



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



ISSSTE

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
REGISTRO 363.2011**

**CENTRO MÉDICO NACIONAL
"20 DE NOVIEMBRE"
I S S S T E**

**"MANIFESTACIONES ELECTROCLÍNICAS POR VIDEOELECTROENCEFALOGRAMA EN
NIÑOS CON EPILEPSIA DEL LÓBULO FRONTAL"**

**Tesis de postgrado para obtener el título de médico especialista en:
Neurología Pediátrica**

Presenta:

Dra. Lilia Giselle García Huerta

Asesor de tesis:

Dr. Juvenal Gutiérrez Moctezuma

MÉXICO, D.F. MARZO 2012



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.

Dra. Aura A. Erazo Valle Solís
Subdirector de Enseñanza e Investigación del CMN "20 de Noviembre"

Dr. José Antonio Venta Sobero
Profesor Titular

Dr. Juvenal Gutiérrez Moctezuma
Asesor del trabajo de tesis

Dra. Elsa Solórzano Gómez
Asesor del trabajo de tesis

Dra. Lilia Giselle García Huerta
Médico Residente

AGRADECIMIENTOS

Agradezco principalmente a Dios ya que por a él, he podido culminar un objetivo más en mi vida, gracias porque conocí personas muy valiosas a las que ahora aprecio como si fueran de mi familia (Dr. Juvenal Gutiérrez Moctezuma, Dra. Elsa Solórzano Gómez, Dr. José Antonio Venta Sobero)

Gracias a mis padres (Lidia Huerta y Rubén García) y hermanos (Rubén y Edgardo) por estar conmigo, comprenderme, brindarme su apoyo y depositar su fe en mí, gracias por la confianza que me inspiran para poder salir adelante, por orientarme y darme ánimos. Siempre están en mis oraciones.

Para Edgar Arrazola y a Cristina Sevilla, por su apoyo incondicional en todo momento, por su paciencia, por estar siempre conmigo sobretodo en las situaciones difíciles tanto personales como profesionales. Gracias por creer en mí.

A todos mis maestros adjuntos en las diferentes rotaciones (Dr. Eduardo Flores, Dra. Laura Chávez, Dr. Mauricio Delgado) y especialmente a la Dra. Silvia García y Aidé Montante, por ayudarme a salir adelante, por dedicar su tiempo a la enseñanza de sus conocimientos, sin egoísmo, para enriquecernos con su sabiduría. Gracias a nuestros pacientes, los bebés y niños, por enseñarnos.

A mis compañeros (Bety, Memo, Daniel, Cristina, Luis, Liliana y Marcos) porque juntos nos dimos la mano para apoyarnos y también nos divertimos mucho. Gracias por que juntos superamos con bien esta hermosa etapa en nuestra vida profesional, y ahora más que compañeros, los considero como mis hermanos.

A todos mis amigos por que me han motivado a mejorar cada día, gracias por no olvidarme, los quiero mucho.

Y por último agradezco a todas aquellas personas que a lo mejor no mencioné, pero que han sido importantes en mi vida, y que seguro saben que están en mi corazón.

ÍNDICE

	Página
1 Hoja de firmas	1
2 Agradecimientos	2
3 Índice	3
4 Resumen en español	4
5 Resumen en Inglés	5
6 Introducción	6
7 Material y métodos	29
8 Resultados	32
9 Discusión	35
10 Bibliografía	37
11 Anexo 1	40
12 Anexo 2	43
13 Anexo 3	44
14 Anexo 4	47

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: Aún no se ha establecido una definición de ELF. En 1981 Lugaresi y Cirignotta, describen por primera vez como ataques motores paroxísticos en sueño en sujetos sanos. Luego se demostró una forma familiar con herencia autosómica dominante y casos esporádicos comunes.⁽³⁾ El objetivo general fue describir la narración presencial de las características clínicas de los eventos del paciente, para clasificar el subtipo de crisis de epilepsia del lóbulo frontal al que corresponde.

MATERIAL Y MÉTODOS: Descriptivo, transversal y prolectivo. La selección se hizo por revisión en la base de datos de pacientes con probable ELF por clínica. Se realizó videoEEG. En el expediente clínico se recolectaron 6 EEG archivados para su análisis, datos de la historia clínica que se complementó con la entrevista a los padres. Una vez obtenido el estudio se hizo una minuciosa observación por un neurofisiólogo ciego, para su análisis clínico/bioeléctrico.

RESULTADOS: Se incluyeron 14 niños, 85.7% masculinos, 14.3% femeninos entre 4 y 16 años, (media 9 años). Fueron 13 casos validos, 1 resultó parasomnia. Mientras que un (7.7%) padre hacía la descripción de área motora suplementaria, los resultados en el videoEEG mostró frontopolar anterior; El 84.6% narraciones de despertares paroxísticos, los cuales: 7.7% fue frontopolar anterior, 7.7% dorsolateral, 7.7% corteza motora, 15.3% distonia paroxística nocturna y 46.1% coincidieron con despertares paroxísticos. El 7.7% hizo la descripción de distonia paroxística nocturna, siendo frontopolar anterior. Sensibilidad fue del 77% y la especificidad 28%.

DISCUSIÓN: La distribución por género en la ELF hubo relación de género, existiendo un marcado predominio en relación de varones con respecto a las mujeres. En la mayoría se detecto durante la etapa II del sueño NREM. Las anomalidades radiológicas encontradas en nuestro estudio, coinciden en parte con el estudio de Tinuper, no así las anomalidades por electroencefalografía de dicho autor.

Palabras clave: Epilepsia del lóbulo frontal (ELF), sueño NREM, electroencefalograma (EEG), videoelectroencefalograma (videoEEG).

SUMMARY

INTRODUCTION: Not yet established a definition of FLE. Lugaresi and Cirignotta In 1981 first described as paroxysmal motor seizures on sleep in healthy subjects. Then he showed a familial form with autosomal dominant inheritance and sporadic cases in common. (3) The overall objective was to describe the narrative face of the clinical characteristics of the patient event, to classify the subtype of epileptic frontal lobe corresponding.

MATERIAL AND METHODS: Descriptive, transversal and prolective. They were selected for review in the database of patients with clinically probable FLE. Video-EEG was performed. The clinical records were collected 6 EEG archived for analysis, data from the medical history interview was supplemented by the parents. Once the study was a careful observation by a neurophysiologist blinded to clinical analysis/bioelectric.

RESULTS: We included 14 children, 85.7% male, 14.3% females between 4 and 16 years (mean 9 years). There were 13 valid cases, 1 was parasomnia. While one (7.7%) father was the description of the supplementary motor area, the results in the video-EEG showed anterior frontopolar; The stories of awakenings 84.6% paroxysmal, which: 7.7% was anterior frontopolar, dorsolateral 7.7%, 7.7% motor cortex , paroxysmal nocturnal dystonia 15.3% and 46.1% agreed with paroxysmal arousals. The 7.7% was the description of paroxysmal nocturnal dystonia, with frontopolar above. Sensitivity was 77% and specificity 28%.

DISCUSSION: The gender distribution in the ELF was no relationship of gender, there is a marked predominance of males in connection with respect to women. Most were detected during stage II NREM sleep. Radiological abnormalities found in our study overlapped with the study of Tinuper, but not for EEG abnormalities of the author.

Keywords: *frontal lobe epilepsy (FLE), NREM sleep, electroencephalogram (EEG), videoelectroencephalogram (videoEEG).*

INTRODUCCIÓN

DEFINICIONES

EPILEPSIA: La epilepsia se define de acuerdo a la ILAE como un trastorno crónico de múltiples tipos de eventos, estereotipados, recurrentes, impredecibles, no provocados que surgen de paroxismos cerebrales, con consecuencias neurobiológicas, cognitivas, psicológicas y sociales.

(1, 2)

EPILEPSIA DEL LÓBULO FRONTAL

No se ha establecido como tal una definición de la epilepsia del lóbulo frontal, sin embargo Lugaresi y Cirignotta en 1981 la describen por primera vez como ataques motores paroxísticos poco frecuentes de predominio en sueño en sujetos sanos, inicialmente pensaron que se trataba de un trastorno hipnogénico y posteriormente la nombraron distonia paroxística nocturna, después se demostró una forma familiar con herencia autosómica dominante y casos esporádicos comunes. (3)

En 1989 la ILAE las describe como: crisis que se caracterizan por ser parciales simples o complejas, secundariamente generalizadas o una combinación de estas, que se presentan algunas veces en el día y otras por la noche, son confundidas con crisis de origen psicógeno y una complicación frecuente es el estado epiléptico. (4)

EPIDEMIOLOGÍA

La epilepsia afecta a 0.5-1% de la población mundial, la prevalencia mundial oscila del 4 al 10 por cada 1,000 es mayor en países subdesarrollados (19.5%) y en México de acuerdo al programa prioritario de epilepsia es de 15 por cada 1,000. A nivel internacional el 50% de las epilepsias parciales generalmente responden a paroxismos del lóbulo temporal y en menor porcentaje al lóbulo frontal. (2,5)

Las tasas de prevalencia específicas por edad para la epilepsia varían en los diferentes estudios y son difíciles de interpretar, posiblemente debido al pequeño número y las diferencias metodológicas. (6)

La incidencia de epilepsia se estima de 28.9 - 70 por cada 100,000 personas x año, mientras que en los países en vías de desarrollo es mucho mayor de 35 - 190 por cada 100,000 personas x año (6)

De acuerdo a lo referido en el 2003 por Kotagal y en el 2011 por Derry, la ELF representó en series quirúrgicas, la segunda forma más frecuente de epilepsia focal (20% a 30%) en adultos.

Sin embargo en el 2004, Vadlamudi y colaboradores reportaron que de 36 pacientes con una edad de inicio de entre 7.5 y 17 años de la epilepsia parcial, el 33% presentó localización frontal por métodos neurofisiológicos previos a la intervención quirúrgica. (7, 8, 9)

En cuanto a su distribución por género en la epilepsia no hay diferencia, pero existe un marcado predominio en relación de varones con respecto a las mujeres para epilepsia del lóbulo frontal de 7:3. (10)

ANTECEDENTES DE LA EPILEPSIA DEL LÓBULO FRONTAL

En 1981 Provini clasifica ataques balísticos o distónicos-disquinéticos en sueño NREM, los cuales fueron llamados distonia paroxística nocturna no hipnogénica de breve duración (<1 minuto) con patrón motor estereotipado, y que tenían buena respuesta a drogas antiepilépticas pero no mostraban alteraciones en el electroencefalograma, aunque se pudieron identificar paroxismos con electrodos esfenoideales (10).

Los autores Peled y Lavie describen en 1986, despertares paroxísticos en sueño NREM con somnolencia diurna de origen epiléptico, denominado después “despertares paroxísticos recurrentes con movimientos anormales estereotipados” algunos casos confirmados por electroencefalograma (10, 11).

Lüders en 1993 y 1998, introdujo el termino de crisis hipermotoras como propuesta de reclasificación definiéndolas como eventos con intensa actividad motora intensa que involucra las porciones proximales de extremidades y tronco, la consciencia puede o no estar preservada siendo en ocasiones acompañadas de grito, muchas veces no tienen un patrón ictal definido; esto ha sido bien preciso en adultos pero en niños aún no se establece con claridad. (12)

ETIOLOGÍA

La microdisgénesis obedece a malformaciones corticales cerebrales generadas in útero durante la ontogénesis y organización cortical. La consecuencia más común de las microdisgénesis cerebral [displasia cortical] se manifiesta clínicamente con epilepsia, retardo mental, función cerebral deficiente con trastorno conductual y del aprendizaje.(10)

La displasia cortical focal de Taylor (DCFT), descrita en 10 pacientes en 1971 junto con Falconer, Bruton y Corsellis, es indudablemente la anomalía neuropatológica más frecuentemente descrita en las biopsias obtenidas por el tratamiento quirúrgico de las convulsiones intratables en la infancia. (10)

La DCFT se caracteriza por desorganización laminar de intensidad variable, con la consiguiente pérdida de la organización columnar y en los casos graves presencia de neuronas gigantes dismórficas, ectópicas, mal orientadas, en el espesor cortical, con citoesqueleto desorganizado, dispersas caóticamente en todas las capas corticales excepto en la primera capa; asimismo hay proliferación glial astrocitaria, con ausencia (DCFT tipo IIA) o presencia de células globoides ("abalonadas") (DCFT tipo IIB). Otras alteraciones corticales se caracterizan por excrecencias de tejido glioneuronal en las leptomeninges, persistencia de abundantes neuronas en la capa cortical I (molecular) y en la sustancia blanca subcortical, abundantes neuronas ectópicas y células globoides (abalonadas) que semejan astrocitos, gemistocíticos y que tienen citoplasma abundante, ovoide de contenido semitransparente, eosinofílico. (10)

Displasia cortical Focal (DCF): Es una de las causas descritas para explicar la ELF, sin embargo no está presente en todos los casos sintomáticos, puesto que está reportado que el 1.7% de los pacientes sin crisis tienen esta displasia. (13)

Los hallazgos histológicos al igual que la descripción de esta forma de epilepsia son muy recientes y datan de 1971 (Taylor) y 1972 (Mencke y Veith) reportando que del 12 al 40% de sus casuísticas tenían displasia y el 63 a 80% de los casos estaba libre de crisis, casi todos los hallazgos quirúrgicos se enfocan en las displasias cercanas o que involucran la región rolándica y cuando se les encuentra se caracterizan por ser del tipo IIB histopatológicamente del subtipo de DFC los cuales contienen células abalonadas, este tipo posee un reto mayor ya que no conoce su localización específica en la corteza perirolándica. (13)

Algunos estudios fueron enfocados DCF de la región rolándica, cuando la resección quirúrgica fue incompleta, con el propósito de evadir los déficits neurológicos permanentes. (13)

Con este respecto se han realizado varios estudios, uno de ellos en el 2010 por Rani A. Sarkis y colaboradores, en el cual evaluaron los resultados quirúrgicos de pacientes que tenían displasia cortical focal (DCF tipo IIB [con células abalonadas]) en la región perirolándica. Se realizó una revisión retrospectiva de datos clínicos en pacientes que patológicamente se demostró una DCF y que fueron sometidos a cirugía de epilepsia, seguidos por un periodo de 12 años. Los resultados de las crisis fueron comparados con 17 pacientes que tenían crisis rolándicas además de una DCF, así como 22 pacientes con crisis no rolándicas y DCF. Se encontró que 20 pacientes que tenían DCF del tipo IIB, de los cuales 8 eran rolándicas. 59% de los pacientes con crisis rolándicas postoperados lograron estar libre de crisis en contraste con el otro subgrupo que fue el 44%. En este estudio se concluyó que los pacientes con DCF rolándicas lograron buenos resultados quirúrgicos después de una resección completa. Sin embargo una resección incompleta en la población de estos pacientes puede llevar empeoramiento postquirúrgico agudo de las crisis (13)

