

Epilepsia Motor Menor (*)

Por los Dres.:

JOAQUÍN PASCUAL GISPERT,(**) JOSÉ GELLER KONSKI.

ROBERTO CARPIO SABATELA, ENRIQUE GUZMÁN RODRÍGUEZ,

EDUARDO PELAYO GONZÁLEZ, OTTO V. MACHADO FERNÁNDEZ

Desde principio del año actual estamos estudiando en el Servicio de Neurología del Hospital Infantil "William Soler" las convulsiones agudas y crónicas con un plan preconcebido y sistemático con la finalidad de tener una idea en cuanto a frecuencia, etiología, tipos de ataques, etc. y que será motivo de publicación posterior. El motivo de adelantarme en la presentación es que a pesar del poco tiempo transcurrido hemos visto la relativa frecuencia de tipos de ataques conocidos como Motor Menor.

En más de 100 casos de epilepsia estudiados hemos visto alrededor de siete casos. Por otra parte la condición a nuestro juicio no es muy conocida en nuestro medio, ni ha sido motivo de publicación anterior, además presenta ciertas particularidades sobre todo con respecto a la respuesta terapéutica que hay que destacar.

Desde un punto de vista muy general y práctico nosotros seguimos la siguiente clasificación clínica de los ataques epilépticos:^{2, 4}

(*) Trabajo del Servicio de Neurología del Hospital Infantil "William Soler" y del Departamento de Pediatría de la Universidad de La Habana. Dirección: Hospital Infantil "William Soler", Altahabana, La Habana, Cuba.

(**) Profesor del Departamento de Pediatría y Jefe del Servicio de Neurología.

- | | |
|------------------|---|
| 1. Motor Mayor | } Gran Mal.
Focal. |
| 2. Pequeño Mal | |
| 3. Psicomotor | |
| 4. Motor Menor | } Aquinética.
Mioclonia simple.
Mioclonia masiva. |
| 5. Equivalentes. | |

Nosotros creemos oportuno definir algunos conceptos que aparecen confusos y la opinión que tenemos de los ataques Motor Menor.

Tradicionalmente los términos Pequeño Mal¹⁰ (Petit Mal) y Ataque Menor han sido usados y todavía hoy se usan incorrectamente para designar cualquier ataque convulsivo breve que no tenga las características de gran mal. Esto trae como consecuencia lógica que se deduzca que todo ataque breve o pequeño mal tenga una significación similar y que el pronóstico y tratamiento son idénticos. Eso es un error.

El petit mal o pequeño mal no lo consideramos entre el grupo motor menor, ya que es una epilepsia de una significación clínica, pronóstico y tratamiento completamente diferente de los ataques motor menor, quizás lo único que tienen en común sin duda es lo breve del ataque.

Los ataques Motor Menor son breves sólo en el tiempo, pero y quizás en esto Senz tenga razón, no todos los ataques del tipo Motor Menor son menores en cuanto a su intensidad. Vamos a describir los tipos que consideramos dentro del grupo Motor Menor y sus sinonimias más conocidas o usadas.

1.—*Mioclónica simple*. En estos ataques hay contracción de grupos musculares principalmente flexores o de un músculo individual. Suceden a veces sin toma de la conciencia o con una ausencia. Ocurren en niños que tienen también un ataque de gran mal y son más frecuentes en la epilepsia sintomática que la idiopática.

2.—*Ataques aquinéticos*. En estos ataques hay una pérdida súbita del tono postural y el paciente cae hacia adelante. Puede haber una pérdida súbita del tono que afecta los músculos de la cabeza y cuello, y la cabeza cae bruscamente hacia adelante o puede haber una pérdida súbita del tono de los músculos del tronco con caída brusca hacia adelante. El primer tipo es más frecuente por debajo de los dos años y la aquinética del tronco por encima de los dos años. La conciencia puede perderse por muy breve momento. Estos ataques se repiten muchas veces al día.

3.—*Ataque mioclónico masivo*. En estos ataques hay una flexión y aducción súbita de los brazos, flexión del tronco y de los muslos. La fascie se pone en blanco, vacía y puede oírse un llanto o quejido. Se repiten muchos en el día.

Los ataques aquinéticos se han llamado también por otros autores: Petit mal variante.¹

Atónicos
Estáticos
Caída
Caída de cabeza
Salaam
Inhibitorio

La mioclónica masiva:

Mioclónica infantil
Espasmo infantil
Gran mal abortivo
Ataque relámpago (Blitzkrampfe)

Todos los ataques del grupo motor menor tienen ciertas características en común que hace que se les clasifique juntos:

- 1.—Son de corta duración.
- 2.—Diferentes tipos pueden ocurrir en el mismo paciente.
- 3.—El tratamiento, pronóstico y patrón electroencefalográfico son similares en los tres tipos.

