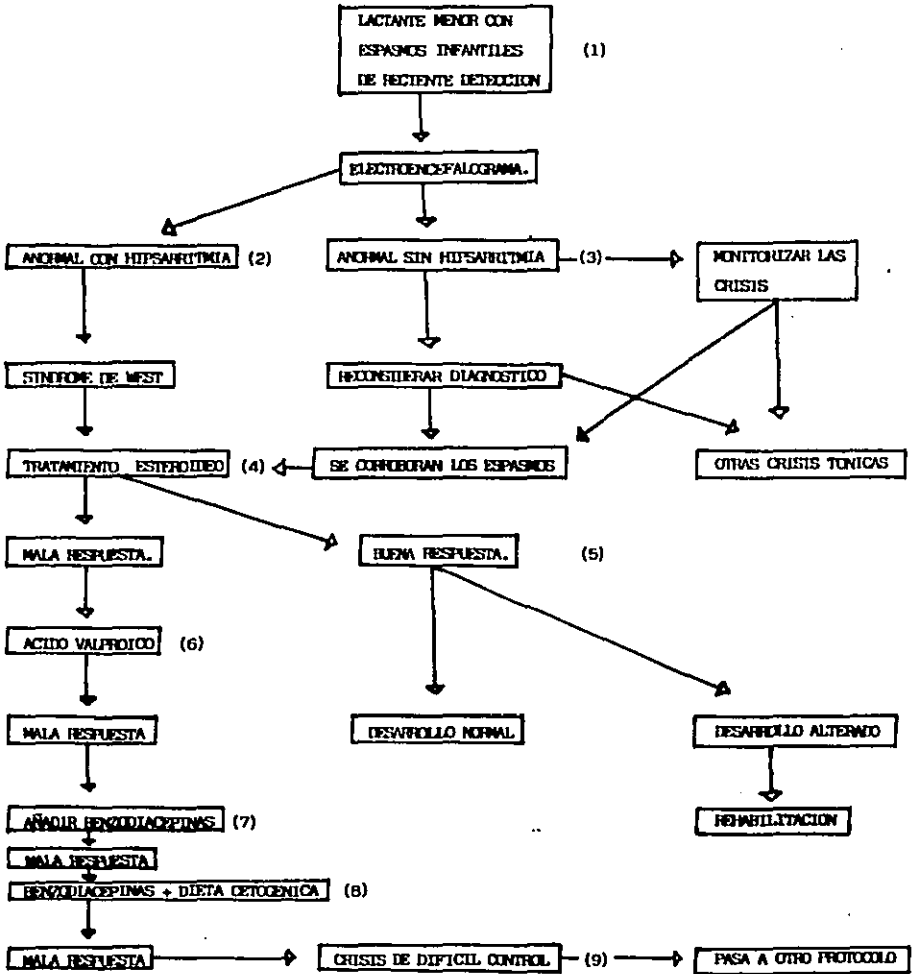
Ocasionalmente eficaz, difícil de llevar a cabo en niños pequeños y de preparar. Puede ocasionar deficiencias nutricionales principalmente protéicas.

Se emplea una proporción de calorías de grasa/calorías de carbohidratos de 3:1 asegurando primero las necesidades protéicas.

Se monitoriza los cuerpos cetónicos en orina, mañana y tarde, si no se logra la cetosis con este plan se inicia una dieta con una proporción calorías grasa/calorías carbohidratos de 4:1.

Entre los efectos indeseables de esta dieta se encuentran la hipoglicemia, los vómitos y la deshidratación.

PROTOCOLO DE DIAGNOSTICO Y MANEJO DEL SINDROME DE WEST.



ACOTACIONES AL PROTOCOLO DE DIAGNOSTICO Y MANEJO DEL SINDROME DE WEST.

- 1) La triada diagnóstica del Síndrome de West no siempre se encuentra completa, porque el retardo mental puede o no presentarse dependiendo del tiempo de evolución del padecimiento. Habitualmente lo primero que encontramos es un paciente lactante menor con espasmos infantiles.

- 2) Se realiza electroencefalograma el cual puede resultar -- anormal con hipsarritmia con lo que se hace el diagnóstico de Síndrome de West.

- 3) De haber electroencefalograma anormal sin hipsarritmia se recomienda internar al paciente a fin de vigilar las crisis convulsivas o reconsiderar el diagnóstico, con lo --- cual se puede descartar otras crisis parecidas o bien corroborar los espasmos infantiles.

- 4) En caso de hacerse el diagnóstico de Síndrome de West o -- bien espasmos infantiles se inicia manejo con esteroides, ACTH o en caso de no encontrarse disponible ésta, con ---- Prednisona.

- 5) Si existe buena respuesta con el tratamiento esteroideo y el desarrollo neurológico es normal se establece vigilancia a través de la Consulta Externa. De existir desarrollo neurológico anormal se indica la rehabilitación temprana del paciente.
- 6) Si hay mala respuesta al manejo esteroideo se inicia tratamiento con Acido Valproico.
- 7) De existir mala respuesta al Acido Valproico se añade, ya sea Clonazepam o Nitrazepam.
- 8) De no haber control se suspende el Acido Valproico y se usan Benzodiacepinas, Nitrazepam o Clonazepam, asociadas a la dieta cetogénica.
- 9) En caso de no existir buena respuesta estaríamos frente a un caso de crisis de difícil control cuyo manejo no es el motivo del presente trabajo.

R E F E R E N C I A S

- 1) Berg., B.O. ; Manual de Neurología Pediátrica, Manual Moderno; México, D. F., 1987.
- 2) Calleselli, P., Milani, M., Drigo P., Laverda M., Casara G.L., Zanesco L. : Impairment of polimorphonuclear leucocyte function during therapy with synthetic ACTH in children affected by epileptic encephalopathies. Acta Paediatr Scand 1986, Jan; 75 (I): 159-163.
- 3) Dreifuss F., Farwell J., Holmes G., Joseph C., Lockman L., Madsen J., Minarcik C., Rothner A., Shewmon D. : Infantile Spasms. Comparative trial of Nitrazepam and Corticotropin. Arch. Neurol. 1986 Nov; 43 (II): 1107-10.
- 4) Farrel K. : Benzodiazepines in the treatment of children with epilepsy. Epilepsia 1986; 27 Suppl I; 945-952.
- 5) Fois A., Malandrini F., Mostardini F. : Further observations on the treatment of infantile spasms with corticotropin. Brain Dev., 1987; 9 (2): 82-84.
- 6) Gram L., Bentsen K. D. : Valproate : an updated review ; Acta Neurol. Scand., 1985.
- 7) Hrachovy, R.A., Frost, Jr., J.D. Kellaway, P., et al. : - Double-blind study of ACTH vs Prednisone therapy in infantile spasms. J. Pediatr. 103; 641-645, 1983.

- 8) Meencke H. J., Gerhard C. : Morphological aspects of etiology and the course of infantile spasms (West syndrome). *Neuropediatrics* 1985, May; 16 (2): 59-66.
- 9) Olmos García de A.G. en Rubio Donnadieu (Ed) : *Epilepsia en niños, Programa Prioritario de Epilepsia, S.S.A., --- México, D. F., 1986.*
- 10) Riikonen, R. : A long-term follow-up study of 214 children with the syndrome of infantile spasms. *Neuropediatrics*, 13: 14-23, 1982.
- 11) Riikonen R., Perheentupa J. : Serum steroids and success of corticotropin therapy in infantile spasms. *Acta Paediatr Scand*, 1986 Jul; 75 (4): 598-600.
- 12) Snead, O.C, Benton, J. W., and Myers, G.J. : ACTH and Prednisone in childhood seizure disorders. *Neurology*, 33: 966-970, 1983.
- 13) Swaiman K.F. : *Pediatrics Neurology (Symposium in Pediatrics Neurology)*, Saunders; Feb., 1985.
- 14) Swaiman, K. F. Infantile spasms. In Swaiman K. F., and Wright, F.S. (Eds.) : *The practice of Pediatric Neurology* Ed. 2. St Louis, C.V. Mosby Co., 1982.

SINDROME DE LENNOX-GASTAUT.

Considerado como un síndrome relacionado a la edad y condición del desarrollo, con edad de presentación variable (promedio de 2 a 8 años). El Síndrome de Lennox-Gastaut puede ser la expresión clínica en la siguiente edad del Síndrome de West. El diagnóstico del síndrome de Lennox-Gastaut se hace por la presencia de : (9,11).

- a) Crisis epilépticas variadas de inicio a temprana edad. ----
(Petit Mal Variant).
- b) Retraso mental.
- c) Electroencefalograma con descarga de complejos Punta-Onda lenta de 2 Hz.

Las crisis se pueden manifestar como ausencias y crisis motoras (Ausencias Atípicas), alteración de la conciencia y caída de la cabeza hacia adelante (espasmo nutans) o bien flexión brusca de las rodillas y caída (crisis astáticas), crisis de desviación de la cabeza y globos oculares (crisis adversivas), contracciones bruscas de uno o varios músculos (mioclonias) o pérdida de la conciencia con convulsiones tónico-clónicas generalizadas. Pueden presentarse una o dos formas en un mismo paciente o bien en sucesión conforme a la edad. (2,4,9,11,12).

Otros términos que han sido usados son crisis astáticas, epilepsia akinética, epilepsia motora menor, petit mal propulsivo, petit mal akinético y epilepsia miokinética severa de la temprana infancia con onda-espiga lenta. (9).