Existen tipos de epilepsia en este rubro, que no sabemos la etiología exacta, dentro de la última revisión de la terminología y los conceptos para la organización de las crisis y epilepsia, establece que la organización de formas de epilepsia: como por ejemplo síndromes electroclínicos, epilepsias no sindrómicas con causas estructurales/metabólicas, y epilepsias de causas desconocidas, establece que existe la flexibilidad de que más organizaciones estén logrando investigaciones en una manera flexible, para realizar una propuesta. Sin embargo, se refiere que las clases naturales (por ejemplo una causa subyacente específica, edad de inicio, tipo de crisis asociada), o agrupaciones (ejemplo encefalopatías epilépticas, síndromes electroclínicos autolimitados) pueden servir como la base para la organización del conocimiento acerca de las formas reconocidas de epilepsia y facilita la identificación de las nuevas formas. ⁽¹⁴⁾

HERENCIA

Berkovic's en 1995 demostró el patrón autosómico dominante con tres mutaciones en el receptor nicotínico de acetilcolina (CHRNA4) del cromosoma 20 y en Japón se describió también en una familia en el cromosoma 15, siendo el problema aparentemente una pérdida de función del receptor, lo que explica la respuesta a carbamazepina. ^(10, 11)

En 1994, Scheffer y colaboradores reconocen una forma nocturna de epilepsia del lóbulo frontal con clara herencia autosómica dominante y con frecuencia siendo mal diagnosticada como un trastorno del sueño. ⁽²⁾

Epilepsia del Lóbulo Frontal Nocturnas Autosómicas Dominantes (ADNFLE)

La epilepsia nocturna del lóbulo frontal autosómica dominante, es una epilepsia idiopática, con un espectro de manifestaciones clínicas, que van desde breves despertares súbitos estereotipados, hasta las crisis más complejas con convulsiones discinéticas distónicas. ⁽²⁾

Usualmente inician en la infancia, con una media de edad de inicio de alrededor de 11 años. Además cerca del 85% de los casos inician antes de los 20, las crisis de inicio han sido reportadas desde 1 a 52 años de edad, tienen un intelecto y exploración neurológica normal, además algunas familias con retraso mental en asociación con ADNFLE han sido ahora descritas, y más recientemente detalladas con estudios neuropsicológicos en donde se han encontrado individuos con déficits sutiles en la función del lóbulo frontal afectado. Las manifestaciones clínicas y electrográficas de ADNFLE son indistinguibles de las NFLE esporádicas, y la IRM es típicamente normal. ⁽³⁾

La ADNFLE es la primera epilepsia que se ha identificado con una base genética. Se han encontrado mutaciones en dos genes (CHRNA4 y CHRNB2) que codifican para las subunidades del receptor nicotínico neuronal ($\alpha 4$ y $\beta 2$, respectivamente). Contrastando los datos se ha informado sobre el efecto de estas mutaciones sobre la funcionalidad del receptor.

Por otra parte, los datos incompletos en la red neuronal en las que participa este receptor, dificultan la comprensión de la correlación genotipo/fenotipo. (2)

En familias puede haber variabilidad sustancial con la severidad de los trastornos y las manifestaciones de las crisis mismas. En individuos mayores el trastorno tiende a ser más severo en niños y adolescentes. Las crisis usualmente llegan a ser suaves y menos frecuentes en la adultez, además rara vez desaparecen por completo. Usualmente responden a tratamiento de drogas antiepilépticas, iniciando particularmente con carbamazepina la cual suele ser efectiva; la acetazolamida también ha sido reportada como efectiva en casos resistentes. (3)

Epilepsia nocturna del lóbulo frontal nocturna (ENLF)

La ENLF es un síndrome epiléptico parcial relacionado a su localización idiopático autosómico dominante que se origina en la corteza orbitomesial del frontal o bien del área motora suplementaria identificada en el cromosoma 20q13.1-13.3 que es el mismo cromosoma de las crisis neonatales familiares benignas la subunidad $\alpha 4$ del receptor nicotínico que se codifica en esta región y el gen se expresa en todas las capas de la corteza motora del frontal. (12)

ENLF afecta a ambos sexos con un ligero predominio en varones (69%). Las crisis usualmente inician entre los 14 y 28 años de edad, pero pueden ocurrir a cualquier edad. A pesar de que las parasomnias tienden a desaparecer en la segunda década, las crisis NFLE tienden a incrementarse en frecuencia. (3)

Puede existir en el 25% de los casos historia familiar de epilepsia, 50% historia de parasomnias en sueño NO REM (caminar, soliloquios, bruxismo, enuresis primaria, golpearse la cabeza) (10)

Los ENLF son frecuentemente criptogénicas; una etiología conocida fue presentada solo en el 13% de los casos y los estudios neurorradiológicos mostraron anormalidades solo en cerca de una tercera parte de los pacientes. (3)

El 70% de estos pacientes tienen aura somatosensorial, autonómica o psíquica se presentan en racimos durante el sueño y se acompañan de vocalizaciones. Hay niños que no responden a la terapia antiepiléptica y requieren de cirugía para su control (14). Existen casos, el electroencefalograma ictal e interictal no mostró claras descargas epileptiformes. El origen de los trastornos epilépticos en las regiones frontales profundas puede dificultarse por el registro del electroencefalograma para detectar anormalidades paroxísticas. Además un electroencefalograma normal no excluye el diagnóstico de ENLF y los electrodos orbitarios esfenoidales y supraorbitarios pueden ayudar. La carbamazepina sigue siendo el tratamiento de elección y esto a veces exitosamente con dosis muy bajas tomadas por la mañana. Sin embargo, una tercera parte de los pacientes es resistente a todas las medicaciones. (3)

NFLE incluyen distintos patrones de crisis de diferente intensidad, representan un continuo de la misma condición epiléptica. En la serie de pacientes con NFLE, el 20% tuvieron solo crisis frontales típicas, 9% tuvieron solo excitación epiléptica, y los pacientes no tuvieron sonambulismo nocturno. El 6% tuvieron episodios concomitantes de FHS, EA y ENW, y 34% tuvieron ambos episodios de EA y FHS, algunos durante la misma noche. (3)

Semiología de las crisis NFLE: Además estas crisis del lóbulo frontal surgen del sueño tiene características similares de aquellas con ELF en general, la frecuencia y la severidad de los episodios puede modificarse por el sueño, dando distintos patrones de despertares paroxísticos y los episodios nocturnos de deambulación. Estos términos son ampliamente utilizados, y tiene algún valor en términos descriptivos, además, de hecho simplemente reflejan la interacción entre las crisis del lóbulo frontal (o crisis FLCPS o SMA) y estados del sueño. (3)

Los pacientes tienen 20 ± 11 crisis por mes, el 50% presenta 15 crisis mensuales pero hay quien las presenta diario. Los factores desencadenantes son estrés, privación del sueño, menstruación y se presenta en el 5% de los casos. La tercera parte puede tener eventos de crisis tónico clónico generalizadas y otro 30% puede tener crisis durante la vigilia. Los episodios varían en duración e intensidad con patrón distinto pero estereotipado entre cada individuo. (10)

Despertares paroxísticos: Consisten en un despertar abrupto del sueño con vocalización y actividad motora estereotipada, frecuentemente consistente en movimientos de la cabeza, expresión de terror y posturas distónicas de las extremidades, estos movimientos duran de 2 a 20 segundos, el paciente abre los ojos levanta las manos se sienta en la cama adopta expresión de miedo, mira alrededor y grita muchas veces se acompaña de postura distónica de extremidades superiores o inferiores. Pocos casos tienen un patrón de crisis violentos con postura distónica bizarra asimétrica con coreoatetosis y movimientos de los dedos de manos y pies. El que únicamente se presenten despertares frecuentes en un paciente es raro pero sin duda cuando sucede representa la forma más leve del espectro. Este espectro ocurre repetitivamente y son frecuentes a través de la noche. Algunos individuos son completamente ignorados y presentan somnolencia diurna excesiva. Estos eventos son los más fáciles de recordar pero por su corta duración y que impactan en el sueño de los pacientes no los reportan o los subestiman. (3, 10 15)

Distonía paroxística nocturna (DPN): Las crisis inician como un despertar paroxístico pero están asociadas subsecuentemente con más movimientos complejos que duran de 25 a 100 segundos, incluyen automatismos bipedales, movimientos rítmicos de torsión del tronco y pelvis, vocalizaciones, posturas tónicas y distónicas.

Tienden a estar presentes los últimos 2 minutos y persisten por 1 minuto o menos de duración. Estas crisis pueden tener una amplia variedad de manifestaciones, además tienden a ser relativamente estereotipadas con cada individuo. Son frecuentes las crisis de tipo EPCLF, además las crisis AMS pueden también presentarse como ENLF. (3, 10 15)

Andares Nocturnos Episódicos: Usualmente comienzan como despertares paroxísticos seguidos por saltos de la cama y deambulación (usualmente de modo agitado), gritos u otra vocalización, y a veces automatismos semipropositivos que pueden ser violentos. Cada episodio es infrecuente, con despertares paroxísticos y enmascaran NPD la mayoría de los eventos. Además estos son más prolongados que los otros tipos y rara vez duran más de 3 minutos. (3, 10 15)

Los pacientes rara vez tienen un solo tipo de crisis; los despertares paroxísticos breves están conceptualizados como fragmentos largos de crisis, y todos los eventos tienen manifestaciones bajo el mismo proceso epiléptico. (3)

Recientemente, se estudió una muestra grande de pacientes con actividad motora anormal durante el sueño. De los 147 pacientes, 35 fueron diagnosticados como parasomnias, 67 ENLF y 45 ADNLF. No hubo diferencias entre las formas esporádicas y familiares de NFLE: las crisis comenzaron en la infancia, por lo general persisten durante la vida adulta, no había un amplio espectro de complejidad y gravedad, que van desde la incontinencia urinaria a un comportamiento violento. Por lo tanto no existe una clara diferencia entre la epilepsia nocturna del lóbulo frontal esporádica (NFLE) y ADNLF en los hallazgos clínicos y neurofisiológicos (2)

FISIOPATOLOGIA

El lóbulo frontal muestran una amplia variedad de manifestaciones ictales, debido en gran parte a la complejidad funcional y a la extensa conectividad de esta región anatómica (10), esto porque forma gran parte de la corteza cerebral, siendo aproximadamente el 40% del volumen total, tiene conexiones tálamo corticales, se encuentra separado por la fisura central y separado de caudal a central la corteza premotora y prefrontal. (16)

¿Cuál localización está relacionada con los síndromes epilépticos frontales y si realmente se ha identificado una localización? Las crisis clínicas precentrales fueron completamente descritas por Hughling Jackson, el inicio súbito con involucro tónico-clónico de los músculos distales, la marcha ascendentes de las crisis hacia los músculos proximales y los diferentes modos de diseminación ipsi y contralateral a las extremidades y cara, con déficit motor postictal, definidas "convulsiones de inicio unilateral", localizaron la corteza motora e hicieron la diferenciación de "crisis epiléptiformes", las cuales de acuerdo a lo descrito fueron más bilateral y proximales y llegaron a originarse más rostralmente en el lóbulo frontal. (16)

Interpretación de los automatismos en ELF: Además la "Marcha Jacksoniana" de las crisis motoras focales es claramente referida a una estructura cortical (giro precentral) y las posturas tónicas asimétricas de las crisis AMS tienen una clara relación a la corteza en la región frontal, los automatismos dramáticos y bizarros de EPCLF son más difíciles de explicar. Cada automatismo no ha sido elucidado por una manera directa de estimulación, y es difícil conceptualizar su localización al rango de dramático, emocional o a veces comportamientos violentos a regiones específicas de la corteza del lóbulo frontal. Algunos autores han especulado que estos automatismos reflejan un patrón de comportamiento innato que está estimulado o liberado por inhibición de la crisis focal. Estos autores hipotetizan que cada comportamiento inicia fundamental y filogenéticamente comportamientos de supervivencia primitivos, están encodados en redes neuronales subcorticales conocidas como generadores de patrón central (GPCs) y se liberan por una alta inhibición por las crisis. Los GPCs son bien reconocidos en la neurociencia. El compromiso de las redes neuronales en la médula espinal, tallo cerebral y otras regiones subcorticales que son responsables de los comportamientos innatos básicos como son locomoción. Actualmente, estudios de GPCs han sido ampliamente restringidos a mecanismos para caminar y nadar en simples lagartos y anfibios. Sin embargo, los patrones similares están a través de la existencia en todos los animales, y su amplio conocimiento que ellos también son responsables por más comportamientos complejos como lo es expresión emocional y alimentación. Las expresiones faciales negativas, vocalización y automatismos ambulatorios predominan en EPCLF y han sido interpretados por algunos autores como una liberación de la inhibición de los comportamientos de supervivencia fundamentales encodados en GPCs subcortical, estos autores especulan que otros automatismos, como masticar y chasquido de labios en la epilepsia del lóbulo temporal, pueden reflejar fenómenos similares. (7)

CLASIFICACIÓN Y CUADRO CLÍNICO

De acuerdo a la Clasificación de la ILAE de 1989, la epilepsia del lóbulo frontal se subclasifica en 7 tipos de acuerdo a su topografía (4):

1. Área motora suplementaria (AMS)
2. Cinguladas.
3. Región frontopolar anterior.
4. Orbitofrontal.
5. Dorsolateral.
6. Opercular.
7. Corteza motora.