Nosotros tenemos la opinión aventurada quizás de que el tipo de ataque está determinado por la edad de comienzo o por lo menos que el tipo de ataque que predomine, tiene relación con la edad en que comienza el daño cerebral.

CASO CLÍNICO No. 1. H.C. No. 63,092

A.V.V.: Un año de edad. Varón. Blanco. Ingresó el 5 de diciembre de 1963 en el Servicio de Neurología por convulsiones frecuentes. Nació de un parto fisiológico con llanto inmediato sin cianosis con un peso de 6 $\frac{3}{4}$ libras. No antecedentes prenatales. No antecedentes familiares. Dos hermanos sanos. No ha sido vacunado. A los tres meses de edad y con buen estado de salud, el niño empezó a presentar convulsiones en forma de temblor y crisis de flexión del cuerpo con flexión de los brazos y

muslos que a veces se ponía flácido. Después de dichos ataques la familia nota que el niño no sostiene la cabeza y que no veía bien. Estos ataques se repitieron muchas veces. La madre refiere que antes de las convulsiones el desarrollo del niño era normal. El niño es ingresado a los seis meses de edad para su estudio durante 24 días en la Sala de Miscelánea de este Hospital.

Durante su estancia en este primer ingreso el niño no hizo convulsiones,

ambas regiones occipitales, máxima actividad en la región occipital derecha.

RESUMEN: Marcadamente anormal paroxístico, localización occipital derecha. Es dado de alta e ingresa nuevamente en el Servicio de Neurología al año de edad, la madre refiere que durante su estancia fuera del Hospital el niño continuó teniendo convulsiones esta vez tónico-clónicas muy continuas y de breve duración.

El examen físico reveló un retraso



FIG. 1. CASO No. 1. *Actividad de mediano voltaje con descargas paroxísticas generalizadas. Marcadamente anormal. Paroxístico generalizado (un año de edad).*

el examen físico y neurológico reveló un retraso psicomotor muy marcado. No sostenía la cabeza, no se viraba de lado. No se sienta y no sigue objetos con la vista, el reflejo foto motor débil. Las pupilas están atroficas. Los exámenes complementarios: Glucosa: 70; Hb.: 10; Hemat.: 34. Eritro: 3. Urología: negativa. Orina normal. Electroencefalograma a los seis meses de edad con actividad paroxística casi continua constituida por ondas agudas de mayor voltaje y de aparición hipsincrónica en

psicomotor marcado con una edad mental aproximada de cuatro meses.

La visión aparece disminuida con atrofia pupilar bilateral el reflejo foto motor normal, hiperreflexia generalizada. Los exámenes complementarios eran esencialmente negativos excepto un E.E.G, (Fig. No. 1) (al año de edad) con actividad de mediano voltaje con descargas paroxísticos casi continuos de aparición hipsincrónica en todas las regiones. E.E.G. marcadamente anormal paroxístico generalizado. Un neumoen-

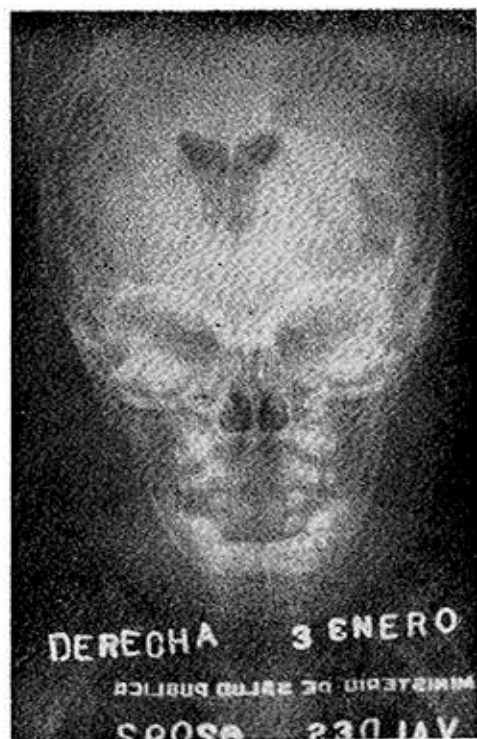


FIG. 2. (Vista ánteroposterior.) CASO No. 1. Pneumoencefalograma con moderada dilatación del Sistema Ventricular. Atrofia central y cortical.

cefalograma con moderada dilatación del Sistema Ventricular. Atrofia central y cortical (Fig. Nos. 2 y 3).

La determinación del fenil pirúvico y aminoácido en la orina fue normal. En el curso de su estancia en la Sala tuvo convulsiones tónicas clónicas y crisis aquinéticas de breve duración. Fue dado de alta con tratamiento anti-convulsivante: Difetil y Fenobarbital.

Pocas semanas después es visto en Consulta Externa y el niño sostiene la cabeza. Las convulsiones se han alejado, pero no han desaparecido del todo.