Lennox la describe como "La triada Petit Mal", la cual incluía, a) Petit Mal, b) Crisis mioclónicas y c) Crisis astáticas; posteriormente, otros autores agregaron un cuarto componente : -- d) Sacudidas mioclónicas masivas "Cuartete Petit Mal". (2,4,9,11,12).

Manifestaciones clínicas.

Estas varían ampliamente de acuerdo a la edad de aparición del síndrome. Cuando comienzan antes de los dos años de edad, es frecuente que, consistan en parpadeos, caída de la cabeza y -- ocasionalmente crisis de risa o rubor. Después de los 2 años de edad son frecuentes los parpadeos, caída de la cabeza y crisis astáticas. Antes de los 4 años de edad, las ausencias clásicas son poco frecuentes y cuando ocurren frecuentemente anuncian o anteceden a la aparición del Síndrome de Lennox-Gastaut. Las crisis akinéticas (drop attacks) pueden ser de diversas variedades como la caída de la cabeza (epilepsia nutans) o existir pérdida del tono muscular con caída del paciente, usual---

mente con alteración de la conciencia durante la caída. Ocasionalmente hay pérdida del tono durante una serie de crisis de ausencia con desviación de la mirada conjugada, parpadeos y leves componentes clónicos con evidente alteración del estado de conciencia. A veces se asocia una sacudida mioclónica con el comienzo de la caída (ataque astático-mioclónico). Existen ausencias prolongadas con leves componentes clónicos. Las ausencias pueden ser muy prolongadas, existiendo casos con duración de días a semanas (Status de Ausencia). (1,4,5,9,11,12) Durante las ausencias prolongadas el paciente puede obedecer órdenes y alimentarse, pero permanece obnubilado e incapaz de llevar a cabo eficazmente tareas secuenciales complejas con conducta confusa prolongada, crisis de llanto o risa inmotivadas y falta de sentido de autoconservación. (4,9,10,11,12).

Las crisis tónico-clónicas generalizadas, crisis tónicas y crisis clónicas ocurren en más del 60 % de los pacientes con Síndrome de Lennox-Gastaut. Las crisis tónico-clónicas generalizadas son frecuentemente nocturnas, ocurriendo particularmente al dormirse o al despertar y tendiendo a ocurrir en salvas. En algunos pacientes el Síndrome de Lennox-Gastaut inicia con una crisis tónico-clónica generalizada. (4,9,11).

En todos los pacientes es frecuente una periodicidad en la frecuencia de las crisis con episodios prolongados de crisis mezclados con períodos relativamente libres de ataques. Durante las crisis los pacientes pueden caer sufriendo daños severos - en cabeza, cara, dientes y fracturas generalmente de extremidades superiores, por lo que, se recomienda el uso de cascos protectores (foot-ball o hockey). (1,4,5,9,10,11,12).

ETIOLOGIA.

De acuerdo a los pacientes con Síndrome de Lennox-Gastaut pueden ser divididos en :

- a) Primario o idiopáticos.
- b) Secundario o sintomáticos.

En el grupo secundario existen antecedentes patológicos positivos y constituyen del 30 al 70 % de los casos con Síndrome de Lennox-Gastaut.

En el grupo secundario existen factores prenatales como malformaciones cerebrales, facomatosis, infecciones congénitas como toxoplasmosis y otras anomalías fetales. Existen factores perinatales como parto distócico con Apgar bajo (aproximada---

mente en un 10 %) y factores postnatales como hipoglicemia neonatal, meningitis y síndrome hemiconvulsivo hemipléjico.

Otras causas son esclerosis tuberosa, lipidosis, encefalopatías subagudas e hiperglicemia no cetósica.

Con el desarrollo de mejores técnicas diagnósticas probablemente más casos "primarios" sean integrados al grupo secundario o sintomático.

En ambos grupos (idiopático o sintomático) hay una alta frecuencia de anomalías demostrables por TAC principalmente, atrofia cerebral predominantemente subcortical. (1,9,11).

EXAMEN NEUROLOGICO.

Este revela anomalías en la mitad de los casos. Puede haber un perímetro cefálico pequeño (no microcefalia), esotropías y exotropías, hiperreflexia tendinosa profunda simétrica o asimétrica, clonus del tobillo y respuesta extensora plantar los cuales son vistos en un 30 % - 50 % de los pacientes con Síndrome de Lennox-Gastaut. Muchos niños tienen retardo psicomotor manifestado de diferentes formas. (1,9,11).

ELECTROENCEFALOGRAFIA.

Las características electroencefalográficas fueron descritas - inicialmente como "variant petit mal" o complejos espiga-onda lentos. Los picos o espigas pueden ser negativos o trifásicos.

Los complejos espiga-onda pueden variar entre diferentes regiones del encéfalo. La actividad de fondo es característicamente lenta, pero puede ser normal en un 25 % de los casos.

Frecuentemente, los complejos son asimétricos y pueden ser sincrónicos y asincrónicos entre los dos hemisferios.

La hiperventilación no produce cambios en el patrón electroencefalográfico en el Síndrome de Lennox-Gastaut con la regularidad que los produce en las crisis de ausencia. Es relativamente infrecuente que la fotoestimulación induzca la aparición de complejos onda-espiga. (2,4,5,7,9,10,11).

PRONOSTICO.

Varía de acuerdo a la causa subyacente siendo menos favorable por lo tanto en el grupo secundario.

En general la más alta incidencia de retardo severo ocurre en pacientes en los cuales el Síndrome de Lennox-Gastaut siguió al -- Síndrome de Espasmos Infantiles, (Sx de West).

La segunda más alta incidencia de retardo severo ocurre en el -- grupo de pacientes con Síndrome de Lennox-Gastaut secundario o -- sintomático.

La medicación anticonvulsiva influye también particularmente en pacientes con drogas sedantes como Fenobarbital o Benzodiazepi--nas. La Fenitofina puede causar encefalopatía progresiva. (2,3, 7,8,9,11).

TRATAMIENTO.

Frecuentemente intratables este tipo de crisis obliga a veces al uso de varias drogas, sin embargo, el fin de la farmacoterapia - debe ser orientado hacia el uso del menor número de drogas simul--táneas posible. El tratamiento debe ser de acuerdo al tipo de - crisis predominante.

Cuando las crisis se caracterizan por caída de la cabeza (espas--mo nutans), parpadeos y episodios de risa o rubor el Valproato - de Sodio es el medicamento de elección.

Lennox-Gastaut con componente de episodios de ausencia : Etosu
ximida o Trimatadiona (segunda elección). Se ha usado también
Acetazolamida sola o en combinación con Valproato.

Crisis parciales o tónico-clónicas generalizadas : Carbamaze--
pina + Fenitoína. En esta situación puede usarse la dieta ce-
togénica sola o en combinación con Valproato.

Lennox-Gastaut con crisis astáticas, mioclónicas o de ausencia:
Benzodiacepinas aunque pueden producir tolerancia rápidamente
y producir efectos secundarios. Al reducir la dosis pueden --
ocurrir convulsiones tónico-clónicas generalizadas o precipi--
tar crisis tónicas.

En estos pacientes se recomienda programas de estimulación tem
prana, terapia del lenguaje y rehabilitación temprana.

Algunos autores recomiendan el uso de ACTH, Prednisona o bien
dieta cetogénica con resultados variables. (3,4,6,8,9,11,13,
14).

PROTOCOLO DE MANEJO DE PACIENTES CON SINDROME DE LENNOX-GASTAUT

Síndrome relacionado a la edad y condición del desarrollo que, puede ser la expresión clínica en la siguiente edad del Síndrome de West.

- 1) Diagnóstico : Se hace por la presencia de :
 - a) Crisis epilépticas, variadas de inicio a temprana edad.
 - b) Retraso mental.
 - c) Electroencefalograma con descargas de complejos Punta-Onda lenta de 2 cps.

- 2) Tratamiento : Frecuentemente intratables este tipo de crisis, obliga a veces al uso de varias drogas, sin embargo, el fin de la farmacoterapia debe ser orientado hacia el uso del menor número de drogas simultáneas posible. El tratamiento debe ser de acuerdo al tipo de crisis predominante.
 - a) Crisis caracterizadas por espasmo nutans, parpadeos -- (blefaroespasmo), risa o rubor :
 - Valproato de Sodio : 30-60 mg/kg/día por vía oral en 3 dosis.

- Niveles Séricos Terapéuticos : 50-100 mcgrs/ml.
- Reacciones secundarias : náusea, vómitos, cefalea, - ataxia, nistagmus y diplopia; puede haber hepatotoxicidad e inhibición de la agregación plaquetaria sin significado clínico.

b) Crisis con componente de episodios de ausencia :

- Ethosuximida : 20-40 mg/kg/día por vía oral cada 12 horas. (primera elección).
- Niveles Séricos Terapéuticos : 40-100 mcgrs/ml.
- Efectos secundarios relacionados con la dosis : náusea, vómito, anorexia, cefalea, fatiga, letargia y mareos.
- Efectos secundarios no relacionados con la dosis : - rashs cutáneos, discrasias sanguíneas, reacciones -- alérgicas y lupus eritematoso sistémico.
- Acido Valproico : 20-60 mg/kg/día dividido en 3 dosis por vía oral.
Se inicia a 15 mg/kg/día y se aumenta 5 mg/kg por semana hasta encontrar respuesta.
- Niveles terapéuticos y reacciones secundarias : igual que el Valproato de Sodio. Puede ser usado en combinación con Acetazolamida a 10-30 mg/kg/día.