Crisis del área motora suplementaria: Tienen un patrón postural, tónica focales, con vocalización, arresto del habla y posturas de esgrimista. (4)

Crisis cinguladas: Tienen un patrón parcial complejo con automatismos gesturales motores complejos al inicio. Signos de automatismos son comunes así como cambios de humor y afecto. (4)

Crisis de la región frontopolar anterior: Tiene patrones que incluyen pensamiento forzado o pérdida inicial del contacto y movimientos aversivos de la cabeza y ojos, con posible evolución incluyendo movimientos contraversivos y sacudidas axiales clónicas y caídas y signos autonómicos. (4)

Crisis orbitofrontales: Tienen un patrón de crisis compleja parcial con motor inicial y automatismos gesturales, alucinaciones olfatorias e ilusiones y signos autonómicos. (4)

Crisis dorsolaterales: Tienen un patrón que puede ser tónico o menos común clónico con movimientos versivos de la cabeza y ojos y arresto del habla. (4)

Crisis operculares: Se caracterizan por incluir masticación, salivación, deglución, síntomas laríngeos, arresto del habla, aura epigástrica, miedo o fenómenos autonómicos. Las crisis parciales simples, crisis faciales clónicas parciales particularmente, son comunes y pueden ser ipsilaterales. Si ocurren cambios sensoriales secundarios, entumecimiento puede ser un síntoma, particularmente en las manos. Las alucinaciones olfatorias son particularmente comunes en esta área. (4)

Crisis de la corteza motora: La epilepsia de la corteza motora es principalmente caracterizada por crisis parciales simples, y su localización depende en el lado y topografía del área involucrada. En los casos del área prerolándica inferior, hay un arresto del habla, vocalización y disfasia, movimientos tónico-clónicos de la cara en el lado contralateral, o deglución. La Generalización de las crisis es frecuente que suceda. En el área rolándica, las crisis motoras parciales sin marcha o crisis jacksonianas ocurren, particularmente al inicio en las extremidades superiores contralaterales. En el caso de las crisis que involucran el lóbulo paracentral, los movimientos tónicos del pie ipsilateral así como también pueden ocurrir movimientos de pierna contralateral. La parálisis de Todd postictal es frecuente. (4)

Una categorización más amplia y práctica utilizada para las crisis del lóbulo frontal está basada puramente en la descripción de la semiología de las crisis. Las principales tres tipos de crisis descritas son las crisis del área motora suplementaria (AMS), las crisis focales motoras clónicas, y las crisis parciales complejas del lóbulo frontal (FLCPS). Este tipo de crisis, además en algunos casos implican compromiso de regiones particulares del lóbulo frontal, esta descripción no implica un sitio específico del origen de las mismas. (8)

Crisis del área motora suplementaria (SMA): Típicamente, una crisis del SMA podría empezar con posturas tónicas asimétricas repentinas como desviación de la cabeza y ojos contralateralmente al foco del electroencefalograma (EEG), acompañado por abducción y rotación externa del brazo contralateral con el codo en flexión. La postura tónica puede comprometer una o todas las extremidades pueden estar afectadas; si el brazo contralateral está comprometido este generalmente se muestra flexionado (postura del esgrimista). El gemido inarticulado es escuchado, además ocasionalmente aún puede tener algunas palabras coherentes. La conciencia se caracteriza por mantenerse conservada. Las crisis se presentan usualmente en racimos y surgen al inicio del sueño. (8)

Crisis motoras focales: Frecuentemente el término "crisis Jacksonianas", son caracterizadas por sacudidas clónicas de un sitio del cuerpo (contralateral al sitio donde se origina la crisis), implican compromiso de la corteza motora primaria, pero las crisis pueden originarse de cualquier sitio. Puede iniciar de cualquier grupo muscular, pero es más común en aquellas áreas que tienen gran representación cortical del homúnculo motor (usualmente los labios, manos o dedos). La conciencia permanece preservada. (8)

Crisis parcial compleja del lóbulo frontal (FLCPS): tienden a ser breves y la frecuencia, puede ocurrir en racimos con predominio nocturno. Pueden empezar con aura autonómica o somatosensorial, seguido por inicio explosivo de automatismos motores agitados. Pueden incluir movimientos bimanuales o bipedales (ejemplo pedaleo, patada o aplausos), movimientos axiales (sacudidas), los automatismos sexuales (incluyen movimientos de balanceo de pelvis y manipulación genital) y deambulación. En algunos pacientes los automatismos tienen una calidad semipropositiva. La vocalización es frecuente, prominente y a veces soliloquios o gritos de obscenidades. Algunos individuos respiran profundamente o excéntricamente pero sin vocalización actual. Durante el episodio, la conciencia puede estar íntegra o parcialmente alterada; los sujetos frecuentemente describen al inicio del despertar o en sus alrededores durante el evento pero con control sobre sus acciones y respuesta disponible. (8)

Otra clasificación encontrada de la epilepsia nocturna del lóbulo frontal que se caracteriza por manifestaciones neurológicas que se describen breves, estereotipados de despertares súbitos, recurrentes durante la noche y con un patrón casi periódico, se las ha dividido en 3 formas (11):

1. Despertares paroxísticos.
2. Dystonia paroxística nocturna.
3. Episodios nocturnos errantes.

Esta epilepsia se presenta en ambos géneros con predominio en varones, la etiología generalmente es criptogénica con una fuerte influencia hereditaria con parasomnias y epilepsia. Edad de inicio 14-20 años pero se puede presentar a cualquier edad. (11)

En el 2003 Kotagal y colaboradores hicieron un estudio titulado "Complex partial seizures of frontal lobe onset statistical analysis of ictal semiology" en el cual encontraron aura epigástrica fue más frecuente en epilepsia del lóbulo temporal mesial (ELTM) mientras que un aura de una sensación general del cuerpo o sensación indescriptible se produjo sólo en la epilepsia de lóbulo frontal parcial compleja del lóbulo frontal (EPCLF). Automatismos digestivos que fueron más frecuentes y se produjeron al inicio de ELTM. Los automatismos perseverativos, náuseas y vómitos se produjeron exclusivamente en ELTM mientras que los movimientos en bicicleta se produjeron sólo en EPCLF además de movimientos repetitivo secundarios de los movimientos de las extremidades superiores, la pérdida completa de conciencia, y la actividad motora compleja hipermotora eran típicos de EPCLF, se concluyó que los síntomas y signos iniciales, así como su orden de aparición permiten distinguir entre las crisis complejas y las crisis parciales derivadas del lóbulo frontal y del lóbulo temporal mesial ⁽¹²⁾

Existe otra clasificación propuesta en base a los registro de polisomnografía de las crisis con el objetivo de distinguir cuatro patrones ictales ⁽³⁾:

1. Crisis tónicas bilaterales asimétricas
2. Crisis hipermotoras
3. Crisis motoras muy breves (despertares paroxísticos)
4. Crisis prolongadas (delirios epilépticos).

Cada una descrita más abajo en el apartado de polisomnografía.

Resultados recientes de la correlación entre el origen anatómico y la propagación de los paroxismos junto a la semiología clínica, muestra un primer patrón unido con desorganización de la corteza medial-ventral, en el 2002 Trebuchon realizó la siguiente propuesta: ⁽¹⁶⁾

Central

- Medial (área del pie \pm AMS)
- Lateral
 - Dorsal central (área de la mano \pm área 6 de Brodman)
 - Ventral central (área facial \pm perisilviana)

Premotora

- Medial (AMS \pm pre AMS)
- Lateral (área 6 de Brodman \pm Campo ocular frontal)

Prefrontal

- Medial
 - Dorsal prefrontal medial (área de Brodman 24 + 9 (+ AMS))
 - Ventral prefrontal medial (área de Brodman 32, 25, 10, 14, 13 +)
- Lateral
 - Dorsal prefrontal lateral (área de Brodman 9-46 +/- campo ocular frontal)

- Ventral prefrontal lateral (área de Brodman 11, 47-12, 44/45, giro frontal inferior +/- opérculo frontal)
- Prefrontal-Temporal
 - Medial (órbitofrontal + giro cingulado anterior + amígdala)
 - Lateral (órbitofrontal + corteza insular + polo temporal)

En conclusión, una clasificación estricta de las crisis del lóbulo frontal aun no es más que un trabajo de hipótesis. Sin embargo la tendencia puede aparecer a lo largo del eje anteroposterior (de prefrontal a precentral) y mediolateral de la topografía del lóbulo frontal. La distinción entre tres compartimentos (precentral, premotor y prefrontal) de acuerdo a patrones clínicos ictales parecer ser válido. Los subtipos medial y lateral han sido bien documentados en el precentral (lóbulo paracentral vs área motora de la mano y la cara) esto en parte se apoya por un análisis cuidadoso de las crisis prefrontal y puede ser ampliada posteriormente para la separación de las crisis originadas del giro frontal inferior y la corteza perisilviana ventralmente, desde el origen de las crisis de la corteza dorsolateral del área 6 y 8. Esta separación puede fácilmente ser prolongada a la región central, mientras que las crisis comprometen primariamente el área de la cara y los labios las cuales están bien diferenciadas de las que involucran el inicio en el área de brazos y manos ⁽¹⁶⁾.

EXPRESION ELECTROENCEFALOGRAFICA

- Electroencefalograma:

El electroencefalograma ictal e interictal puede ser difícil de interpretar en las ELF, particularmente cuando el foco epiléptico se posiciona con respecto al lóbulo frontal e inferior o medial, como no es directamente accesible utilizando monitorización de cuero cabelludo. ⁽⁷⁾

Los lóbulos frontales son grandes, y las lesiones epileptógenas localizadas dentro de ellos suelen ser amplias. Además, como ya se mencionó gran parte de la corteza del lóbulo frontal es inaccesible para la electroencefalografía (EEG) del cuero cabelludo estándar, y las descargas convulsivas del lóbulo frontal pueden propagarse rápidamente a regiones remotas del cerebro. ⁽⁹⁾

Frecuente el electroencefalograma interictal es enteramente normal, o muestra solo ondas lentas en la línea media no específicas bilaterales, cuando las descargas epileptiformes interictales están presentes, pueden frecuentemente limitarse o tener un valor localizable o lateral, iniciando localizadas en la línea media o difusamente sobre ambas regiones frontales.

⁽⁷⁾

Cabe mencionar que dentro de la última revisión de la terminología y los conceptos para la organización de las crisis y epilepsia, el concepto de generalizada y focal no aplica a síndromes electroclínicos y que no todas las epilepsias son reconocidas como síndromes electroclínicos

(14)

El registro ictal puede estar asociado o no con pequeños cambios en el EEG (particularmente si las crisis surgen de un foco frontal medial). Los cambios electroencefalográficos no específicos como una atenuación o ritmo de base difuso o lento postictal es común, los cambios sutiles son frecuentemente enmascarados por artefacto de movimiento o músculo. Como resultado, muchos sujetos con FLE puede diagnosticarse incorrectamente con pseudocrisis u otros eventos no epilépticos (7)

En el caso de las crisis hiperquinéticas, el electroencefalograma interictal es normal o bien puede tener lentitud continua generalizada o bien ritmos lentos en regiones posteriores aunque en el transcurso del tiempo algunos pueden mostrar actividad epiléptica en regiones frontal o central, hasta una cuarta parte de los pacientes puede mostrar actividad rítmica lenta intermitente del hemisferio izquierdo con ondas lentas bifrontales. El EEG ictal tiene mucho artefacto de movimiento lo que dificulta su interpretación y análisis pero aplicando filtros y modificando la sensibilidad se puede encontrar paroxismos seguidos de patrón lento postictal. El diagnóstico es difícil porque se pueden confundir fácilmente con parasomnias o pseudocrisis. Por videoEEG es más fácil identificarlo. (12)

En Agosto del 2010, en la Revista Brain, Michael Siniatchkin y colaboradores realizaron un estudio que trató a sobre las redes neuronales en niños con punta continua y onda durante el sueño lento, argumentando que existe una encefalopatía epiléptica con puntas continuas y ondas durante el sueño lento como trastorno relacionado con la edad caracterizado por la presencia de descargas epileptiformes interictales durante por lo menos 85% de sueño y déficits cognitivos asociados a un patrón electroencefalográfico, los mecanismos fisiopatológicos de esta condición aún no se han entendido completamente. En este estudio se investigaron los cambios hemodinámicos asociados con la actividad epiléptica utilizando electroencefalografía e imagen por IRM en 12 niños con punta continua durante el sueño lento de origen sintomática y criptogénica. Todos los pacientes demostraron una alta significancia relacionada con puntas positivas (activaciones) y negativas (desactivaciones) con cambios dependientes de oxigenación ($p < 0.05$). Las activaciones comprometieron regiones perisilvianas bilaterales y el giro cingulado en todos los casos, también la corteza prefrontal bilateral en 5, corteza parietal bilateral en 1 y tálamo en 5 casos. Este recurso de análisis eléctrico demostró un compromiso de las regiones perisilvianas del cerebro en todos los pacientes. La punta relacionada a desactivaciones fue encontrada en estructuras (precuña, corteza parietal y corteza medial frontal) en todos los pacientes y en el núcleo caudado en 4.

A pesar de la heterogeneidad etiológica, los pacientes con puntas continuas y ondas durante el sueño lento, fueron caracterizados por activación de redes neuronales similares; región perisilviana, ínsula y giro cingulado. La comparación con el análisis eléctrico resultante sugiere que las activaciones corresponden a ambas iniciaciones y vías de propagación. La desactivación de las estructuras de las redes son consistentes en el concepto de actividad epileptiforme que impacta el funcionamiento cerebral normal por interrupciones repetitivas inducidas por función neuropsicológica. (17)

Lo anterior es un ejemplo que traduce la dificultad en el diagnóstico sobre todo en aquellos pacientes con crisis del lóbulo frontal subclasificados en crisis cinguladas que son raras y su descarga es frecuentemente diseminada por redes neuronales específicas de propagación (16), produciendo fenómenos motores bizarros (3)

Rafael Toledano y colaboradores reportaron en la revista epilepsia del 2010, un estudio retrospectivo en donde se hizo una descripción clínica y electroencefalográfica de las crisis acinéticas bilaterales. Este tipo de crisis se caracteriza por la inhibición de los movimientos voluntarios con deterioro de la consciencia, dado que no se ha descrito muy a fondo las características sobretodo en estudios de estimulación eléctrica cortical, el objetivo fue analizar las características clínicas y electroencefalográficas de las crisis acinéticas bilaterales (BAS). Se incluyeron pacientes con una media de edad de 22.5 años (rango 0.3 a 71 años) en el tiempo de inicio de la epilepsia y 34.9 años (rango 5 a 73 años) en el momento de la evaluación. Los resultados fueron los siguientes: 4 pacientes tuvieron BAS de un solo tipo que consistió de un habla repentina, 8 pacientes tuvieron detención motora, mientras que dos 2 pacientes las crisis fueron caracterizadas por un congelamiento abrupto precipitado por iniciación de la deambulacion. A 4 pacientes un susto precipitó la BAS. La imagen por resonancia magnética (IRM) mostró lesión del lóbulo frontal mesial en 6 pacientes. La actividad epileptiforme fue restringida a electrodos de la línea media frontal. En 5 pacientes BAS fue inicialmente diagnosticada erróneamente como crisis generalizadas o eventos no epilépticos. El diagnóstico puede ser logrado con monitorización por videoelectroencefalograma con electrodos colocados en 23 sitios del cuero cabelludo de acuerdo al sistema internacional 10-20, mostrando una semiología estereotipada y anormalidades EEG distintivas, fue relacionado la presencia de lesiones que involucran el lóbulo frontal. La imagen por resonancia magnética de alta resolución (MRI), se realizó en todos los pacientes. Se encontró anomalía en 6 pacientes con EEG interictal, mostrando actividad epileptiforme sobre los electrodos de la línea media (Fz, Cz o ambas), con una extensión variable de regiones frontales (Fp1, Fp2, F3 o F4). En un caso, puntas interictales estuvieron también presentes más allá de las regiones frontales. En otros 5 pacientes la actividad fue localizada y 6 se propagó a los electrodos frontales adyacentes. Los patrones ictales incluyeron puntas repetitivas o descargas punta-onda y actividad de alta frecuencia y baja amplitud (alfa o beta). (18)

Este estudio contribuyo obtener datos existentes a cerca de las crisis acinéticas, un tipo de crisis que no fue incluida en la clasificación de la Liga internacional contra la Epilepsia (ILAE) pero descrita en la clasificación de las crisis semiológicas por Lüders y colaboradores (Comisión y Clasificación de la terminología de la Liga Internacional contra la Epilepsia, 1989; Lüders y colaboradores 1998; Engel, 2001). La semiología de estas crisis poseen un reto en la nomenclatura desde el arresto motor en crisis acinéticas, como originalmente descritas por Lüders y colaboradores (1998), podría ser posible acompañadas por parestias o pérdida del tono muscular. (18)

Estudios previos han demostrado que algunos tipos de convulsiones preferentemente ocurren durante el sueño con husos, y la asociación entre el sueño y la activación de la actividad epileptiforme en el EEG ha sido de interés para los investigadores durante años. (19)

- **Videoelectroencefalograma**

En los últimos años, sobre la base de un seguimiento completo de videopolisomnografía, la mayoría de autores se han puesto de acuerdo sobre el origen de estos fenómenos epilépticos nocturnos, por otra parte, las crisis parciales epilépticas originadas en el lóbulo frontal son bien reconocidos en base a que se manifiestan actividad motora compleja, emisión de sonidos verbales y a veces incontinencia urinaria, casi siempre en salvos o racimos durante la noche.

(2)

La detección de eventos epilépticos es la parte esencial de la vigilancia en el videoelectroencefalograma. En la práctica, en algunas ocasiones cuando el control de videoelectroencefalograma sólo proporciona resultados concluyentes, sin precisar la naturaleza de los eventos habituales (20)

En el 2005 Asano E y colaboradores publicaron un estudio retrospectivo de utilidad clínica para monitorización por videoelectroencefalograma en una serie de 1,000 niños que se sospecha de trastornos epilépticos. Las edades de los pacientes (523 varones y 477 niñas) varió desde 1 mes hasta 17 años (edad media: 7 años). La estancia media fue de 1.5 días (rango: 1-10 días). Los resultados se clasificaron en: "epilépticos útiles (clasificación éxito de la epilepsia), epilépticos no útiles (demostración de eventos no epilépticos habitual), 'sin incidentes' (EEG normal sin eventos habituales capturados), y "no concluyente" (incapacidad para aclarar la naturaleza de los eventos habituales con hallazgos anormales del EEG). El trabajo arrojó un total de 315 estudios que se consideraron epilépticos útiles; 219 "epilépticos no útiles"; 224 'sin incidentes', 242 'no concluyentes'. El seguimiento a largo se asoció con una mayor tasa de un estudio clasificado como "epilépticos útiles en todos los grupos de edad (prueba de Chi cuadrado: $p < 0,001$). Además, se asoció a una menor tasa de un estudio clasificados como "no concluyente" en adolescentes ($p < 0,001$).

Aproximadamente la mitad de los niños con éxito en la clasificación de la epilepsia se les asignó un diagnóstico específico del síndrome de la epilepsia según la clasificación de la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE). Sólo se encontraron 22 niños con EEG ictal muestra un inicio de la crisis puramente originario de una región temporal unilateral. La conclusión fue que el control de videoEEG puede no captar episodios habituales. Para maximizar la utilidad de los estudios en el futuro, un seguimiento de videoEEG más de 3 días se debe considerar en niños seleccionados como adolescentes con los acontecimientos habituales que ocurren en menos de un día. Se reconoció una utilidad razonable clínica de la clasificación ILAE actual en el presente estudio. ⁽²⁰⁾

Christopher P. Derry publicó en Junio del 2009 en la revista SLEEP una investigación sobre las parasomnias del despertar NREM y su diferencia con epilepsia del lóbulo frontal, haciendo un análisis por videoelectroencefalograma, el objetivo de este estudio fue describir las manifestaciones semiológicas de las parasomnias NREM del despertar en detalle e identificar manifestaciones fiables que pudieran ser utilizadas para distinguir parasomnias, de la epilepsia nocturna del lóbulo frontal (NFLE). La evaluación sistemática consistió en el registro por monitorización de videoEEG en 44 sujetos (14 masculinos). La presencia o ausencia de 68 manifestaciones clínicas elementales fue determinada en parasomnias y crisis NFLE. El análisis cualitativo de los patrones de comportamiento y EEG ictal fue entendido. De los resultados: Las manifestaciones clínicas elementales favorecieron fuertemente a las parasomnias incluyendo: comportamiento interactivo, falla al despertar después de un evento y deducido indistinto (todos $P < 0.001$). Los estadios del sueño al inicio fueron discriminatorios (82% de crisis presentadas durante la etapa 1 o 2 del sueño, con 100% de parasomnias que se presentaron en el estadio 3 y 4 del sueño). El videoanálisis de las parasomnias identificó tres patrones de comportamientos principales: comportamientos al despertar (92% de los eventos); comportamientos motores no agitados (72%), comportamiento emocional desestresado (51%). Se concluyó que con estos resultados apoyan ampliamente el concepto de despertares confusos, sonambulismo y terrores nocturnos como patrón de comportamiento prototípico de parasomnias NREM. Este estudio observacional proporcionó una base en la evidencia para asistir en el diagnóstico clínico de las parasomnias NREM y su distinción con crisis de NFLE en el campo semiológico. ⁽²¹⁾

En el 2003 Weinstock, realizó un estudio en niños con crisis parciales complejas de presentación hipercinéticas, el reporte incluyó 5 casos donde hacen una descripción de las manifestaciones clínicas. En donde encontró que el electroencefalograma interictal es normal o bien puede tener lentitud continua generalizada, ritmos lentos en regiones posteriores aunque en el transcurso del tiempo algunos pueden mostrar actividad epiléptica en región frontal o central, hasta una cuarta parte de los pacientes puede mostrar actividad rítmica lenta intermitente del hemisferio izquierdo con ondas lentas bifrontales.

El electroencefalograma ictal se presenta con mucho artefacto de movimiento lo que dificulta su interpretación y el análisis pero aplicando filtros y modificando la sensibilidad se puede encontrar paroxismos seguidos de patrón lento postictal. El diagnóstico es difícil porque se puede confundir fácilmente con parasomnias o pseudocrisis. Por videoelectroencefalograma resultó ser más fácil su identificación, generalmente son crisis simples pero en ocasiones es difícil de identificar el estado de alerta basado únicamente en la descripción del paciente o el familiar. Lüders en 1993 y 1998 introdujo el término de crisis hipermotoras como propuesta de reclasificación definiéndolas como eventos con intensa actividad motora intensa que involucra las porciones proximales de extremidades y tronco, la consciencia puede o no estar preservada siendo en ocasiones acompañadas de grito, muchas veces no tienen un patrón ictal definido; esto ha sido bien definido en adultos pero en niños aún no se establece con claridad. El método incluyó la realización de videoelectroencefalograma prolongados y las crisis se clasificaron semiológicamente de acuerdo a la ILAE, se practicaron montajes longitudinal, transverso y referido. El periodo de monitoreo fue de 4.3 días y las anomalías encontradas fueron de punta onda lenta o bien ondas lentas en frontales, las crisis variaron de 3 a 20/día. En 4/5 casos se presentaron durante el sueño, solo en un caso se presentó aura con sensación de debilidad o cansancio, en 2 casos hubo generalización secundaria clónica. Los cinco pacientes presentaron vocalizaciones y 2/5 casos manifestaron expresión de miedo. En un paciente se sospechó ELF familiar por historia familiar de su padre y un tío paterno con la misma patología pero no se realizó estudio de DNA por lo que no pudo corroborarse el diagnóstico. El PET es un estudio que parece no apoyar el diagnóstico en este tipo de pacientes, los estudios funcionales pueden dar imágenes de hipermetabolismo pero el estudio de elección es el videoelectroencefalograma. (12)

- **Polisomnografía**

Provini en 1999 describe la semiología de 100 pacientes (mixto) con epilepsia nocturna del lóbulo frontal (ENLF), el 70% fueron varones, con edad de inicio de 1 a 64 años (media 14 ± 10), con historia personal de parasomnias en 34% y 40% de los casos tenía un familiar en primer grado con parasomnias, mientras que una tercera parte de los casos tenía ENLF, en su serie las crisis fueron muy frecuentes, casi todas sucedían durante el sueño NO REM, la exploración neurológica y neuropsicológica fue normal en 86% de los pacientes, el electroencefalograma interictal fue normal en 55% y en los casos anormales los paroxismos no fueron claros. (3, 10)

Basados en los registros de polisomnografía de las crisis fue posible distinguir cuatro patrones ictales: crisis tónicas bilaterales asimétricas, crisis hipermotoras, crisis motoras muy breves (despertares paroxísticos), y crisis prolongadas (delirios epilépticos) (3)

Crisis tónicas bilaterales asimétricas: Descrita en niños pequeños por Vigevano (1993), con un componente tónico asimétrico predominante puede ser al comienzo de los ataques seguido, como en adultos, por movimientos repetitivos de las extremidades y el tronco. En algunos casos, el inicio de las crisis puede ser dramatización de crisis que llegan a incrementarse progresivamente, son frecuentes y simulan una encefalopatía aguda. En raras ocasiones, las crisis pueden también aparecer durante el desvelo. Cuando las crisis ocurren exclusivamente durante el sueño, y particularmente si ellas están muy elaboradas, puede ser difícil distinguir de las parasomnias o movimientos fisiológicos del sueño. El electroencefalograma interictal es usualmente normal; el electroencefalograma ictal es más anormal en adultos, que muestran claras descargas epileptiformes consistentes en actividad rápida difusa de reclutamiento lateralizado. En niños como en adultos, la Carbamazepina es la droga más efectiva, pero muchos casos fármaco dependientes, puede también ocurrir, con deterioro en el comportamiento psicológicamente progresivo y trastornos del lenguaje. (3)

Crisis hipermotoras (CHM): Estos ataques son caracterizados por un despertar súbito del sueño NO REM seguido de movimientos corporales complejos que inician en las extremidades, cabeza o tronco, frecuente con componente discinético-distónico. Otra actividad motora puede consistir en movimientos de pedaleo y patadas de todas las extremidades, o balanceo del tronco, a veces con movimientos repetitivos semipropositivos, simulando movimientos de actividad sexual. Los pacientes pueden vocalizar, gritar o maldecir. A veces la actividad motora puede ser muy violenta con daño o caída de la cama, se acompañan de activación autonómica repentina como taquicardia e hipertensión en los episodios. Las crisis más severas duran segundos y no hay confusión post-ictal. Es cuestionado, si el paciente puede o no recordar las crisis motoras. El patrón de crisis es muy similar entre los pacientes, y en cada paciente los episodios siguen siendo estereotipados, sin cambio durante la noche o por una noche o otras. Las crisis pueden recurrir muchas veces cada noche; algunos pacientes tuvieron crisis de intensidad diferente en la misma noche, representando fragmentos de todas las crisis, recurrentes y secuencias casi periódicas por mucho dormir. Como es frecuentemente observado con focos frontales, las anomalías del electroencefalograma interictal pueden ser escasas, y los trazos pueden ser engañosos por claras puntas y ondas de la actividad sobre las regiones frontales, aunque es raro y el electroencefalograma es frecuentemente enmascarado por artefacto de músculo durante el evento. Poligráficamente, el inicio de los ataques coincide con una transición abrupta del sueño NO REM, frecuentemente precedido por complejos K. La taquicardia y las irregularidades respiratorias también son registradas. (3, 12)

Crisis Motoras Muy Breves (CMMB): Estos ataques, derivados del estadio 2 del sueño, fueron descritos por primera vez en 1990 (Montagna) y están caracterizadas por compromiso axial y bilateral repentino parecido a despertares repentinos. El paciente abre sus ojos y frecuentemente se sientan en la cama con una expresión de terror.

Algunas posturas ligeramente distónicas o pueden ocurrir movimientos de dedos, así como también una vocalización breve. Los ataques son estereotipados y en el paciente con crisis hipermotoras puede recurrir cada noche y a veces muchas veces. Las crisis son muy cortas, cerca de 3 a 5 segundos, y en casi el 25% de los pacientes ocurre periódicamente cada 20 o 30 segundos para segmentos prolongados de sueño NO REM. Los episodios son precedidos en el electroencefalograma por complejos K; el seguimiento es parcialmente enmascarado por actividad muscular pero la actividad rápida u ondas agudas pueden estar registradas predominantemente sobre regiones frontales. (3)

Crisis prolongadas (epilepsia nocturna errática) (ENE): Estos episodios son caracterizados por el mismo inicio de las crisis motoras muy breves, seguido por un periodo de 1 o 2 minutos de comportamiento ambulatorio semipropositivo y actividad motora compleja simulando sonambulismo o una parasomnia no epiléptica. La videopolisomnografía seguida de movimientos estereotipados y asociados a una clara descarga epileptiforme en el electroencefalograma, estos hallazgos se diferencian del sonambulismo. Todos los pacientes con epilepsia nocturna errática tuvieron también crisis de lóbulo frontal nocturnas típicas. (3)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Los eventos anormales paroxísticos en el sueño pueden ser parasomnias o ataques epilépticos. En la epilepsia nocturna del lóbulo frontal (NFLE), las características inusuales a menudo conducen a confusión diagnóstica con parasomnias y la supervisión por video-electroencefalografía se requiere normalmente para hacer el diagnóstico. (22)

Las principales características clínicas de las parasomnias (sonambulismo, terrores nocturnos y enuresis nocturna) han sido bien conocidas desde la década de 1960. Desde finales de 1970, condiciones similares se han descrito en los términos de hipnogénica o distonia paroxística nocturna, pesadillas paroxísticas, despertares paroxísticos o microdespertares, los ataques motores episódica o epilépticos andanzas nocturnas. (2)

Los autores Pedley y Guilleminaul en 1977 reportan algunos casos, poco concluyentes, de episodios nocturnos errantes con registro electroencefalográfico y con un patrón de movimientos extraños complejos, pero que respondían a drogas antiepilépticas, en base a esto se consideró de naturaleza epiléptica. Esta hipótesis fue cuestionada, sin embargo se han descrito episodios parecidos pero catalogados como sonambulismo "agitado" y que están asociados a paroxismos epilépticos iciales. (10, 11)

En el 2006 Derry C y colaboradores en Australia, dieron a conocer una escala con el fin de examinar la fiabilidad de la historia clínica en el diagnóstico de la epilepsia del lóbulo frontal y parasomnias, en donde se incluían preguntas específicas que reflejan las características de diagnóstico de NFLE y parasomnias.