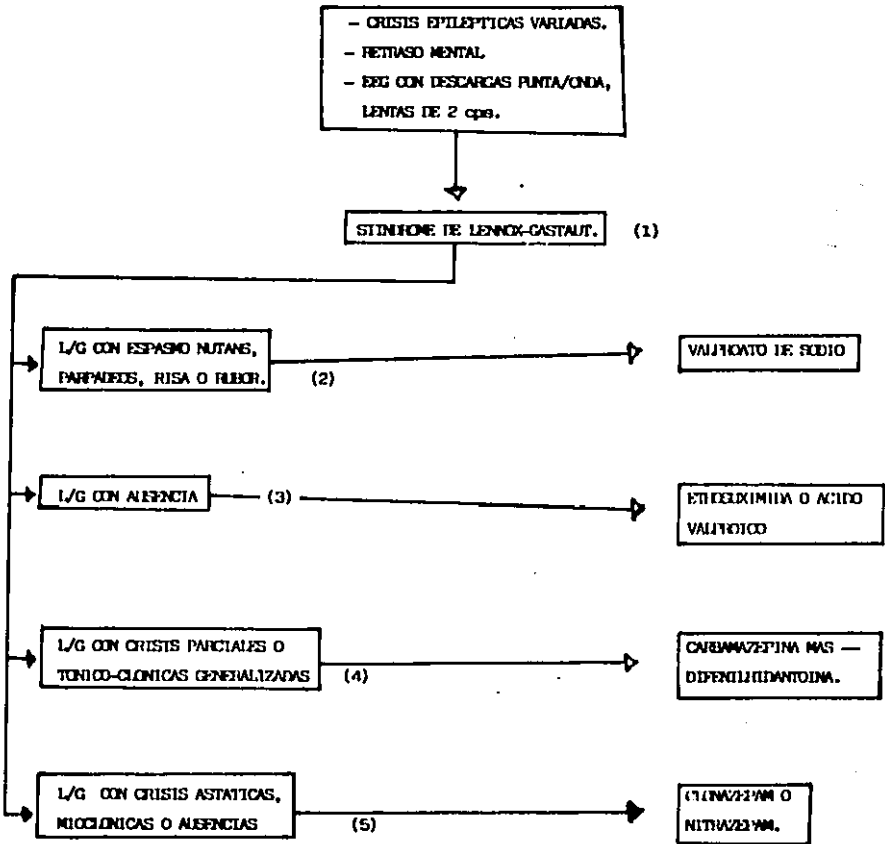
c) Crisis parciales o tónico-clónicas generalizadas ; Carbamazepina + DFH.

- Carbamazepina : 10-15 mg/kg/día por vía oral en dos dosis (hasta 25 mg/kg/día).
- Niveles Séricos Terapéuticos : 6-12 mcgr/ml.
- Efectos secundarios : mareos, somnolencia, ataxia y náusea. A largo plazo puede producir lesión hepática y depleción de médula ósea.
- Difenhidantoína : 4-7 mg/kg/día por vía oral cada 24 horas.
- Niveles Séricos Terapéuticos : 10-20 mcgr/ml.
- Reacciones secundarias no relacionadas con la dosis : rashs cutáneos, fiebre, linfadenopatías.
- Reacciones secundarias relacionadas con la dosis : - disfunción cerebelar y de tallo cerebral con vértigo, ataxia, diplopia y depresión del estado de conciencia.
- Dieta cetogénica sola o en combinación con el Acido Valproico (ya comentados).
- En este tipo de pacientes se ha usado con éxito variable el tratamiento con ACTH o Prednisona. Estos se usan como en el Síndrome de West.

d) Crisis astáticas, mioclónicas o de ausencia ;

- Clonazepam ; 0.03-0.3 mg/kg/día en 3 dosis por vía oral.
- Nitrazepam ; 0.5-1 mg/kg/día en 3 dosis.
- Reacciones secundarias ; Tolerancia rápida al medicamento, somnolencia, pérdida de pelo, aumento de las secreciones, principalmente salivación.
- Al reducir la dosis pueden ocurrir convulsiones tónico-clónicas o precipitar crisis tónicas.

PROTOCOLO DE MANEJO DEL SINDROME DE LENOX-GASTAUT.



ACOTACIONES AL PROTOCOLO DE MANEJO DEL SINDROME DE LENNOX-GASTAUT

- 1) El Síndrome de Lennox-Gastaut se hace en un paciente con crisis epilépticas variadas (Ausencias Atípicas, crisis astáticas, espasmo nutans, crisis adversivas, mioclonias o tónico-clónicas generalizadas con pérdida de la conciencia). El tratamiento debe ser de acuerdo al tipo de crisis predominante.
- 2) Lennox-Gastaut con espasmo nutans, parpadeos, risa o rubor se maneja con Valproato de Sodio 30-60 mg/kg/día por vía oral en tres dosis.
- 3) Lennox-Gastaut con ausencias se maneja con Ethosuximida 20-40 mg/kg/día por vía oral cada 12 horas.
- 4) Lennox-Gastaut con crisis parciales o tónico-clónicas generalizadas, se maneja con Carbamazepina 10-15 mg/kg/día por vía oral en dos dosis más Difenhidantoína 4-7 mg/kg/día por vía oral cada 24 horas.

- 5) Lennox-Gastaut con crisis astáticas, mioclónicas o ausencias se maneja con Clonazepam 0.03-0.3 mg/kg/día en 3 dosis por vía oral o bien con Nitrazepam 0.5-1 mg/kg/día -- por vía oral en 3 dosis.

Frecuentemente intratables este tipo de crisis obliga a la polifarmacia al manejar combinaciones de estos fármacos en un intento por controlarlas, sin embargo, como en todo tipo de crisis convulsivas el objetivo debe ser el tratar de controlarlas con el menor número de anticonvulsivantes.

REFERENCIAS.

- 1) Aicardie, J., : Mioclonic epilepsies of infancy and ----- childhood; Adv. Neurol., 1986; 43: II - 31.
- 2) Berg, B., O., : Manual de Neurología Pediátrica; Manual - Moderno, México, D. F., 1987.
- 3) Farrel K. : Benzodiacepines in the treatment of children with epilepsy. : Epilepsia, 1986; 27 Suppl I: 945-952.
- 4) García de Alba, G., O., Malagón-Váldez, J., Franco----- Delgadillo, J., Ramos Peek, J., : Status epilepticus ---- within the Lennox-Gastaut syndrome : Clinical characterig tics and management. Clin. Electroencephalogr.; 1987, - Apr; 18 (2) : 89-92.
- 5) Gastaut, H., Roger, J., Suolayrol, R., et al : Childhood epileptic encephalopathy with difuse slow spike-waves --- (otherwise known as "petit mal variant") or Lennox syndro me. Epilepsia, 7: 139-179, 1966.
- 6) Huttenlocher, P., R., : Ketonemia and seizures : metabo-- lic and anticonvulsivants effects of twoketogenic diets - in childhood epilepsy. Pediatr. Res., 10: 536-540, 1976.
- 7) Kurokawa, T., Goya, N., Fukuyama, Y., et al.: West syndro me and Lennox-Gastaut syndrome : A survey of natural his- tory., Pediatrics, 65: 81-88, 1980.

- 8) Lerman, P., : Seizures induced or agravated by anticonvulsants. *Epilepsia*, 1986; Nov-Dec; 27 (6) : 706-710.
- 9) Lockman, L., A., en Swaiman, K., F., : *Pediatrics Neurology* (Simposium on Pediatrics Neurology), Saunders., Feb., 1985.
- 10) Markand, O., N., : Slow spike-wave activity in EEG and associated clinical features : Often calles " Lennox " or " Lennox-Gastaut " syndrome., *Neurology.*, 27: 746-757, -- 1977.
- 11) Olmos-García de A., G., en Rubio Donnadieu, F., (Ed.) : - *Epilepsia en niños. Programa Prioritario de Epilepsia, - S.S.A., México, D. F., 1986.*
- 12) Papini, M., Pasquinelli, A., Armellini, M., et al.: ----- Alertness and incidence of seizures in patients with ---- Lennox-Gastaut syndrome., *Epilepsia*, 25: 161-167, 1984.
- 13) Snead, O., C., Benton, J., W., and Myers, G., J. : ACTH - and Prednisone in childhood seizure disorders. *Neurology* (Cleveland), 33: 966-970, 1983.
- 14) Wallace, S., J., : Use of Ethosuximide and Valproate in - the treatment of epilepsy. *Neurology Clinic.*, 1986, Aug; 4 (3) : 601-616.

NOTA ACLARATORIA.

En relación al estudio de los problemas epilépticos, existe -- una gran diversidad de criterios, probablemente a consecuencia de que, en muchas ocasiones los eventos convulsivos, no son -- apreciados por el Clínico, sino relatados por familiares o --- equipo paramédico y que, al ser una entidad eminentemente obje-- tiva, es comprensible que, existan múltiples puntos de vista. A pesar de las convenciones y congresos mundiales, aún ahora, la bibliografía demuestra gran disparidad de opiniones.

La epilepsia postraumática, no es la excepción, y probablen-- te sea la más polémica, en cuanto a su identificación, clasi-- ficación y manejo.