Sin embargo esta escala fue validada en individuos que ya estaban previamente diagnosticados en una población de 62 pacientes adultos, comparando los resultados. (22)

Además en el 2008 se aplicó esta escala FLEP (Frontal Lobe Epilepsy and Parasomnias) en un estudio para el diagnóstico de la epilepsia del lóbulo frontal nocturna, y parasomnias en sueño NREM y REM, el propósito fue probar la utilidad de la escala, que se aplicó a 71 sujetos (60 varones, 11 mujeres, edad 54 ± 21) en donde se les había realizado el diagnóstico en base a polisomnografía y videoelectroencefalograma con montajes extendidos. Resultó que la sensibilidad de la escala como una prueba de diagnóstico para la NFLE fue de 71.4%, la especificidad del 100%, el valor predictivo positivo del 100%, y el valor predictivo negativo 91.1%. La escala FLEP dio un diagnóstico incorrecto en 4/ 71 (5.6%) de los casos, a saber de los pacientes con episodios de NFLE el diagnóstico incierto fue en 22/71 pacientes (30.9%). De acuerdo a estos estudios se concluyó que la escala FLEP muestra altos valores predictivos positivos y negativos en el diagnóstico de NFLE frente parasomnias de excitación y trastornos del comportamiento del sueño REM. Sin embargo, la escala está asociada a un riesgo real de un mal diagnóstico en algunos pacientes y da indicaciones inciertas en alrededor de un tercio de los casos, sobre todo en los trastornos del comportamiento del sueño. Se pusieron en manifiesto la inadecuación de algunos de los ítems de la escala. (23)

Los trastornos motores no epilépticos del sueño son comunes y toman una amplia variedad de formas. Con la clasificación internacional de los trastornos del sueño (ICSD), desarrollado por la Asociación Americana del Sueño (ASDA, 2005), esto puede ser en general ser agrupados dentro de las parasomnias, el sueño relacionado con los trastornos del movimiento y "otros".

(24)

HIPÓTESIS: En base a lo anterior se estableció la siguiente hipótesis: Existe variación bioeléctrica entre las manifestaciones clínicas de acuerdo al sitio de origen de los paroxismos en las diversas zonas del lóbulo frontal.

OBJETIVO GENERAL: El propósito global que se espera lograr es el describir la narración presencial de las características clínicas de los eventos del paciente, para clasificar el subtipo de crisis de epilepsia del lóbulo frontal al que corresponde.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS: Las metas por alcanzar en el periodo determinado y que constituyen los logros directos y evaluables del estudio son el relacionar el subtipo clínico de crisis con el patrón bioeléctrico mediante videoelectroencefalografía, así como también conocer la frecuencia de epilepsia de lóbulo frontal en nuestros pacientes epilépticos y detallar los hallazgos de EEG convencional y su concordancia con los videoEEG.

Trastornos motores paroxísticos del sueño categorizados de acuerdo a la Clasificación internacional de los trastornos del sueño (ASDA, 2000)

Parasomnias

- a. Trastornos del despertar NREM
 - i. Despertares confusos.
 - ii. Sonambulismo.
 - iii. Terrores nocturnos.
- b. Parasomnias usualmente asociada con el sueño REM
 - . Trastorno del comportamiento del sueño REM
 - i. Parasomnias que coinciden con las parasomnias
 - ii. Parálisis del sueño
- c. Otras parasomnias
 - . Catatonia (gemidos nocturnos)

Trastorno del movimiento relacionado con el sueño.

- a. Movimientos periódicos de las extremidades del sueño.
- b. Bruxismo en el sueño.
- c. Calambres nocturnos del sueño.
- d. Trastornos rítmicos del movimiento (*jactacio capitis* nocturno)

Otras (no parasomnias, ni del movimiento) Eventos paroxísticos nocturnos.

- a. Inicios del sueño.
- b. Soliloquio.
- c. Mioclonías del sueño benignas de la infancia
- d. Crisis psicógenas no epilépticas nocturnas (PNES, pseudocrisis)
- e. Ataques de pánico nocturnos.
- f. Trastornos de la respiración relacionados con el sueño.
- g. Reflujo gastroesofágico.
- h. Nuevas condiciones reconocidas:
 - i. Mioclonias fragmentarias excesivas.
 - ii. Mioclonias propioespinal de inicio en el sueño.
 - iii. Movimientos rítmicos de los pies mientras el sueño cae.
 - iv. Activación de los músculos de las piernas alternando durante el sueño y el despertar

Tabla tomada de Derry C., Duncan J., Berkovic S. Paroxysmal Motor Disorders of Sleep: The Clinical Spectrum and Differentiation from Epilepsy. *Epilepsia*, 2006. 47 (11): 1775-1791. (24)

OTROS ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS

IRM

La imagen por resonancia magnética es el método de elección para imagen en paciente epilépticos, proporcionando detalles de visualización del complejo anatómico del cerebro, o de la arquitectura cortical y de otras condiciones patológicas asociadas a la epilepsia (25)

En el 2007, Nobili L y colaboradores publicaron un estudio titulado "Surgical treatment of drug-resistant nocturnal frontal lobe epilepsy" en el cual de una serie consecutiva de 522 pacientes operados de epilepsia focal farmacorresistente, se seleccionaron 21 casos (4%), cuyas convulsiones del lóbulo frontal se produjeron casi exclusivamente (90%) durante el sueño. Todos los pacientes fueron sometidos a una evaluación completa antes de la cirugía, que incluía la historia clínica, electroencefalograma interictal, videoelectroencefalograma, resonancia magnética de alta resolución. Fueron 11 hombres y 10 mujeres, cuya edad media al inicio de la crisis fue de 6.2 años, edad media en la cirugía fue de 24.7 años y frecuencia de las crisis varió de 20 hasta 300 al mes. Nueve pacientes reportaron somnolencia diurna excesiva. Los signos clínicos prevalentes fueron postura asimétrica (6 casos), automatismos hiperquinéticos (10 casos), postura tónica combinada y automatismos hiperquinéticos (4 casos) y automatismos miméticos (1 caso). Todos los pacientes reportaron algún tipo de manifestaciones subjetivas. Sin embargo la IMR fue poco revelador en 10 casos y mostró una anomalía anatómica de en el lóbulo frontal en 11 casos. ⁽²⁶⁾

Por lo tanto una minoría de casos presenta anomalías de imagen por resonancia magnética, incluso en pacientes con ADNFE es normal. ⁽¹¹⁾

PET

La tomografía por emisión de positrones puede ser utilizada para mapeo de la circulación sanguínea cerebral. En las crisis parciales está asociada con el aumento ictal del metabolismo de la glucosa y la circulación sanguínea en la región del foco epileptógeno, y frecuentemente supresión en otros lugares. En general el escaneo del PET ictal puede solo obtenerse fortuitamente, porque la vida media del O (etiquetada con agua de alta calidad) es de dos minutos y de hecho la captación cerebral del fluorodeoxiglucosa (FDG) sucede después de los 40 minutos de la inyección. ⁽²⁷⁾

SPECT

La perfusión cerebral del radionucleótido ictal por tomografía computada por emisión de fotón (SPECT) puede proporcionar una evaluación de la actividad cerebral incluso en fases de la crisis, además se utiliza en la evaluación prequirúrgica de la epilepsia refractaria para localizar el sitio de inicio ictal. El SPECT ictal también muestra regiones hiperémicas representando la actividad ictal propagada a la zona sintomatogénica, esto porque usualmente el radiofármaco es inyectado poco después de notar el inicio de la crisis. Por lo tanto, la topografía de la hiperperfusión ictal debe reflejar estructuras activadas responsables para la evolución de la sintomatología en el curso de la crisis. ⁽²⁸⁾

En Septiembre del 2010, en la revista *Epilepsia* el autor Chong H. Wong y colaboradores publicaron un estudio titulado "Brain activation patterns of versive, hypermotor, and bilateral asymmetric tonic seizures" (Patrones de activación cerebral de crisis tónicas asimétricas bilaterales, versivas e hipermotoras) proponiendo que estas crisis tienen regiones diferentes de producción, sin embargo sus manifestaciones clínicas son muy similares, por lo tanto utilizó como herramienta el SPECT (perfundión single photon emission computed tomography) para revelar la actividad ictal propagada. Su hipótesis fue que el patrón de hiperperfusión podía reflejar redes neuronales específicas que generan sintomatología ictal. (28)

En este estudio los sujetos identificados fueron inyectados con ^{99m}Tc hexametil-propilene-amine oxime (HMPAO) durante las crisis versivas (BATS; n=5) y crisis hipermotoras (n=7). La diferencia entre el SPECT ictal e interictal en las imágenes pares de cada grupo fue comparado con las imágenes pares de un grupo control de 14 utilizando un mapeo paramétrico estadístico (SPM 2) con el fin de identificar regiones de hiperperfusión significativa. El estudio arrojó que se identificó un patrón de perfusión ictal distinto en cada subgrupo. En el grupo de crisis versivas, la hiperperfusión prominente estuvo presente en el campo frontal del ojo opuesto a la dirección de la versión cefálica. Además hubo asociación con hiperperfusión cerebelosa y caudada cruzada. El subgrupo BATS mostró hiperperfusión en el área sensorimotora suplementaria a la región epileptógena, ganglios basales y hemisferio cerebeloso contralateral. El subgrupo de crisis hipermotoras demostró dos racimos de hiperperfusión significativa; un compromiso en la región frontomesial bilateral, giro cingulado y núcleo caudado así como otro compromiso de las estructuras anteromesial ipsilateral, región fronto-orbitaria, ínsula y ganglios de la base. Se identificaron patrones de hipoperfusión para sintomatología ictal específica. Estos hallazgos proporcionan más señales dentro de la comprensión de la base anatómica en la semiología de las crisis. (28)

PRONÓSTICO

En el 2009 Cahn Weiner y colaboradores realizaron un estudio sobre la cognición diaria el propósito de este estudio piloto fue comparar el rendimiento de los pacientes con epilepsia del lóbulo temporal (ELT) y la epilepsia del lóbulo frontal (FLE) en tareas de la vida cognitiva basada en todos los días, resultó que aquellos pacientes con ELT y con ELF no mostraron una doble disociación en la memoria y el funcionamiento diario ejecutivo. Ambos grupos tuvieron un deterioro significativo en el funcionamiento de la memoria diaria y en las pruebas de funciones ejecutivas resultaron dentro de los límites normales. El déficit relativo se observó también en la atención en el grupo de ELT y en el lenguaje en el grupo de FLE, lo que sugiere que a pesar de tener lesiones focales, existen alteraciones funcionales que pueden verse en una amplia gama de actividades diarias en estos grupos de pacientes. Aun se necesitan más estudios con muestras grandes para proporcionar un mejor entendimiento de cómo el deterioro cognitivo en la epilepsia se asocia a deficiencias en el funcionamiento diario. (29)

MATERIAL Y MÉTODOS

Este es un estudio descriptivo, transversal y prolectivo. La selección de los pacientes se llevó a cabo mediante revisión de la base de datos de pacientes con probable epilepsia del lóbulo frontal por clínica, hospitalizados con diagnóstico de Epilepsia en el servicio de neurología pediátrica. Se otorgó el consentimiento informado y aquellos que aceptaron, se hospitalizaron para la realización de videoelectroencefalograma con equipo Grass Telefactor TWIN® Recording & analysis software, versión 3.5 hasta captar 6 crisis, estando el paciente hospitalizado y vigilado. Se tomó en cuenta el retiro de medicamentos 3 días previos a la videomonitorización y aquellos que tuvieran crisis igual o mayor a 5 minutos se yugarían con Diazepam intrarrectal a 0.5 mg/kg dosis y si se mantenían descontrolados se omitía estudio y se reprograma, situación que no fue presentada. Se colocaron electrodos en la superficie del cuero cabelludo, incluyendo electrodos en línea media (Fz, Pz, Cz, Oz), de acuerdo al sistema 10-20. Se realizó revisión del expediente clínico en el cual se recolectaron 6 electroencefalogramas archivados para su análisis y datos de la historia clínica que se complementó con la entrevista a los padres, se interrogó acerca del nombre, edad, género, edad de inicio de las crisis, descripción de los padres de acuerdo a la clasificación semiológica y/o topográfica, si su evolución fue favorable o desfavorable, antecedentes heredofamiliares de ELF. Una vez realizado el video electro/clínico se hizo la reclasificación semiológica y/o topográfica, si había o no relación temporal y/o paroxismo electroclínico, así como también se incluyó el grafoelemento anormal. De los estudios de EEG convencional y de imagen, solo se tomo en cuenta, si eran normales o anormales (ver anexo 1).

A continuación se indican las siguientes descripciones operacionales de las variables: DATOS DEMOGRÁFICOS; EDAD: De 0 (cero) hasta menores de 18 años. GÉNERO: Femenino o Masculino. CLASIFICACIÓN DE LA DESCRIPCIÓN PARENTAL; CLASIFICACIÓN SEMIOLÓGICA (SEGÚN SFORZA Y COLABORADORES [1993])* , 1) DESPERTARES PAROXÍSTICOS NOCTURNOS: Consisten en un despertar abrupto del sueño con vocalización y actividad motora estereotipada, frecuentemente consistente en movimientos de la cabeza, expresión de terror y posturas distónicas de las extremidades, estos movimientos duran de 2 a 20 segundos, el paciente abre los ojos levanta las manos se sienta en la cama adopta expresión de miedo, mira alrededor y grita muchas veces se acompaña de postura distónica de extremidades superiores o inferiores, 2) DISTONIA PAROXÍSTICA NOCTURNA: Las crisis inician como un despertar paroxístico pero están asociadas subsecuentemente con más movimientos complejos que duran de 25 a 100 segundos, incluyen automatismos bipedales, movimientos rítmicos de torsión del tronco y pelvis, vocalizaciones, posturas tónicas y distónicas, tienden a estar presentes los últimos 2 minutos y persisten por 1 minuto o menos de duración, 3) ANDARES NOCTURNOS EPISÓDICOS: Usualmente comienzan como despertares paroxísticos seguidos por saltos de la cama y deambulación (usualmente de modo agitado), gritos u otra vocalización, y a veces automatismos semipropositivos que pueden ser violentos.