En esta revisión, trataremos de hacer referencia de los auto-- res más reconocidos y de la bibliografía más reciente, dado -- que, los investigadores pasados, difieren muchos, en varios tó-- picos relacionados con el tema. Esto con el fin de obtener -- las opiniones más actuales.

EPILEPSIA POSTRAUMÁTICA .

DEFINICION : Convulsiones posteriores a un traumatismo -- craneano, (10). Sin que existan anteceden-- tes de epilepsia previa, trauma craneal ante rior, u otra causa desencadenante. (1,4).

FRECUENCIA : Se considera que es un problema de la edad - adulta y más común entre el sexo masculino, aunque nuestra sociedad está sufriendo evolu ción y se vé cada vez más en mujeres y niños. (7,10). La prevalencia general de epilepsia postraumática es de 5 %. (1,4,9,10,11). - Tal porcentaje, aumenta en estudios donde se incluyen pacientes neuroquirúrgicos y trau-- mas graves. (4,10).

CLASIFICACION : En este apartado, se encuentra el lector --- ante múltiples discrepancias, tomando en con sideración, los diversos métodos de selec--- ción de pacientes, períodos de observación y hasta mecanismos fisiopatológicos. Ante --- ésto hemos de condensar los conceptos de los autores más reconocidos en este campo.

NOTA : Las crisis convulsivas únicas e inmediatas (segundos), después del trauma (CONVULSIONES DE IMPACTO), no deben considerarse como epilepsia, no incrementan el riesgo de epilepsia posterior y, se consideran benignas. (7,10).

A) EPILEPSIA POSTRAUMÁTICA TEMPRANA.

Crisis convulsivas, que se presentan dentro de la primera semana de ocurrido el traumatismo craneal. (1,4,9,10,11).

Estas convulsiones, se presentan aproximadamente en un 5 % de los niños hospitalizados después de un traumatismo. (4,10).

Y casi se duplica ese porcentaje en menores de 5 años. Por lo tanto, la epilepsia postraumática temprana, es más frecuente en niños, incluso después de traumatismos menores. (1,4,10).

En este tipo de epilepsia, un tercio de los niños presentará crisis convulsivas durante la primera hora, un tercio más, -- dentro de las primeras 24 horas y, finalmente otro tercio, en la primera semana. (4,10).

En caso de fractura deprimida de cráneo, la epilepsia postraumática, se presenta en las primeras 24 horas, contrario a las convulsiones que sobrevienen después de pérdida de la conciencia.

cia, amnesia mayores de 24 horas y hematomas intracraneanos, - que aparecen luego de 24 horas.

Se observan características focales, en más del 50 % de los pa-
cientes y 75 % de ellas, son convulsiones motoras focales.

(4,10).

B) EPILEPSIA POSTRAUMÁTICA TARDÍA.

Crisis convulsivas, que se presentan después de la primera se-
mana luego del traumatismo; éstas ocurren en un 5 % de los ni-
ños hospitalizados. Este riesgo aumenta en caso de fractura -
deprimida, inconciencia o amnesia mayor de un día, hemorragia
aguda, laceración de la duramadre, y epilepsia postraumática -
temprana. (4,10).

Existe desacuerdo entre autores, en cuanto al riesgo de presen-
tación, según el tiempo transcurrido entre el trauma y la apa-
rición de la epilepsia. Al parecer en niños, este período es
más prolongado. (1,4,7,10).

El riesgo de presentar epilepsia postraumática tardía, es me-
nor en niños que en adultos. (1,4,10).

No existe incidencia significativa de epilepsia postraumática
tardía, en pacientes que presentaron epilepsia postraumática -
temprana. (1,4,10). No existe acuerdo entre los investigado-
res en cuán importante es el número de convulsiones tempranas

como factor pronóstico, en el desarrollo de epilepsia postraumática tardía. Además se menciona, que una historia de epilepsia en la familia, asociada a epilepsia postraumática temprana, hacen más alta la probabilidad de epilepsia tardía.

Por otra parte, los niños con Epilepsia postraumática temprana, con convulsiones focalizadas, son menos propensos a presentar epilepsia tardía. (1,4,10).

FISIOPATOLOGIA : La Fisiopatología de la Epilepsia postraumática no está aclarada, a pesar de múltiples estudios encaminados a ello. Se ha sugerido que existen mecanismos patogénicos discretos que sustentan las convulsiones; Inmediatas, Tempranas y Tardías.

Estudios experimentales en animales han sugerido, que, la des-polarización traumática de las neuronas, es la base de las convulsiones que se presentan inmediatamente después del impacto (Convulsiones por impacto.)

La Epilepsia postraumática temprana se ha ligado con lesión -- focal del cerebro (contusión o laceración). Casi siempre hay daño a vasos sanguíneos, pequeños y grandes en traumas craneales moderados y severos.

En lesiones agudas, la sangre extravasada, actúa como irritante de las neuronas, y puede causar descargas anormales y exce-

sivas. El edema reactivo asociado, y la isquemia, pueden de---teriorar la circulación lo suficiente, para causar hipoxia y --disminución de la glucosa, y desencadenar metabolismo anaerobio, acidosis láctica y acúmulo de toxinas.

También el efecto protector de la barrera hematoencefálica, ---está deteriorado en las zonas afectadas, propiciando una alteración en el transporte de iones, y conduciendo a un estado de --despolarización recurrente. (3,10).

En lo que respecta a la fisiopatología de la epilepsia postraumática crónica, ha sido largamente asumido, que la isquemia crónica, puede ser un factor importante en la fisiopatología de --las lesiones postraumáticas epileptogénicas; aunque no existen pruebas directas, de que exista diferencia de flujo sanguíneo --entre lesiones epileptogénicas y no epileptogénicas.

Un daño local más severo, particularmente, en heridas penetrantes del cerebro, o severa contusión local en el extremo del lóbulo temporal y aquellas áreas situadas sobre el ala inferior --del esfenoides, producen cambios permanentes en las estructuras vasculares y gliales, alrededor de las neuronas, las cuales posteriormente pueden transformarse en focos convulsivos crónicos. La isquemia crónica y la gliosis, pueden encontrarse en cual---quier área de la corteza.

La isquemia del complejo Hipocampo-amigdalino, durante el edema reactivo con esclerosis incisural, consecutivo a trauma, frecuentemente resulta en tendencia epileptógenas crónicas, en estas estructuras altamente sensitivas.

Un mecanismo adicional, que involucra la disminución de los controles inhibitorios, los cuales pueden acentuarse.

También parece de importancia el defecto de la barrera hematoencefálica, y las alteraciones de la acción amortiguadora de las células gliales, en el mantenimiento del balance electrolítico extracelular.

Otra teoría postula, que la distorsión mecánica de las dendritas atrapadas en la cicatriz glial, las somete a fuerzas mecánicas de naturaleza inusual, que pudieran actuar como disparadores de actividad convulsiva.

Finalmente se ha propuesto, que las delicadas colaterales que se bifurcan en ángulo recto, desde los axones de las células piramidales, pueden ser particularmente susceptibles a las lesiones por mecanismo de cizallamiento de los traumas craneales.

Su ruptura pudiera resultar en una marcada reducción de los controles inhibitorios, permitiendo el recrudecimiento de descargas sincrónicas y excesivas, en grandes confluencias neuronales, las cuales son características de los procesos epilépticos.

TIPOS DE CRISIS : El ritmo y frecuencia de las crisis convulsivas, son inespecíficos en la Epilepsia postraumática. Es usual que después de la primera convulsión, pasen varios meses antes de otro evento, para posteriormente incrementarse en frecuencia, al grado de hacerse semanales. Eventualmente tienden a hacerse espaciadas, en relación al manejo de anticonvulsivantes y el paso del tiempo. (7).

Se han visto de los tipos más variados, un 40 %, son generalizadas al inicio, pero los ataques nocturnos son raros.

No se han descrito casos de Ausencias, Mioclonías aisladas, corroborando la opinión de otros autores (2,7), de que estas formas no pertenecen al cuadro clínico de trauma craneal.

Un 60 % de los casos, las convulsiones fueron parciales (Ataques motores localizados). Son raros los ataques Jacksonianos, ataques hemilaterales y adversivos, o ataques sensorio-motores. (2,7).

La mitad de los ataques motores, que inicialmente fueron localizados, se convirtieron en generalizados, y es muy probable que de hacerse una observación cuidadosa de los ataques considerados generalizados al instalarse, éstos mismos pudieron haber revelado una instalación parcial. (2,4,7,10).

Ataques afásicos, ataques sensoriales, auditivos y visuales, - así como parciales complejos, con automatismos de la región -- oral, son frecuentes.

La bradifrenia y los trastornos de la personalidad, son particularmente marcados. (2,7).

DIAGNOSTICO : Es éste quizá, el más controvertido de los tópicos de esta entidad, y donde se conjuntan una serie de factores, principalmente los humanos, para tornar extremadamente -- difícil una unificación de criterios.

Siendo el diagnóstico puramente clínico, intervienen :

El período entre el traumatismo y la convulsión, capacidad del observador para identificarla y clasificarla, además de describir, otras causas adicionales o diferentes al trauma.

La electroencefalografía se ha descartado definitivamente como método diagnóstico o pronóstico, (2,7,10), por las siguientes razones :

- a) En los primeros días subsecuentes al traumatismo, prácticamente, todos los pacientes tiene electroencefalogramas anormales, sin que ésto traduzca el riesgo real de padecer epilepsia posteriormente. (2).
- b) La desaparición de las anomalías electroencefalográficas iniciales, parece corresponder al período de incubación,

en 40 % de los pacientes que posteriormente desarrollan epilepsia. (2).