Cada episodio es infrecuente, con despertares paroxísticos y la mayoría de los eventos enmascaran distonias paroxísticas nocturnas. Además estos son más prolongados que los otros tipos y rara vez duran más de 3 minutos. CLASIFICACIÓN TOPOGRÁFICA (PROPUESTA POR LA ILAE [1989])*4) CRISIS DEL ÁREA MOTORA SUPLEMENTARIA: Tienen un patrón postural, tónica focales, con vocalización, arresto del habla y posturas de esgrimista. 5) CRISIS CINGULADAS: Tienen un patrón parcial complejo con automatismos gesturales motores complejos al inicio. Signos de automatismos son comunes así como cambios de humor y afecto. 6) CRISIS DE LA REGIÓN FRONTOPOLAR ANTERIOR: Tiene patrones que incluyen pensamiento forzado o pérdida inicial del contacto y movimientos aversivos de la cabeza y ojos, con posible evolución incluyendo movimientos contraversivos y sacudidas axiales clónicas y caídas y signos autonómicos. 7) CRISIS ORBITOFRONTALES: Tienen un patrón de crisis compleja parcial con motor inicial y automatismos gesturales, alucinaciones olfatorias e ilusiones y signos autonómicos. 8) CRISIS, 9) DORSOLATERALES: Tienen un patrón que puede ser tónico o menos común clónico con movimientos versivos de la cabeza y ojos y arresto del habla. 10) CRISIS OPERCULARES: Se caracterizan por incluir masticación, salivación, deglución, síntomas laríngeos, arresto del habla, aura epigástrica, miedo o fenómenos autonómicos. Las crisis parciales simples, crisis faciales clónicas parciales particularmente, son comunes y pueden ser ipsilaterales. Si ocurren cambios sensoriales secundarios, entumecimiento puede ser un síntoma, particularmente en las manos. Las alucinaciones olfatorias son particularmente comunes en esta área. 11) CRISIS DE LA CORTEZA MOTORA: La epilepsia de la corteza motora es principalmente caracterizada por crisis parciales simples, y su localización depende en el lado y topografía del área involucrada. En los casos del área prerrolándica inferior, hay un arresto del habla, vocalización y disfasia, movimientos tónico-clónicos de la cara en el lado contralateral, o deglución. La Generalización de las crisis es frecuente que suceda. En el área rolándica, las crisis motoras parciales sin marcha o crisis jacksonianas ocurren, particularmente al inicio en las extremidades superiores contralaterales. En el caso de las crisis que involucran el lóbulo paracentral, los movimientos tónicos del pie ipsilateral así como también pueden ocurrir movimientos de pierna contralateral. La parálisis de Todd postictal es frecuente. EVOLUCIÓN: Si la evolución del padecimiento ha sido favorable o desfavorable. ANTECEDENTES FAMILIARES (PRIMERA LINEA): Si tenían antecedentes de EPILEPSIA DEL LÓBULO FRONTAL, EPILEPSIA o PARASOMNIA. VIDEOELECTRO/CLINICO (misma descripción de la clasificación topográfica y semiológica indicada en la descripción parental). RELACIÓN TEMPORAL: Presencia o ausencia de las manifestaciones clínicas durante el registro de video con respecto al tiempo en el patrón electroencefalográfico. PAROXISMO ELECTROCLÍNICO: Aparición o no de potenciales que emergen bruscamente del ritmo de base y que están integrados por diferentes grafoelementos y pueden ser generalizados, críticos e intercríticos o subclínicos). GRAFOELEMENTO ANORMAL EN EL PATRON VIDEOELECTROENCEFALOGRAFICO: 1) PUNTA: Forma de punta, con duración menor a 70 milisegundos predominantemente negativas.

2) ONDA LENTA: Ondas delta y theta se pueden considerar anormales cuando se encuentran fuera de las condiciones fisiológicas en las que normalmente se presentan, tomando en cuenta la edad. 3) ONDA AGUDA: Tienen forma aguda, su duración va de 70 a 200 milisegundos y dentro de estas se consideran a las ondas bifásicas y trifásicas. 4) PUNTA-ONDA LENTA: Forma de punta, con duración menor a 70 milisegundos predominantemente negativas seguida o precedida de onda delta y theta anormal. 5) POLIPUNTAS-ONDA LENTA: Consiste en una serie de puntas precedida de onda delta y theta anormal. 6) FOCO: Alteración en un sitio donde convergen electrodos en dos canales distintos y hacen inversión de fase. Los focos pueden ser de cualquier grafoelemento y localizarse en electrodos de región frontal. IMAGEN: 1) TAC: Tomografía axial computada de cráneo normal o con anomalía estructural. 2) IRM: Imagen por resonancia magnética de encéfalo normal o con anomalía estructural. ELECTROENCEFALOGRAMA: 1) Normal: Correspondiente a su grupo de edad. 2) Anormal: Presencia de grafoelementos anormales.

Una vez obtenido el estudio se hizo una minuciosa observación (1 neurofisiólogo ciego) para su análisis clínico/bioeléctrico.

Se excluyeron aquellos pacientes que no evidenciaron eventos electroclínicos en el EEG y/o videoEEG, así como casos donde se documenten en los EEG, actividad frontal delta rítmica intermitente (FIRDAS [frontal intermittent rhythmic delta activities]), pacientes cuyos padres no acepten se realice la videomonitorización o los pacientes que no asistieron a su cita.

De acuerdo a los resultados del videoelectroencefalograma se clasificó en dos categorías (según la etapa de sueño y los grafoelementos anormales que aparezcan). Se hizo vaciado de datos de la hoja de recolección, para el análisis estadístico que se procesó en el programa computacional SPSS.

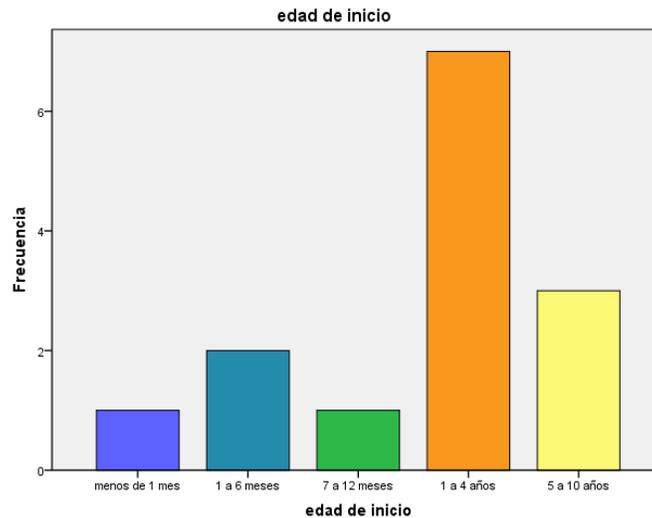
El financiamiento económico necesario para material de papelería principalmente y elaboración de tesis, es por cuenta del investigador.

El actual estudio fue aprobado por el comité de ética del hospital y cumple con la Guía de recomendaciones a los especialistas en investigaciones biomédicas que involucren a seres humanos. Adoptada por la 18va. Asamblea Médica Internacional, Helsinki, Finlandia, Junio de 1964. Enmendada por la 29va. Asamblea Médica Internacional, Tokio, Japón, Octubre de 1975, y la 35a. Asamblea Médica Internacional, Venecia. Italia, Octubre de 1983, y la 41a. Asamblea Médica Internacional, Hong Kong, Septiembre de 1989.

RESULTADOS

Se incluyeron en el estudio 14 niños, de los cuales 12 (85.7%) masculinos, 2 (14.3%) femeninos de edades entre los 4 y 16 años, con media de edad de 9 años, en los que la edad de inicio de las crisis fue 1 (7.1%) menor de un mes, 2 (14.3%) de 1 a 6 meses, 1 (7.1%) de siete meses a un año, 7 (50%) entre uno y cuatro años y 3 (21.4%) de 5 a 10 años.

A ninguno de los pacientes fue necesario hacer retiro de fármacos antiepilépticos (FAE) ya que a pesar de estos, manifestaban las crisis.



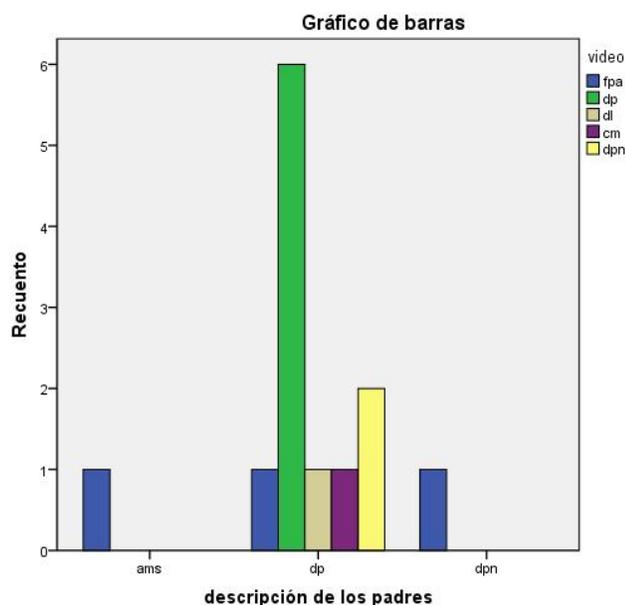
Edad de inicio		
Pacientes	Frecuencia	Porcentaje
Menos de 1 mes	1	7.1
1 a 6 meses	2	14.3
7 a 12 meses	1	7.1
1 a 4 años	7	50
5 a 10 años	3	21.4
Total	14	100

El paciente No. 4 (ver tabla de resumen de resultados) tuvo una evolución favorable (7.1%), se encontró que no presentó crisis electroclínicas durante el videoelectroencefalograma y se catalogó como parasomnia, por lo tanto el caso se consideró como invalidado. Los otros 13 (92.9%) tuvieron una evolución desfavorable, relacionado con deterioro cognitivo y/o descontrol de crisis. Ninguno tenía antecedentes heredofamiliares en primera línea con epilepsia.

Cuatro (28.6%) pacientes no tuvieron relación con la etapa del sueño, mientras que los 10 (71.4%) restantes se captaron durante la etapa II del sueño NREM de sus siglas en inglés *Non-Rapid Eye Movement*.

En cuanto a los estudios de diagnóstico: 8 (57.1%) pacientes tuvieron estudios de tomografía de cráneo normal y 6 (42.8%) anormal. 7 (50%) estudios de resonancia resultaron anormales y 7 (50%) normales. 2 (14.2%) pacientes tuvieron estudios de electroencefalograma normal y 12 (85.7%) normal.

Comparando la descripción de los padres (eje de abscisas "x"), con los resultados del videoelectroencefalograma (eje de ordenas "y")



ams = área motora suplementaria. cm = corteza motora. dl = dorsolateral. dp= despertares paroxísticos. dpn= distonia paroxística nocturna. fpa= fronто polar anterior.

Fueron 13 casos, mientras que 1 (7.7%) padre hacía la descripción de área motora suplementaria, los resultados en el videoelectroencefalograma resultó fronто polar anterior; 11 (84.6%) padres hicieron la descripción predominantemente de despertares paroxísticos, de los cuales: 1 (7.7%) resultó fronто polar anterior, 1 (7.7%) dorsolateral, 1 (7.7%) corteza motora, uno no tuvo relación (caso invalidado paciente No. 4), 2 (15.3%) fueron distonia paroxística nocturna y 6 (46.1%) coincidieron con despertares paroxísticos. Un (7.7%) padre hizo la descripción de distonia paroxístico nocturna, del cual resultó fronто polar anterior. En el resumen de las tablas de resultado se podrá apreciar los grafoelementos anormales encontrados durante el estudio.

Al comparar lo que mencionan los padres contra el resultado del video, no se obtiene significancia estadística, tal vez debido al tamaño de la muestra.

Al determinar sensibilidad (S) (donde $S = VP/VP+FN$, donde VP es verdadero positivo y FN es falso negativo) y especificidad (E) (donde $E = VN/VN+FP$, donde VN es verdadero negativo y FP es falso positivo). Donde la sensibilidad son los casos verdaderamente positivos identificados mediante el estudio de videoelectroencefalograma y especificidad indica la capacidad de la prueba para detectar la ausencia de enfermedad en sujetos sanos.

Se encuentra que cuando los padres refieren las características y se compara con el resultado del video, la sensibilidad es del 77% y la especificidad del 28%.

Mediante el sistema computarizado estadístico SPSS 19 en español se realizaron las siguientes pruebas a 13 pacientes, resultando lo siguiente: Chi-cuadrado de Pearson 7.879, razón de verosimilitudes de 7.343, asociación lineal por lineal 0.455.