- c) En un 10 % de pacientes que desarrollan epilepsia postraumática, nunca se demuestran anormalidades electroencefalográficas. (7).

PRONOSTICO : Aproximadamente la mitad de los pacientes que desarrollan epilepsia postraumática, curarán, independientemente del carácter del traumatismo o de la terapia empleada, y entre una tercera o cuarta parte, de los que sufren esta entidad, continuarán presentando entre 10 a 15 convulsiones, anuales, que -
tienden a ser intratables.

PATOLOGIA : En la epilepsia postraumática, se encuentran principalmente cuatro lesiones en el tejido nervioso :

- a) FIBROSIS LEPTOMENINGEA.
- b) HEMOSIDEROSIS.
- c) CAMBIOS NEURONALES.
- d) GLIOSIS ASTROCITICA.

Estas constituyen los diferentes patrones patológicos, de acuerdo al tipo de trauma :

- CICATRICES MENINGOCORTICALES Y FIBROGLIALES, O CICATRICES ---
GLIALES PURAS : En insultos cerebrales.

- CICATRICES GLIALES : En traumas cerrados de cráneo, menos --
prominentes, cuando hubo fractura de cráneo.

Estos diferentes patrones patológicos, fueron distintos, en --
relación a sus características morfológicas y topográficas.

La cicatriz una vez establecida, se mantiene patente durante -
mucho tiempo.

La formación de cicatriz, afecta todos los tejidos, incluyendo
la red nerviosa, la glía, y los vasos; los trastornos circula-
torios, juegan un papel esencial en el desarrollo de las lesio-
nes y sus consecuencias fisiopatológicas.

TRATAMIENTO : La terapia de las convulsiones postraumáticas en
niños es básicamente, la aplicación de medidas tendientes a --
mantener el estado general y controlar las convulsiones, pero
además, deberá prestarse atención a otra serie de lesiones ---
torácicas, de columna o abdominales, que pudieran requerir ---
atención quirúrgica. La DIFENILHIDANTOINA, es el medicamento
de elección, debido a su rápida entrada al cerebro y principal-
mente a su falta de efecto de sedación, que es vital, en la va-
loración posterior del paciente con trauma craneano.

Se debe administrar por medio de infusión intravenosa lenta a
dosis de 10 a 17 mg/kg. a una frecuencia de infusión de -----
25/50 mg. por minuto, mientras se monitoriza; el pulso y fre--

cuencia cardíaca. Si las convulsiones no han cesado luego de 30 minutos, se debe utilizar otro anticonvulsivante : Diazepam a dosis de 0.2-0.5 mg/kg. a una frecuencia de infusión de 1 mg/min. hasta una dosis total de 2 a 4 mg. en lactantes ó 5-10 mg. en el niño mayor. Esta dosis puede repetirse cada 30 min. si es necesario. El Fenobarbital es otro medicamento que se puede utilizar para el tratamiento de las convulsiones secundarias al traumatismo craneal, tiene la desventaja de tener un considerable efecto de sedación, así como su efecto depresor respiratorio, cuando se asocia a Diazepam. En caso de ser usado, la dosis es de 5-10 mg/kg, durante 10 a 15 minutos.

En casos de epilepsia postraumática tardía, está indicado el mantenimiento de la terapia anticonvulsivante.

Los medicamentos más útiles, para el manejo a largo plazo son : Fenobarbital (2-5 mg/kg/día), Carbamazepina (10-30 mg/kg/día), y Difenhidantoina (5-7 mg/kg/día). (10).

El tratamiento quirúrgico, es recomendado, cuando una lesión es localizada radiológica, eléctrica y clínicamente, y cuando las convulsiones no son controladas con medicamentos.

En estos casos la cirugía resuelve más del 50 % de los mismos.

(7).

PROFILAXIS : Debido al gran número de pacientes que desarrollan epilepsia después de sufrir un traumatismo craneano, se ha despertado un gran interés, en la terapia que pueda evitar esta -- complicación.

Varios autores han mencionado en sus publicaciones, la utilidad del tratamiento profiláctico en la epilepsia postraumática ---- (10,11), ya sea con drogas como Fenobarbital, D.F.H. o la combi nación de ambas. Pero es definitivo que, hasta el momento, no se ha efectuado un estudio serio, como base para confirmar ta-- les aseveraciones. (9,10).

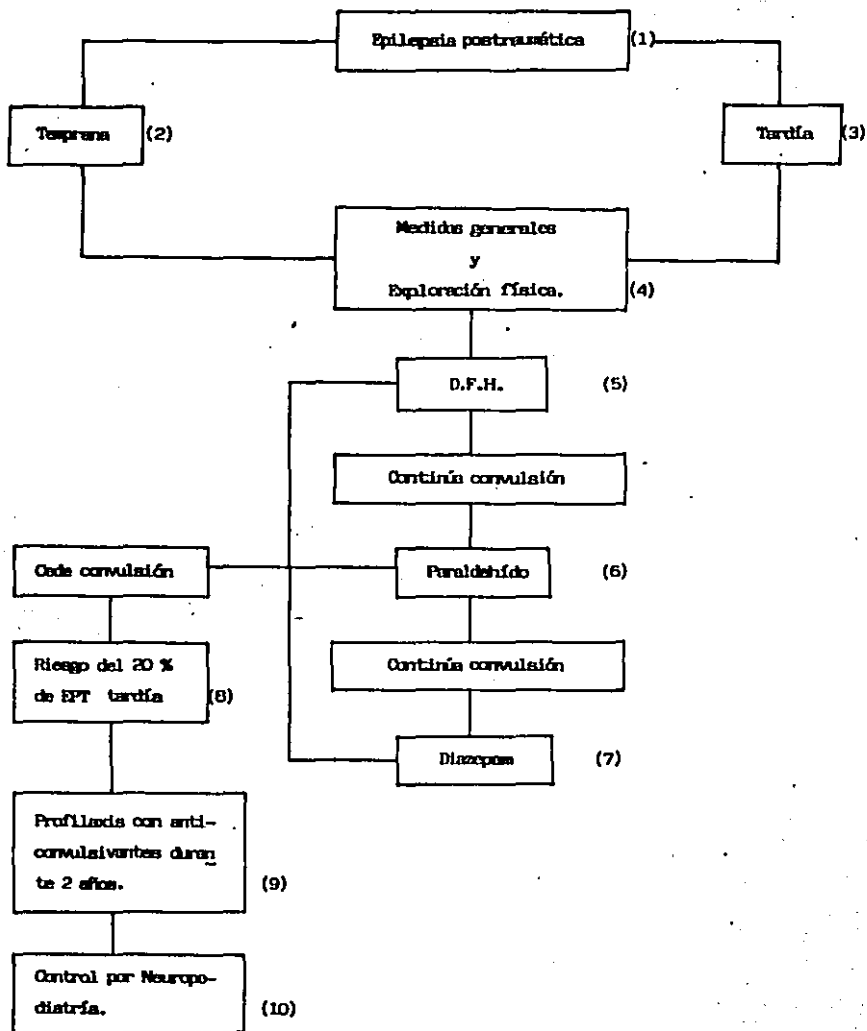
Por otra parte, los parámetros para elegir, que paciente debe - o no, recibir profilaxis, es aún controvertida. Probablemente los lineamientos más difundidos y aceptados hasta la fecha son los correspondientes a Jennet, quién establece que, todo pacien te con un 20 % de riesgo, basado ésto en información clínica, - debe recibir profilaxis con anticonvulsivante durante un perio-- do de 2 años. (10).

A continuación resumiremos la información clínica, con sus porcentajes aproximados de riesgo :

TRAUMA CRANEAL.

Con fractura cerrada	9 %
Con fractura expuesta	15 %
Duramadre intacta	7 %
Duramadre lacerada	24 %
Sin EPT temprana	13 %
Con EPT temprana	26 %
Fractura deprimida + Amnesia - 24 horas.	9 %
Fractura deprimida + Amnesia + 24 horas.	30 %

(10,11) .



ACOTACIONES DE ALGORITMO DE MANEJO DE EPILEPSIA POSTRAUMÁTICA.

- 1) Crisis convulsivas consecutivas a traumatismo craneoencefálico, en un paciente sin antecedentes epilépticos u --- otra causa adicional al propio traumatismo.
- 2) Crisis convulsivas, que se presentan dentro de la primera semana o de ocurrida la lesión.
- 3) Crisis convulsivas, que se presentan, después de la primera semana de ocurrida la lesión.
- 4) Durante esta fase es prioritario, establecer una vía aérea permeable, evaluar los signos vitales, así como efectuar una exploración física encaminada a determinar si el paciente es portador de lesiones : cervicales, torácicas, - o abdominales, tributarias de procedimientos de urgencia. (quirúrgicos). Para posteriormente proceder al control - de las convulsiones.
- 5) Iniciar infusión con Difenilhidantoína a razón de 15-20 - mg/kg I.V. a una velocidad no mayor de 50 mg/min. monito- rizando frecuencia cardíaca y aparición de arritmias.
- 6) Luego de 30 min., de infusión con D.F.H., sin control de convulsiones : Paraldehído al 4 % ó 10 %, 1.0-1.5 ml/año de edad (máximo 7 ml.), diluído 1:1 con aceite mineral, y administrado por vía rectal.

- 7) Si continúan convulsiones : Diazepam 0.3-0.5 mg/kg. I.V., a una velocidad no mayor de 2 mg/min., dosis máxima 2-4 mg. en lactantes, y de 5-10 mg. en niños mayores.

NOTA : Debe desalentarse el uso de Fenobarbital, ya que produce sedación considerable, impidiendo una valoración neurológica posterior. Además, de que usado simultáneamente con Diazepam, puede causar depresión respiratoria.

- 8) Una vez controladas las convulsiones y, atendidas las lesiones agudas, se procede a una determinación del riesgo de Epilepsia Postraumática Tardía, basándose en los hallazgos clínicos y evolución.

- 9) El empleo de medicamentos a largo plazo está indicado en pacientes con un riesgo superior al 20 %, en pacientes con Epilepsia Postraumática Temprana y todos los pacientes con Epilepsia Postraumática Tardía, independientemente del riesgo calculado.

Los fármacos de elección para este fin son :

Fenobarbital : 2-5 mg/kg/día.

Carbamazepina : 10-30 mg/kg/día.

Difenilhidantoína : 4-7 mg/kg/día.

- 10) Todos estos pacientes deben ser seguidos por Neuropediatría, para decidir; tipo de anticonvulsivante, cambio de éste, ajuste de dosis y finalmente duración del tratamiento y suspensión del mismo.

BIBLIOGRAFIA EPILEPSIA POSTRAUMATICA.

- 1) Annegers JF, Gravow JD, Groover RV, Laws ER, Elveback LR, Kurlan LT. Seizures after head trauma : A population ---- study. Neurology 1980, 30: 683-9.
- 2) Courjon J. A longitudinal electro-clinical study of 80 -- cases of post-traumatic epilepsy observed from the time - of the original trauma. Epilepsia 1970, 11: 29-36
- 3) Jasper HH. Physiopathological mechanisms of post-trauma-- tic epilepsy. Epilepsia, 1970, 11: 73-80.
- 4) Jennett B. Trauma as a cause of epilepsy in childhood. -- Develop. Med. Child Neurol. 1973, 15: 56-62.
- 5) Penry JK, White BG, Brackett CE. A controlled prospective study of the pharmacologic prophylaxis of posttraumatic -- epilepsy. Neurology 1979, 29: 600-1.
- 6) Mises J, Lerique-Koechiln A, Rimbot B. Posttraumatic epi-- lepsy in children. Epilepsia, 1970, 11: 37-39.
- 7) Paillas JE, Paillas N, Bureau M. Posttraumatic epilepsy : Introduction and clinical observations. Epilepsia, 1970, 11: 5-15.
- 8) Payan H, Toga M, Berard-Badier M. The pathology of ----- posttraumatic epilepsies. Epilepsia, 1970, 11: 81-94.

- 9) Rapport RL, Penry JK. Pharmacologic prophylaxis of -----
posttraumatic epilepsy. *Epilepsia*, 1972, 13: 295-304.
- 10) Rosman NP, Oppenheimer EY. Epilepsia postraumática. ----
Pediatr. Rev. 1985, 270-75.
- 11) Wohns RN, Wyler AR. Prophylactic phenytoin in severe head
injuries. *J. Neurosurg.* 1979, 51: 507-9.

ESTADO EPILEPTICO.

DEFINICION: Condición caracterizada por una convulsión epiléptica, que es tan frecuentemente repetida o prolongada, para crear una condición epiléptica fija y duradera. (2,5,6,7).

Conferencia de Marsella 1962.

Diccionario de Epilepsia 1973.

Este término se ha aplicado a una convulsión continua, que dure más de 30 minutos, incluso aunque la conciencia no se deteriore. (2,3,5,6).

Actualmente se ha clasificado al estado epiléptico:

a) ESTADO EPILEPTICO CONVULSIVO.

En el cual, el paciente no recobra el estado normal de conciencia, entre los ataques tónico/clónicos repetitivos.

b) ESTADO EPILEPTICO NO CONVULSIVO.

(Estados de ausencia, estado parcial complejo).

La presentación clínica es un estado corpuscular prolongado.

c) CONVULSIONES PARCIALES CONTINUAS.

Estados en los cuales, se preserva el estado de conciencia. (5,7,8).

CLASIFICACION DEL ESTADO EPILEPTICO.

I ESTADO CONVULSIVO PRIMARIAMENTE GENERALIZADO.

- Estado Tónico/Clónico.
- Estado Mioclónico.
- Estado Clónico/Tónico/Clónico.

II ESTADO CONVULSIVO SECUNDARIAMENTE GENERALIZADO.

- Estado Tónico.
- Estado Tónico/Clónico con instalación parcial.

III ESTADO PARCIAL SIMPLE.

- Estado Parcial Motor (incluyendo epilepsia parcial con--
tínua).
- Estado Parcial con síntomas sensoriales especiales o so-
matosensoriales (Kozhevnikoff).
- Estado Parcial con síntomas vegetativos o autonómicos.
- Estado Parcial con síntomas cognoscitivos o afectivos.

IV ESTADO PARCIAL COMPLEJO.

V ESTADO DE AUSENCIA O PETIT MAL. (5,6,8,11).

FRECUENCIA.

Cualquier tipo de convulsión puede desarrollar un estado epiléptico; pero el más frecuentemente encontrado corresponde al Estado epiléptico tónico-clónico o también llamado estado convulsivo. (1,2,5).

En la población pediátrica, es poco frecuente el tipo tónico y, preferentemente en aquellos que son portadores de Síndrome de Lennox Gastaut. El tipo clónico es casi exclusivo de lactantes y niños pequeños. El estado epiléptico generalizado no convulsivo, es más frecuente en niños y adolescentes. (5,6).

CAUSAS.

En niños no existe una etiología demostrable hasta en un 50 % de los casos. Aicardi y Chevré, encuentran que 50 % de los episodios de estado son secundarios. Más de la mitad de éstos, son debidos a Neuroinfecciones, Infartos cerebrales, Traumatismos craneales, Tumores cerebrales y alteraciones metabólicas.

El resto ocurrió en pacientes con daño cerebral previo.

Entre los estados idiopáticos, la mitad se asoció con fiebre, y en niños entre 6 meses y 3 años. Probablemente una causa frecuente es la suspensión de tratamiento con anticonvulsivantes. (1,2).

RIESGOS DEL ESTADO EPILEPTICO.

El estado epiléptico tónico/clónico, es una emergencia neurológica, que debe ser detenida lo antes posible. No debe permitirse que dure más de 60 minutos. (2,4,5,6).

La duración media de un estado epiléptico en pacientes que no desarrollan secuelas neurológicas, es de no más de 90 minutos. Los que desarrollan secuelas tienen como promedio, 10 horas y aquellos que fallecen; 13 horas. (5).

Experimentos han demostrado que, existe un daño neuronal permanente a nivel de Hipocampo, Amígdala, Cerebelo, Tálamo y Corteza cerebral media, luego de 60 minutos de estado. Tal daño neuronal selectivo se presenta, incluso en animales de experimentación, con ventilación artificial, excepto en Amígdala y Cerebelo. (2,5,6).

Se cree que la muerte cerebral, es resultado de un incremento excesivo de las demandas metabólicas, consecuentes a una continua estimulación neuronal. Los eventos moleculares que condicionan daño neuronal selectivo, pueden presentarse yá, en las primeras 2 ó 3 convulsiones.

Luego de 60 minutos de estado convulsivo, se presentan las complicaciones metabólicas secundarias : Acidosis láctica, Hiper-glicemia, seguida de Hipoglicemia. La disfunción autonómica provoca hipertermia, diaforesis, deshidratación, hipertensión

seguida de hipotensión y ocasionalmente choque.

La excesiva actividad muscular, provoca miolisis, mioglobinuria y puede conducir a nefrosis, resultando en falla renal y cardiovascular. (2,5,6).

VARIETADES DE ESTADO EPILEPTICO.

La identificación del tipo de estado convulsivo, depende de las manifestaciones clínicas y además del apoyo de medios como : Videografía del tipo de crisis y electroencefalografía. (1,5,7,8,11).

La correcta identificación de la variedad de estado es imprescindible, dado que, de esto depende la clase de manejo a seguir:

- a) El estado Tónico-Clónico, requiere de un manejo agresivo.
- b) Las diferentes variedades de estado epiléptico, responden de manera distinta a los diversos anticonvulsivantes, ejemplo:
 - El estado tónico-clónico generalizado, es extremadamente sensible al Diazepam o D.F.H. (95 %, fácilmente controlados).
 - El estado tónico-clónico con instalación parcial, no siempre responde al tratamiento y, debe sospecharse una lesión estructural aguda.

Una cuidadosa observación del patrón clínico, orienta a la evolución subyacente y probable pronóstico al tratamiento. (2,3,-5,6).

Aproximadamente 70-80 % del estado epiléptico tónico-clónico, tiene una instalación parcial (parcial motor o movimientos --- adversivos de ojos y cabeza). Signos clínicos de compromiso - parcial de estructuras cerebrales, puede evolucionar a convulsiones tónico-clónicas generalizadas.

Las convulsiones clónico-tónico-clónicas generalizadas, casi - siempre implican una base primariamente genética. Estas pueden no tener una instalación parcial. (5).