A continuación se muestran los resultados en un cuadro de resumen:

CUADRO DE RESULTADOS														
Paciente	Edad	Género	Edad de inicio	Descrip. Padres	AHF	Evol.	Video Elec/di	Rel. Temp.	Paroxis. Elec/Cli	Grafoe. Anorma	Etaapa Sueño	TAC	IRM	EEG
1	4a	M	3a	AMS	NO	D	FPA	SI	SI	OL/IF	SR	NL	NL	NL
2	5a	M	2m	DP	NO	D	DP	SI	SI	OA/IF	NREM/II	ANL	ANL	ANL
3	5a	F	4a	DP/FPA	NO	D	DL	SI	SI	P-OL/IF	SR	ANL	ANL	ANL
4	9a	F	1a	DP	NO	F	-	NO	NO	NO	SR	NL	NL	NL
5	9a	M	2a	DP/DL	NO	D	CM	SI	SI	OL/OA/IF	NREM/II	ANL	ANL	ANL
6	9a	M	3d	DPN	NO	D	FPA	SI	SI	P-OL/IF	NREM/II	ANL	ANL	ANL
7	9a	M	3a	DP	NO	D	DPN	SI	SI	OL/P-OL	SR	NL	NL	ANL
8	10a	M	4a	DP	NO	D	DP/DL	SI	SI	OA	NREM/II	NL	NL	ANL
9	10a	M	2a	DP/DL	NO	D	DP/DL	SI	SI	OA	NREM/II	ANL	ANL	ANL
10	11a	M	6m	DP	NO	D	DP	SI	SI	OA/P-OL/IF	NREM/II	NL	ANL	ANL
11	12a	M	7a	DP/FPA	NO	D	FPA	SI	SI	OA/IF	NREM/II	NL	NL	ANL
12	15a	M	9a	DP/FPA	NO	D	DP	SI	SI	OL/P-OL/IF	NREM/II	NL	NL	ANL
13	16a	M	10a	DP/DL	NO	D	DP	SI	SI	P-OL/IF	NREM/II	NL	NL	ANL
14	16a	M	3a	DP/AMS	NO	D	DPN/AMS	SI	SI	P-OL	NREM/II	ANL	ANL	ANL

M=Masculino, F=Femenino, a= año, m= mes, d=día. Semiología: DP= Despertares paroxísticos, DPN=Distonia paroxística nocturna, AN=Andares nocturnos. Topográfica: AMS=Área motora suplementaria, C=Cinguladas, FPA=Frontopolar anterior, OBF=Orbitofrontal, DL=Dorsolateral, OP=Opercular, CM=Corteza Motora. Grafoelemento: P=Punta, O-L=Onda lenta, O-A=Onda Aguda, P-OL=Punta-onda lenta, PL-OL=Polipuntas onda-lenta, IF=Inversión de Fase. Etapa de sueño: SR=Sin relación. TAC, IRM y EEG: NL=Normal, ANL=Anormal.

DISCUSIÓN

En cuanto a la distribución por género en la epilepsia del lóbulo frontal hubo relación de género con el estudio de Provini y colaboradores, existiendo un marcado predominio en relación de varones con respecto a las mujeres. También coincidió en la etapa de sueño, siendo con mayor frecuencia las que aparecen en sueño NREM ⁽¹⁰⁾.

Una de las limitaciones de nuestro estudio, fue que no se colocaron electrodos esfenoidales para identificar crisis que topográficamente se ubicaban más rostral del lóbulo frontal. Haciendo mención a esto a propósito de que en 1981 Provini clasifica ataques balísticos o distónicos-disquinéticos en sueño NREM, los cuales fueron llamados distonia paroxística nocturna no hipnogénica de breve duración con patrón motor estereotipado, pero no mostraban alteraciones en el electroencefalograma, aunque se pudieron identificar paroxismos con electrodos esfenoidales ⁽¹⁰⁾.

Así como también coincidimos con el artículo que elaboró Peled y Lavie en 1986, quienes encontraron despertares paroxísticos en sueño NREM con somnolencia diurna de origen epiléptico, denominado después "despertares paroxísticos recurrentes con movimientos anormales estereotipados" algunos casos incluso fueron confirmados por electroencefalograma ⁽¹¹⁾. Nosotros encontramos una frecuencia de anomalías durante el sueño NREM en un 71.4%, es decir en 10 del total de nuestros pacientes.

La edad de inicio en el estudio fue de desde un menor de un mes (3 días), hasta los 10 años de edad, esto no coincidió con el estudio realizado por Vadlamudi y colaboradores en el 2004, los cuales reportaron que de 36 pacientes con una edad de inicio entre 7.5 y 17 años de la epilepsia parcial ⁽⁹⁾ y ningún paciente fue tan pequeño (3 días) como en nuestra muestra.

Con respecto a la herencia de nuestra población de niños estudiados, ninguno tuvo antecedentes heredofamiliares de primera línea con epilepsia, lo que nos sugiere muy probablemente que su origen no es genético, pero otra limitante de nuestro estudio fue que no hicimos confirmación por estudios moleculares, como lo demostró en 1994, Scheffer y colaboradores quienes reconocen una forma nocturna de epilepsia del lóbulo frontal con clara herencia autosómica dominante y con frecuencia siendo mal diagnosticada como un trastorno del sueño. ⁽²⁾

Las anomalías radiológicas encontradas en nuestro estudio, coinciden en parte con el estudio de Tinuper en el cual se estudiaron pacientes con epilepsia nocturna del lóbulo frontal (ENLF) en el que se encontró una etiología conocida en el 13% de los casos, mostrando anomalías neurorradiológicas en una tercera parte de los pacientes.

Mientras que en nuestra tesis fueron evidentes anomalías en 48.7% de los pacientes que mostraron TAC y 50% de resonancia magnética (3)

En nuestro estudio el 85.7% mostró electroencefalogramas (EEG) anormales, lo que no coincidimos con Tinuper, quien refiere que existen casos, donde el electroencefalograma ictal e interictal no muestra descargas epileptiformes claras, ya que el origen de los trastornos epilépticos en las regiones frontales profundas puede dificultarse por el registro del electroencefalograma para detectar anomalías paroxísticas y comenta que además un electroencefalograma normal no excluye el diagnóstico de ENLF. (3)

Solo una paciente se demostró que presentó parasomnia (7.7%) en nuestra tesis, el resto fueron patrones diferentes de ELF, comparando con el estudio de Combi y colaboradores del 2004, en donde se estudió una muestra grande de pacientes con actividad motora anormal durante el sueño, de los 147 pacientes, 35 fueron diagnosticados como parasomnias, 67 con epilepsia nocturna del lóbulo frontal y 45 epilepsia del lóbulo frontal autosómica dominante. (2)

En esta tesis, como ya se indicó, no se realizó la diferenciación molecular entre los tipos de epilepsia del lóbulo frontal, pero cabe mencionar que en el artículo antes señalado (Combi y colaboradores) no hubo diferencias entre las formas esporádicas y familiares de epilepsia nocturna del lóbulo frontal: las crisis comenzaron en la infancia, por lo general persisten durante la vida adulta, no había un amplio espectro de complejidad y gravedad, que van desde la incontinencia urinaria a un comportamiento violento. Por lo tanto no existe una clara divergencia entre la epilepsia nocturna del lóbulo frontal esporádica y la epilepsia nocturna del lóbulo frontal autosómica dominante en los hallazgos clínicos y neurofisiológicos (2)

Estamos de acuerdo con lo que refiere Chauvel en su estudio, quien comenta que las crisis clínicas precentrales fueron completamente descritas por Hughling Jackson, el inicio súbito con involucro tónico-clónico de los músculos distales, la marcha ascendente de las crisis hacia los músculos proximales y los diferentes modos de diseminación ipsi y contralateral a las extremidades y cara, con déficit motor post-ictal, definidas "convulsiones de inicio unilateral", localizaron la corteza motora e hicieron la diferenciación de "crisis epileptiformes", las cuales de acuerdo a lo descrito fueron más bilateral y proximales y llegaron a originarse más rostralmente en el lóbulo frontal. (16)



ANEXO 1

C. M. N. "20 DE NOVIEMBRE" I. S. S. T. E.

**Servicio de Neurología Pediátrica
HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS**



DATOS DEMOGRÁFICOS		
NOMBRE:		EXPEDIENTE:
EDAD:		
GENERO:	FEMENINO	MASCULINO
CLASIFICACIÓN DE LA DESCRIPCIÓN PARENTAL DE LAS CRISIS		
EDAD DE INICIO:		
SEMIOLÓGICA	1) DESPERTARES PAROXÍSTICOS	
	2) DISTONIA PAROXÍSTICA NOCTURNA	
	3) ANDARES NOCTURNOS	
TOPOGRÁFICA	4) ÁREA MOTORA SUPLEMENTARIA	
	5) CINGULADAS	
	6) REGIÓN FRONTOPOLAR ANTERIOR	
	7) ORBITOFRONTAL	
	8) DORSOLATERAL	
	9) OPERCULAR	
	10) CORTEZA MOTORA	
EVOLUCIÓN		
ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES (PRIMERA LINEA)		
		FAVORABLE SI DESFAVORABLE NO
EPILEPSIA DEL LÓBULO FRONTAL		
EPILEPSIA		
PARASOMNIA		
VIDEO: ELECTRO/CLÍNICO		
1) DESPERTARES PAROXÍSTICOS		
2) DISTONIA PAROXÍSTICA NOCTURNA		
3) ANDARES NOCTURNOS		
4) ÁREA MOTORA SUPLEMENTARIA		
5) CINGULADAS		
6) REGIÓN FRONTOPOLAR ANTERIOR		
7) ORBITOFRONTAL		
8) DORSOLATERAL		
9) OPERCULAR		
10) CORTEZA MOTORA		
RELACIÓN TEMPORAL		SI NO
PAROXISMO ELECTRO/CLÍNICO		SI NO
GRAFOELEMENTO ANORMAL		
1) PUNTA		
2) ONDA LENTA		
3) ONDA AGUDA		
4) PUNTA-ONDA LENTA		
5) POLIPUNTAS-ONDA LENTA		
6) FOCO		
IMAGEN		NORMAL ANORMAL
1) TAC		
2) IRM		
ELECTROENCEFALOGRAMA CONVENCIONAL		
1) NORMAL		
2) ANORMAL		



ANEXO 2

C. M. N. "20 DE NOVIEMBRE" I. S. S. S. T. E.
Servicio de Neurología Pediátrica
FORMATO DE CONSENTIMIENTO INFORMADO



TÍTULO DEL ESTUDIO: MANIFESTACIONES ELECTROCLÍNICAS POR VIDEOELECTROENCEFALOGRAMA EN NIÑOS CON EPILEPSIA DEL LÓBULO FRONTAL

Buenos días;

Usted está invitado(a) a participar en un estudio de investigación cuyo objetivo general es describir la narración presencial de las características clínicas de los eventos del paciente para clasificar el subtipo de crisis de epilepsia del lóbulo frontal al que corresponde.

Se ha observado que la epilepsia del lóbulo frontal tiene características diversas y aun no bien definidas en la etapa pediátrica, por lo que se pretende describir las manifestaciones clínicas y su representación bioeléctrica en nuestra población de pacientes pediátricos. La epilepsia representa cerca del 50% de motivo de consulta en el Servicio de Neurología Pediátrica, en la epilepsia del lóbulo frontal existe aún dificultad clínica para diferenciar si el evento es o no epiléptico y por tanto si se debe o no administrar tratamiento, el estándar de oro de diagnóstico para este tipo de epilepsia es el videoelectroencefalograma que no existe en ninguno de los hospitales del Instituto, por lo que los pacientes son referidos para diagnóstico de certeza. En base a lo anterior y a que la descripción clínica de esta entidad es reciente y no completamente definida en pediatría, por lo que se pretende establecer el perfil semiológico de la epilepsia del lóbulo frontal en nuestra población de niños epilépticos y el diagnóstico diferencial con trastornos del sueño en la fase NREM. Esto implicará para los pacientes evitar el impacto cognitivo que la falta de diagnóstico y tratamiento produce en los pacientes y en el Servicio enriquecerá el conocimiento sobre aspectos fenotípicos de esta forma de epilepsia de reciente aceptación.

El tipo de estudio es descriptivo, transversal y prolectivo y consiste en realizar una selección de pacientes con diagnóstico de epilepsia en el servicio de neurología pediátrica. Se realizará revisión del expediente clínico en el cual recolectaremos electroencefalogramas archivados para su análisis y datos de la historia clínica que se complementará con la entrevista a los padres, se reinterrogará para actualizar los datos y aquellos que acepten se hospitalizarán para interrumpir fármacos antiepilépticos 3 días o hasta captar 6 crisis, excluyéndose de este procedimiento aquellos que tengan epilepsia del lóbulo frontal sintomática a displasia cortical frontal (1.7%), a los cuales se les practicará la videomonitorización sin suspensión de esquema de antiepilépticos. En caso de que el paciente presentara una crisis igual o mayor a 5 minutos, se yugulará con Diazepam rectal a dosis de 0.5 mg/kg sin pasar de 10 mg en dosis única, si el paciente continua con crisis se reinstalará el esquema antiepiléptico y se reprogramará. Se colocaran electrodos en la superficie del cuero cabelludo, incluyendo electrodos en línea media (Fz, Pz, Cz, Oz), bajo el sistema 10-20 así como para monitorización de la frecuencia cardíaca y respiratoria. Una vez obtenido el estudio se hará una minuciosa observación (con 1 observador ciego) para su análisis clínico/bioeléctrico. De acuerdo a los resultados del videoelectroencefalograma se replanteará el tratamiento médico y se dará seguimiento del caso.

Cabe mencionar que la decisión de participar o no en el estudio es de usted y de nadie más, y que en caso de no querer participar, esto no tendrá ninguna repercusión en el manejo y tratamiento que reciba su hijo en un futuro. De igual manera, usted es libre de retirar a su paciente, así como los datos aquí obtenidos, en el momento y por la razón que usted quiera sin repercusión alguna. El estudio ha sido revisado y aprobado por el Comité de Investigación Científica y por el Comité de Ética de este Centro Médico, a fin de salvaguardar la seguridad de los pacientes que participen en él.

Hoja 1 de 2

Los datos recolectados serán confidenciales y la identidad de usted y de su paciente no serán nunca revelados en los resultados finales del estudio.

Si usted está de acuerdo en entrar al estudio, y considera que la información que ha recibido es completa, se le pide de favor que firme y ponga su nombre completo con la fecha de hoy al final de esta carta. Una copia de la misma le será entregada. En ella encontrará los datos para contactarnos en el caso de que tuviera cualquier duda o pregunta con respecto este estudio.

Atentamente:

Fecha y hora: _____

Fecha y hora: _____

Firma: _____

Dra. Lilia Giselle García Huerta

Médico Residente de Neurología Pediátrica
C.M.N. "20 de Noviembre" ISSSTE
Investigador Responsable (Tesista)

Firma: _____

Dr. Juvenal Gutiérrez Moctezuma

Jefe del Servicio de Neurología
Pediátrica C.M.N. "20 de Noviembre"
ISSSTE(Director de Tesis)

Fecha y hora: _____

Firma _____

Dra. Elsa Solórzano Gómez

Médico Adscrito al servicio de Neurología
Pediátrica C.M.N. "20 de Noviembre" ISSSTE
(Investigador Asociado)

Información para contacto: Centro Médico Nacional "20 de Noviembre", ISSSTE. Avenida Félix Cuevas #540, Colonia Del Valle, Delegación Benito Juárez, México, D.F. CP. 03100.
Teléfonos: 01(55) 5200 5003, extensiones 14330 y 14328.