El estado Tónico generalizado, por otra parte, siempre ocurre como resultado de un daño orgánico difuso, que causa el Síndrome de Lennox-Gastaut. El estado epiléptico tónico generalizado, es mucho menos común, que el tónico-clónico y, ocurre sólo en pacientes con historia de epilepsia, habitualmente en pacientes con Síndrome de Lennox-Gastaut. (Convulsiones tónicas, ausencias atípicas y retardo mental). (1,6).

El estado epiléptico unilateral es más común en niños pequeños y se presenta como un estado hemiclónico. (1,5,10).

El estado epiléptico mioclónico generalizado, consiste en contracciones musculares breves, repetitivas y generalizadas, sin alteración de la conciencia.

Estas convulsiones pueden evolucionar a convulsiones clónico-tónico-clónicas o convulsiones clónicas generalizadas, y son - vistas comunmente en la Epilepsia astática mioclónica, prima---

riamente generalizada de Doose, Epilepsia mioclónica juvenil - de Janz. Las encefalopatías mioclónicas heredofamiliares progresivas de Lafora y Kuf, en encefalopatías renales, demencia en diálisis y en anoxia cerebral severa. (5).

MANEJO RACIONAL DEL ESTADO EPILEPTICO.

En la actualidad, existen varios autores que han elaborado distintos protocolos de manejo específicos para el estado epiléptico, pero siempre hacen hincapié, en el aspecto que debe individualizarse de acuerdo a las características del paciente, los medios disponibles y el sitio donde se brinde la atención.

La causa e inmediata atención del estado epiléptico, debe ser apropiadamente identificada y abordada.

Si se presenta un estado tónico-clónico, debe investigarse una lesión aguda del S.N.C. (infarto, infección, traumatismo severo). Masa cerebral rápidamente progresiva (absceso, neoplasia). Menos frecuentemente, el estado convulsivo, se debe a trastornos metabólicos, suspensión de anticonvulsivantes, nefropatía, anoxia. (1,2,5,6).

El daño neural selectivo y trastornos metabólicos secundarios deben ser detenidos lo antes posible.

No debe permitirse que el estado progrese más de 20 min. (período transicional). Si el estado se prolonga más de 60 min., a pesar del uso adecuado de los anticonvulsivantes, el paciente debe recibir anestesia general, asegurándose de proporcionar una adecuada función cardiorespiratoria, a fin de evitar daño neuronal selectivo y complicaciones metabólicas secundarias. (2,5,6,10).

El Diazepam intravenoso, detiene las convulsiones dentro de -- 3 minutos en el 33 % de los pacientes con estado, y 80 % en -- los primeros 5 minutos; 10 a 20 minutos después de cesar la in fusión de Diazepam intravenoso, las convulsiones se pueden pre sentar nuevamente, a consecuencia de la rápida y amplia distri bución del Diazepam en órganos y tejidos. (2,3,5,6,7,8).

A fin de evitar la recurrencia de las convulsiones, se aplica D.F.H. simultaneamente por otra vía intravenosa. La lenta --- administración de D.F.H. intravenosa se traduce también en resultados retardados, su efecto anticonvulsivante no es evidente, hasta 10 a 20 minutos después del inicio de su aplicación. (2,5,6).

La D.F.H. detiene el estado epiléptico en el 30 % de los pa--- cientes, después de haber administrado aproximadamente 400 mgs. (10 minutos después de iniciada la infusión). Su máximo efecto anticonvulsivante se obtiene, sólo después de haber administra do la dosis total, (20 a 30 minutos después de iniciada la in fusión). (5,6,10).

Por lo anterior, para un rápido y efectivo control de las con vulsiones es necesario administrar D.F.H. y Diazepam simulta neamente.

El manejo simultáneo de Diazepam y D.F.H. intravenosos, detienen las convulsiones en casi todos los pacientes con estado -- tónico-clónico primariamente generalizado, mioclonías y estados clónico-tónico-clónicos. Además, detienen los estados epilépticos por alcohol, supresión de anticonvulsivantes; así --- como también controla las convulsiones en más de la mitad de los pacientes con estados tónico-clónicos con instalación parcial. (3,5,6,10).

Cuando los medicamentos antes mencionados fallan en el control del estado, debe usarse una tercera droga, la más comunmente - usada es el Fenobarbital intravenoso. Sin embargo, no existen estudios prospectivos que avalen su efectividad en el control del estado epiléptico. (2,5,6,10).

Además, el uso simultáneo de Fenobarbital y Diazepam intravenoso, debe ser desalentado, ya que, se corre el riesgo de una depresión del centro respiratorio. Una opción más aceptable, es el uso de la infusión intravenosa de Diazepam. En cualquiera de los casos anteriores, debe siempre intubarse al paciente en previsión de un paro respiratorio. (2,5,6,10).

Existen estudios que sugieren, que el uso adicional de infusión de Diazepam intravenoso, puede controlar otro 22 % de pacientes con estado epiléptico y además disminuye efectivamente el porcentaje de pacientes con estado intratable, de 35 % a -- 12 %.

Niveles séricos continuos de Diazepam de 0.2 a 0.8 mcgrs/ml. - mantenidos mediante infusión intravenosa y combinados con ---- D.F.H., a niveles séricos de 15-20 mcgrs/ml. controlan el estado epiléptico en 88 % de los pacientes, a pesar de que presentan lesiones destructivas del S.N.C. (5).

En caso de haber fallado las drogas antes mencionadas, luego - de 60 minutos, el paciente debe ser anestesiado con halotano - y, recibir bloqueo neuromuscular. (2,5,10).

Mientras se dispone del anestesiólogo, se han considerado medicamentos de tercera linea : Paraldehído y Lidocaína. (2,5,6, 10).

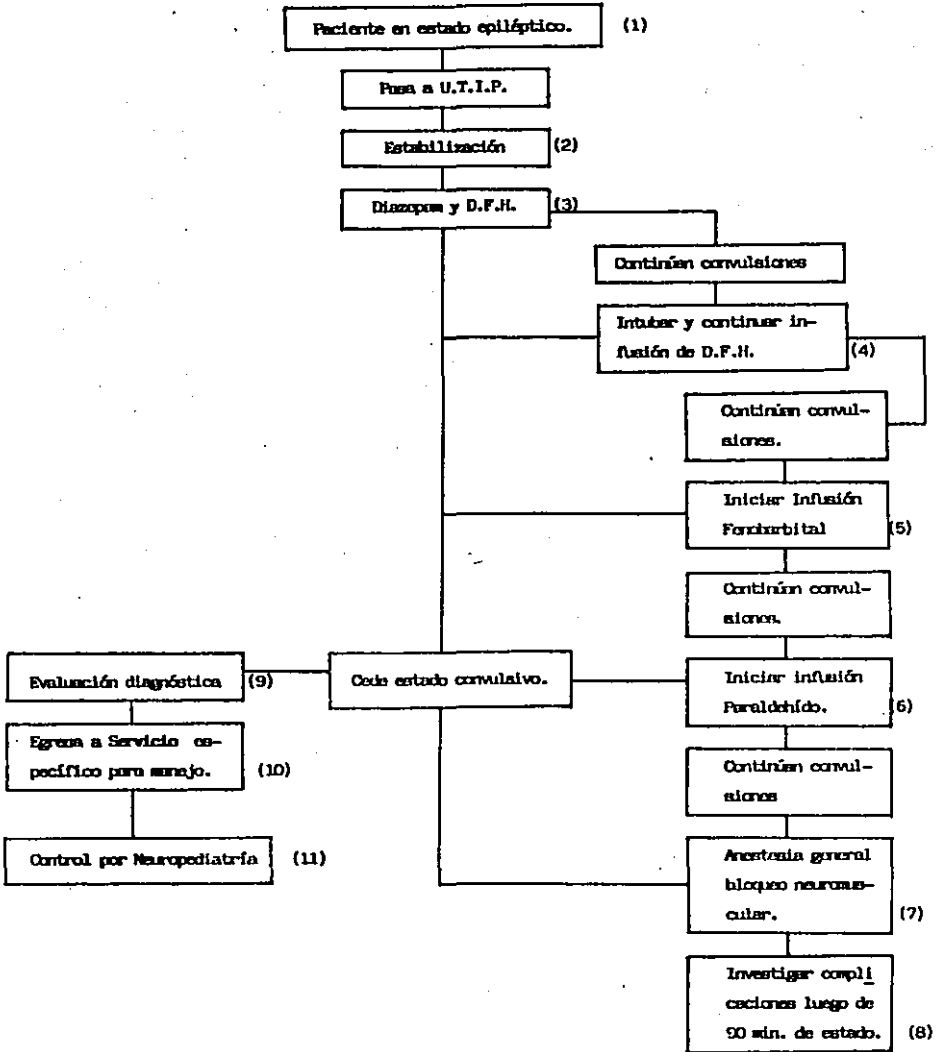
Como se mencionó al principio de esta sección, el manejo del - protocolo para estado epiléptico, debe ser individualizado --- para cada paciente según el caso.

Por ejemplo, la Fenitoína está indicada como la droga de prime ra elección en el manejo del estado epiléptico secundario a -- traumatismo craneal o de otras entidades neuroquirúrgicas, don de es prioritario usar drogas que permitan la valoración conti nuada del estado de conciencia. La Fenitofna intravenosa, tam bién es usada para controlar estados motores parciales o con-- vulsiones tónico-clónicas seriadas. Si las convulsiones no ce san, después de una dosis de impregnación de 15 a 18 mg/kg, -- debe iniciarse manejo con Fenobarbital. (3,5,6,10).

El estado epiléptico parcial complejo, debe ser manejado vigorosamente con apoyo de un protocolo de manejo y, puede ser necesario monitorizar con EEG, antes de iniciar el manejo, si el diagnóstico no es de certeza. Este tipo de estado puede conducir a serias secuelas, entre las que se pueden mencionar : pérdida crónica de la memoria reciente y síntomas compatibles con Síndrome de Kluver - Bucy. (5). Hasta la fecha, sólo existe un caso confirmado, fué manejado con diazepam y a largo plazo con D.F.H.

Los estados de ausencia o Petit mal, son manejados con Diazepam intravenoso, para posteriormente continuar con Ethosuximida o Acido Valproico, (30-60 mg). (5,6,7,11).

Actualmente, se ha atendido al Lorazepam, una Benzodiacepina de estructura similar al Diazepam, pero 5 veces más potente y efectiva, para control de estado epiléptico en animales de experimentación. Su distribución por órganos y tejidos, es menos extensa y rápida que el Diazepam, además de tener menos efectos colaterales a nivel cardiovascular y respiratorio. Pero su efectividad, se ha visto que es más apreciable, en estados epilépticos que no cursan con lesiones estructurales agudas. (2,4,5,9).



ACOTACIONES DE ALGORITMO DE MANEJO DE ESTADO EPILEPTICO.

- 1) Convulsiones repetitivas, sin restablecimiento de estado de conciencia entre cada una de ellas, o episodio convulsivo - con duración mayor de 30 minutos.
- 2) Esta fase idealmente tiene una duración de 10 minutos y comprende :
 - a) Asegurar la vía aérea, determinación de signos vitales, O₂ nasal, intubar en caso necesario.
 - b) Canalizar vena, tomar sangre para determinación de : --- B.H., BUN., Na, K, Ca, Mg, niveles de anticonvulsivantes, tamíz toxicológico, Dextrostix.
 - c) Iniciar infusión I.V. de solución mixta, en caso de hipoglucemia, infundir glucosa al 25 % (1 ml/kg).
 - d) Tomar gasometría, en caso de pH menor de 7.1, manejar -- Bicarbonato, luego de establecer una adecuada ventilación.
 - e) Monitorizar signos vitales y electrocardiograma.
- 3) Diazepam 0.3-0.5 mg/kg. (máximo 10 mg/dosis, a velocidad no mayor de 2 mg/min.), puede repetirse cada 10 min., máximo 3 dosis. Iniciar Difenhidantoina, después de la primera dosis de Diazepam, a razón de 15-20 mg/kg. a velocidad no mayor de 50 mg/min., en caso de bradicardia o hipotensión, re

- ducir velocidad de infusión. (tiempo ideal : 15 min.).
- 4) Intubar, y continuar infusión de Difenhidantoína, hasta que cedan las convulsiones o se alcance una dosis máxima de 25 mg/kg. (tiempo ideal : 15 min.).
 - 5) Iniciar infusión de Fenobarbital, a dosis de impregnación de 15 mg/kg. a velocidad no mayor de 30 mg/min. Vigilar signos vitales. (tiempo ideal : 20 min.).
 - 6) Iniciar infusión de Paraldehído al 4 % ó 10 %, diluido en solución salina, a una velocidad lo suficientemente rápida, para controlar las convulsiones. (tiempo ideal : 30 min.).
 - 7) Solicitar al Servicio de Anestesia, para anestesia general y bloqueo neuromuscular, monitorizar electroencefalograma, manteniendo el registro cerca del aplanamiento, durante 2 horas y, posteriormente retirar lentamente la anestesia. No debe permitirse que las convulsiones se prolonguen más de 90 minutos.
 - 8) En caso de que el estado convulsivo se prolongara más de 90 minutos, se deben investigar complicaciones durante la evaluación diagnóstica.
 - 9) En este momento y aún dentro de la U.T.I.P., se analizan; exámenes de laboratorio previamente tomados, se efectúa - historia clínica completa, exploración física y, en base

a lo anterior, se intencionan exámenes de laboratorio y - gabinete, a fin de establecer la causa desencadenante del estado epiléptico.

- 10) En el momento de llegar a un diagnóstico, se deriva al pa ciente al servicio correspondiente, para manejo específico de su problema.
- 11) Una vez resuelto el evento agudo, el paciente continuará su control por parte de Neurología Pediátrica.

ESTA ES LA ÚNICA SALIDA

TRATAMIENTO DE OTRAS VARIETADES DE ESTADOS EPILEPTICOS

Tratamiento de Estados Tónico Clónicos, y Mioclónicos.

Este tipo de estados epilépticos, responden al tratamiento con Diazepam y Clonazepam, (Gastaut et al. 1965). Algunos autores recomiendan Fenobarbital o Difenhidantoína. Sin embargo, -- actualmente se propone el Acido Valproico como droga de elección para este tipo de convulsiones. .

Tratamiento de los Estados de Ausencia.

El tratamiento de elección de los Estados de Ausencia es el -- Diazepam intravenoso, la administración de éste, suprime las -- convulsiones en más del 90 % de los casos. Sin embargo, el -- control puede ser transitorio, por lo que es necesario un tratamiento a largo plazo. La droga de más recomendable es el -- Acido Valproico (30-60 mg/kg.).

En pacientes mayores, que sufran Estado de Ausencia, sin tener historia previa de ausencias, probablemente respondan dramáticamente al Diazepam intravenoso, siendo en ellos la droga de -- elección para manejo a largo plazo, son el Fenobarbital o ---- D.F.H.

Tratamiento de los Estados de Epilepsia Parcial Continua.

El manejo de este tipo de estado convulsivo, es de menos urgencia que el del estado tónico-clónico, dado que compromete mucho menos la homeostasis orgánica.

El manejo a largo plazo de este tipo de epilepsia con diversos anticonvulsivantes ha sido insatisfactorio, se ha ensayado con D.F.H. y Carbamazepina.

El manejo de las crisis responde al Diazepam intravenoso.

Tratamiento del Estado Epiléptico en el Neonato.

Son necesarios, una vía aérea permeable y un adecuado aporte calorico, ya que aunque las manifestaciones convulsivas neonatales son sutiles, los requerimientos orgánicos aumentan de manera sorprendente. Se debe iniciar un manejo con glucosa (3-5 mg/kg) en forma de solución glucosada al 25 % por vía intravenosa y posteriormente mantener un aporte de 0.5-1 gr/hr.

El Fenobarbital se maneja a dosis de impregnación de 15-20 mg/kg. Posteriormente una dosis de sostén de 3-5 mg/kg/día.

La D.F.H. se usa a dosis de impregnación de 15-20 mg/kg. a un ritmo de infusión no mayor de 3 mg/kg/min.

Algunos autores (Gamstorp 1982), recomiendan una infusión de Diazepam (0.3-0.4 mg/kg/hr.), para mayores de una semana.

Se recomienda apresurar el diagnóstico, para establecer el ma-

nejo específico, y de esta manera acortar el uso de anticonvulsivantes, que por otro lado se ha demostrado que sólo un pequeño número de neonatos requieren por más de una semana. Otra consideración es que, el uso de anticonvulsivantes pudiera interferir con el desarrollo del S.N.C.

B I B L I O G R A F I A E S T A D O E P I L E P T I C O

- 1) Aicardi J. Chevri JJ. Convulsive status epilepticus in - infants and children, a study of 239 cases. Epilepsia -- 1970, 11: 187-197.
- 2) Barbosa E. Freeman JM. El estado epiléptico. Pediatr. in Rev. 1985, 2: 233-8.
- 3) Cranford RE, Leppik IE, Patrick B, Anderson CB, Kostick B. Intravenous phenytoin in acute treatment of seizures. -- Neurology 1979, 29: 1474-79.
- 4) Crawford TO, Mitchell WG, Snodgrass SR. Lorazepam in ---- childhood status epilepticus and serial seizures. Neurology 1987, 37: 190-5.
- 5) Delgado EAV. Status epilepticus : Mechanisms of brain --- damage and rational management. American Academy of ---- Neurology Meeting Apr. 25, May 1, 1982.
- 6) Dreifuss F. Status epilepticus.
- 7) Gastaut H, Naquet R, Poiré R, Tassinari CA. Treatment of status epilepticus with Diazepam. Epilepsia 1965, 6: --- 167-182.
- 8) Guberman A, Cantú-Reyna G, Stuss D, Broughton R. Non --- convulsive generalized status epilepticus : Clinical ---- features, neuropsychological testing, and long term ---- follow-up. Neurology 1986, 36: 1284-91.

- 9) Lacey DJ, Singer WD, Horwitz SJ, Gilmore H. Lorazepam ---- therapy of status epilepticus in children and adolescents. J. Pediatr. 1986, 108: 771-4.
- 10) Leppik IE. Status epilepticus. Neurologic Clinics 1986, 4: 633-643.
- 11) Mayeux R, Lueders H. Complex partial status epilepticus : Case report and proposal for diagnostic criteria. Neuro--logy 1978, 28: 957-961.
- 12) Vajda FJE, Minaly GW, Donnan GA, Bladin PF. Rectal admi--nistration of sodium valproate in status epilepticus. -- Neurology 1978, 28: 897-899.