FECHA (día/mes/año) y HORA (hr:min) _____

Nombre completo del padre o la madre: _____

Firma: _____

Nombre completo del paciente: _____

TESTIGO 1:

FECHA (día/mes/año) y HORA (hr:min) _____

Nombre completo del testigo: _____

Firma: _____

Domicilio _____

TESTIGO 2:

FECHA (día/mes/año) y HORA (hr:min) _____

Nombre completo del testigo: _____

Firma: _____

Domicilio _____

Hoja 2 de 2



ANEXO 3
C. M. N. "20 DE NOVIEMBRE" I. S. S. S. T. E.
Servicio de Neurología Pediátrica
**CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA MENORES DE
EDAD**



Hola:

Estas invitado(a) a participar en un estudio de investigación que tiene como finalidad describir lo que tus padres ven a cerca de las características clínicas de los eventos que tienes, para poder clasificar el subtipo de crisis de epilepsia del lóbulo frontal al que corresponde.

Se ha observado que la epilepsia del lóbulo frontal tiene diferentes características y aun no bien definidas en los niños, por eso se pretende describir las manifestaciones clínicas y su representación bioeléctrica. En Neuropediatría, vemos hasta el 50% de niños con epilepsia en la consulta externa y sin embargo aún existe dificultad para diferenciar un evento epiléptico de uno que no lo es, por lo tanto si se debe o no administrar tratamiento. El estudio apropiado para esto es el videoelectroencefalograma, que no hay en otros hospitales y por eso los pacientes son traídos aquí para comprobar su diagnóstico.

En base a lo anterior y a que no se ha definido bien esta enfermedad en niños, se quiere establecer un perfil semiológico de la epilepsia del lóbulo frontal y diferenciarlo de los trastornos del sueño. Esto implicará para los niños, evitar el impacto cognitivo que la falta de diagnóstico y tratamiento produce en los pacientes y en el servicio enriquecerá el conocimiento sobre aspectos de esta forma de epilepsia de reciente aceptación.

El tipo de estudio es descriptivo, transversal y prolectivo, consiste en escoger niños con diagnóstico de epilepsia en el servicio de Neuropediatría, para revisar su expediente clínico en el cual recolectaremos electroencefalogramas para su análisis, así como también datos en la historia clínica que se complementarán con la entrevista a los papas, para actualizarlos y aquellos que acepten se hospitalizarán para interrumpir fármacos antiepilépticos 3 días o hasta captar 6 crisis, no tomando en cuenta en este procedimiento, aquellos que tengan epilepsia del lóbulo frontal debida a una alteración en el desarrollo cerebral frontal (1.7%), y se les practicará la videomonitorización sin suspensión de esquema de antiepilépticos. En caso de que presentes una crisis igual o mayor a 5 minutos, se yugulará con Diazepam rectal a dosis de 0.5 mg/kg sin pasar de 10 mg en dosis única, en caso de continuar con las crisis se reinstalará el esquema antiepiléptico y se reprogramará. Se colocaran unos electrodos en la superficie del cuero cabelludo, bajo el sistema 10-20 así como para monitorización de la frecuencia cardiaca y respiratoria. Una vez obtenido el estudio se hará una minuciosa observación (con 1 observador ciego) para su análisis clínico/bioeléctrico. De acuerdo a los resultados del videoelectroencefalograma se replanteará el tratamiento médico y se dará seguimiento del caso.

El estudio ha sido revisado y aprobado por el Comité de Investigación Científica y por el Comité de Ética de este Centro Médico, a fin de salvaguardar la seguridad de los niños que participen en él.

Si estás de acuerdo en ser parte del estudio, y consideras que la información que recibiste es completa, firma y pon tu nombre completo con la fecha de hoy al final de esta carta. Se te entregará una copia de la carta, en ella encontrarás los datos para contactarnos en el caso de que tuvieras cualquier duda o pregunta con respecto a este estudio.

Hoja 1 de 3

Yo _____, responsable directo del niño@ _____, de _____ años, manifiesto que se ha obtenido su asentimiento y otorgo de manera voluntaria mi permiso para que se le incluya como sujeto de estudio en el proyecto de investigación médica MANIFESTACIONES ELECTROCLÍNICAS POR VIDEOELECTROENCEFALOGRAMA EN NIÑOS CON EPILEPSIA DEL LÓBULO FRONTAL, luego de haber conocido y comprendido en su totalidad, la información sobre dicho proyecto y sobre los riesgos y beneficios directos e indirectos de su colaboración en el estudio, y en el entendido de que:

- No habrá ninguna consecuencia desfavorable para ambos en caso de no aceptar la invitación;
- Puedo retirarlo del proyecto si lo considero conveniente a sus intereses, aun cuando el investigador responsable no lo solicite, informando mis razones para tal decisión en la Carta de Revocación respectiva;
- No haremos ningún gasto ni recibiremos remuneración alguna por la colaboración en el estudio;
- Se guardará estricta confidencialidad sobre los datos obtenidos producto de la colaboración;
- En caso de que se presentaran efectos adversos para la salud de mi representado, recibirá la atención médica requerida.
- Puedo solicitar, en el transcurso del estudio, información actualizada sobre el mismo al investigador responsable.

Atentamente:

Fecha y hora: _____

Fecha y hora: _____

Firma: _____

Firma: _____

Dra. Lilia Giselle García Huerta

Dr. Juvenal Gutiérrez Moctezuma

Médico Residente de Neurología Pediátrica
C.M.N. "20 de Noviembre" ISSSTE
Investigador Responsable (Tesista)

Jefe del Servicio de Neurología
Pediátrica C.M.N. "20 de Noviembre"
ISSSTE (Director de tesis)

Fecha y hora: _____

Firma: _____

Dra. Elsa Solórzano Gómez

Médico Adscrito al servicio de Neurología
Pediátrica C.M.N. "20 de Noviembre" ISSSTE
(Investigador Asociado)

Información para contacto: Centro Médico Nacional "20 de Noviembre", ISSSTE. Avenida Félix Cuevas #540, Colonia Del Valle, Delegación Benito Juárez, México, D.F. CP. 03100.
Teléfonos: 01(55) 5200 5003, extensiones 14330 y 14328.

FECHA (día/mes/año) y HORA (hr:min) _____

Nombre completo del padre o la madre: _____ Firma: _____

Nombre completo del paciente: _____ Firma: _____

TESTIGO 1:

FECHA (día/mes/año) y HORA (hr:min)_____

Nombre completo del testigo: _____ Firma: _____

Domicilio_____

TESTIGO 2:

FECHA (día/mes/año) y HORA (hr:min)_____

Nombre completo del testigo: _____ Firma: _____

Domicilio_____

Hoja 3 de 3



ANEXO 4
C. M. N. "20 DE NOVIEMBRE" I. S. S. S. T. E.
Servicio de Neurología Pediátrica
CARTA DE REVOCACIÓN DEL CONSENTIMIENTO INFORMADO



México D.F. FECHA (día/mes/año) y HORA (hr:min) _____

Yo _____, responsable directo del niño(a) _____, de _____ años, he decidido excluirlo(a) del proyecto de Investigación médica: MANIFESTACIONES ELECTROCLÍNICAS POR VIDEOELECTROENCEFALOGRAMA EN NIÑOS CON EPILEPSIA DEL LÓBULO FRONTAL, por las siguientes razones:

Atentamente:

Nombre completo del padre o la madre: _____ **Firma:** _____

Recibo la revocación del consentimiento:

Firma: _____

Dra. Lilia Giselle García Huerta
 Médico Residente de Neurología Pediátrica
 C.M.N. "20 de Noviembre" ISSSTE
 Investigador Responsable (Tesisista)

Firma: _____

Dr. Juvenal Gutiérrez Moctezuma
 Jefe del Servicio de Neurología
 Pediátrica C.M.N. "20 de Noviembre"
 ISSSTE (Director de tesis)

Firma: _____

Dra. Elsa Solórzano Gómez
 Médico Adscrito al servicio de Neurología
 Pediátrica C.M.N. "20 de Noviembre" ISSSTE
 (Investigador Asociado)

BIBLIOGRAFIA

1. Engel J. Jr, Timothy A. Introduction: What Is Epilepsy?. Engel J. Jr, Timothy A. Epilepsy: A comprehensive textbook. 2da Edición. Lippincott Williams & Wilkins. Philadelphia, USA. 2008, cap 1: 1-9.
2. Combi R, Dalpra L, Tenchini M, Strambi L. Autosomal dominant nocturnal frontal lobe epilepsy. *Journal of Neurology*, 2004. 251: 923-934.
3. Tinuper P. Ictal video-EEG features in children with nocturnal frontal lobe seizures. Beaumanoir A., Andermann F., Chauvel P. Frontal Lobe Seizures and Epilepsies in children. John Libery Neurotext. Mountrouge, France 2003, Cap. 13: 113-119.
4. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy, (1989) Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 30, 389-399.
5. Escobar A., Boleaga B., Vega G., Weidenheim K., Displasia cortical focal y epilepsia. *Revista Mexicana de Neurociencia*, 2008; 9(3): 231-238.
6. Bharucha N., Carpio A., Diop A., Epidemiology in Developing Countries. Engel J. Pedley T. Epilepsy a comprehensive Textbook, 2da edición, Lippicott William & Wilkins, Filadelfia, EUA, 2008, Capitulo 11: 89-103.
7. Derry C. Sleep Manifestations of Frontal Lobe Epilepsy. *Current Neurology Neuroscience Rep* 2011.
8. Kotagal P., Arunkumar G., Hammel J y colaboradores. Complex partial seizures of frontal lobe onset statistical analysis of ictal semiology. *Seizure* 2003: Volumen 12: 268-281
9. Vadlamudi L, So E., Worrell G, Mosewich R, Cascino G. Factors underlying scalp EEG interictal epileptiform discharges in intractable frontal lobe epilepsy. *Epileptic Disorder*, 2004; 6: 89-95
10. Provini F., Plazzi G., Tinuper P., y colaboradores. Nocturnal frontal lobe epilepsy A clinical and polygraphic overview of 100 consecutive cases. *Brain* 1999, volumen 122: 1017-1031.
11. Provini F., Plazzi G., Montagna P. The wide clinical spectrum of nocturnal frontal lobe epilepsy. *Sleep Medicine Reviews*, 2000. Vol. 4, No. 4: 375-386.
12. Weinstock A., Giglio P., Kerr S y colaboradores. Hyperkinetic Seizures in Children. *Journal of Child Neurology* 2003, volumen 18: 517-524.
13. Sarkis R, Jehi L, Bingaman W, Najm I. Surgical outcome following resection of rolandic focal cortical dysplasia. *Epilepsy Research*, 2010. (90): 240-247
14. Berg T., Berkovic S., Brodie J. y colaboradores. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia* 2010: 1-10.

15. Sforza E, Montagna P, Rinaldi R y colaboradores. Paroxysmal periodic motor attacks during sleep: Clinical and polygraphic features. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 86: 1993; 161–166.
16. Chauvel P., Can We Classify frontal lobe seizures?. Beaumanoir A., Anderman F., Chauvel P. y colaboradores. *Frontal Lobe Seizures and Epilepsies in Children*, Mariani Foundation Paediatric Neurology Series: 11, Series editor: Maria Majno. Editorial John Libbey Eurotext, London, 2003, Capitulo 7: 59-63
17. Siniatchkin M., Groening K., Moehring J., Moeller F. y colaboradores. Neuronal networks in children with continuous spikes and waves during slow sleep. *Brain* 2010; 133: 2798-2813.
18. Toledano R., García I., Kurtis M., y colaboradores. Bilateral akinetic seizures: A clinical and electroencephalographic description. *Epilepsia* 51 (10) 2010: 2108-2115.
19. Asano E., Mihaylova T., Juhasz Csaba. Effect of sleep on interictal spikes and distribution of sleep spindles on electrocorticography in children with focal epilepsy. *Clin Neurophysiol*, 2007. 118 (6): 1360-1368
20. Asano E, Pawlak C, Shah A, Shah J. The diagnostic value of initial videoEEG monitoring in children Review of 1000 cases. *Epilepsy Research*, 2005, 66 (2005) 129-135.
21. Derry C, Harvey A, Walker M, Duncan J, Berkovic S. NREM Arousal Parasomnias and Their Distinction from Nocturnal Frontal Lobe Epilepsy: A video EEG Analysis. *Sleep*, 2009. Vol. 32, No. 12, 1637-1644.
22. Derry C., Davey M., Johns M., Kron K. Distinguishing Sleep Disorders From Seizures. *Arch Neurol* 2006; 63: 705-709.
23. Manni R., Terzaghi M., Repetto A. The FLEP scale in diagnosing nocturnal frontal lobe epilepsy, NREM and REM parasomnias: Data from a tertiary sleep and epilepsy unit. *Epilepsia*, 2008, 49(9): 1581-1585.
24. Derry C., Duncan j., Berkovic S. Paroxysmal Motor Disorders of Sleep: The Clinical Spectrum and Differentiation from Epilepsy. *Epilepsia*, 2006. 47 (11): 1775-1791.
25. Colombo N., Citterio A., Tassi L., Magnetic resonance imaging in the diagnosis of frontal lobe epilepsy in children. Beaumanoir A., Andermann F., Chauvel P., Mira L. *Frontal Lobe Seizures and Epilepsies in Children*. John Libbey Eurotext. Montrouge, France 2003. Capitulo 17: 17-186.
26. Nobili L., Francione S., Mai R., Cardinale F. Surgical treatment of drug-resistant nocturnal frontal lobe epilepsy. *Brain*, 2007. 130: 561-573.
27. Duncan J., Functional imaging of frontal lobe epilepsies. Beaumanoir A., Andermann F., Chauvel P., Mira L. *Frontal Lobe Seizures and Epilepsies in Children*. John Libbey Eurotext. Montrouge, France 2003. Capitulo 16: 159-175.
28. Wong C. H, Mohamed A., Larcos G y colaboradores. Brain activation patterns of versive, hypermotor, and bilateral asymmetric tonic seizures. *Epilepsia* 51 (10) 2010: 2131-2139.

29. Cahn-Weiner D., Wittenberg D., McDonald C. Everyday cognition in temporal lobe and frontal lobe epilepsy. *Epileptic Disorders* 2009; 11 (3): 222-227.
30. Bei Liu, Bin Zhang, Tao Wang y colaboradores. Increased Expression of Urokinase-Type Plasminogen Activator Receptor in the Frontal Cortex of Patients with Intractable Frontal Lobe Epilepsy. *Journal of Neuroscience Reserch* (2010) 88:27; 47-2754.