CONCLUSIONES DIAGNÓSTICAS: Por no haber antecedentes familiares, por el hecho de aparecer a los tres meses y aunque da la sensación de evolutividad, ya al final las lesiones aparecen con cierta tendencia a recuperar algunas funciones por los tipos de ataques y el electroencefalograma se concluye en una epilepsia motor menor a tipo mixto que empezó por mioclonia masiva, después crisis aquinéticas y gran mal.



FIG. 3. (Vista lateral.) CASO No. 1. Pneumoencefalograma con moderada dilatación del Sistema Ventricular. Atrofia antral y cortical.

CASO No. 2. H.C. No. 68,629.

R. Rodri Luna. Blanco. Nat. La Habana. Ingresó en la Sala 5-B. Gastroenteritis. A los cuatro meses de edad presentó un cuadro de diarreas y vómitos de varios días de evolución. En el curso de su estancia en Gastroenteritis hizo un cuadro convulsivo tónico clónico de

rología por el médico residente porque la madre refiere que desde pocos días después de su alta empezó a presentar crisis o ataques en que el niño tumbaba la cabeza, se ponía morado y después se quedaba desmadejado (atónico) que se repiten en varias ocasiones al día y que parece que pierde momentáneamente el conocimiento.

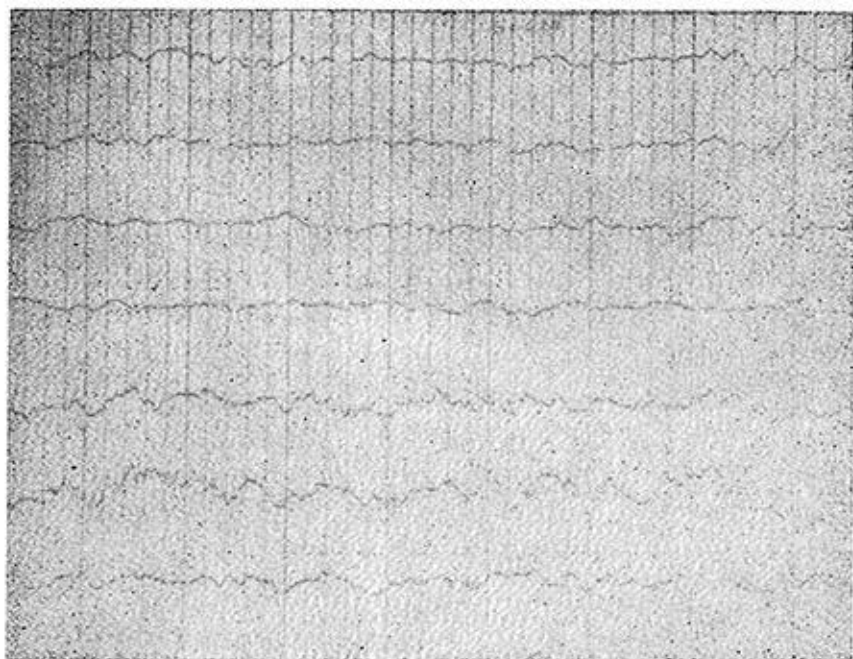


FIG. 4. CASO No. 2. E. E. G. Anormal paroxístico lento con tendencia a localizarse en región parietal derecha.

poco tiempo de duración y signos de insuficiencia cardíaca con un electro que reveló una miocarditis severa. Fue dado de alta, considerándose que tuvo una diarrea enteral con miocarditis. El examen neurológico en su alta fue esencialmente negativo sobre todo su desarrollo psicomotor que estaba de acuerdo con su edad. Fue dado de alta a los seis meses. A los siete meses de edad es remitido a la Consulta Externa de Neu-

Antecedentes prenatales negativos, tres hermanos sanos. No enfermedades neurológicas. Embarazo de nueve meses fisiológico, pesó ocho libras, no asfixia ni cianosis. El desarrollo psicomotor se ha verificado normalmente incluso después de las crisis. No se ha vacunado. Alimentación correcta para su edad. Al examen físico neurológico no hay nada digno de mención solamente la fontanela luce algo grande con una circunfe-

rencia céfalica de 46 cms. El desarrollo psicomotor normal para su edad.

El electroencefalograma anormal paroxístico lento con tendencia a localizarse en región parietal derecha. Radiografía cráneo. No hay signos de hipertensión. Ligera macrocefalia. Ligero adelgazamiento de los huesos de la bóveda.

Electrocardiograma: Signos de miocarditis.

CASO No. 3. H.C. No. 80,977

A.L.R. MacB: Año y medio. Blanco. Remitido a la Consulta de Neurología para su estudio y evaluación. Refiere la madre que a la edad de tres meses el niño presentó un cuadro diarreico al parecer banal; pero al día siguiente fue ingresado en una clínica de esta capital porque el niño hizo una convulsión localizada al brazo derecho que luego

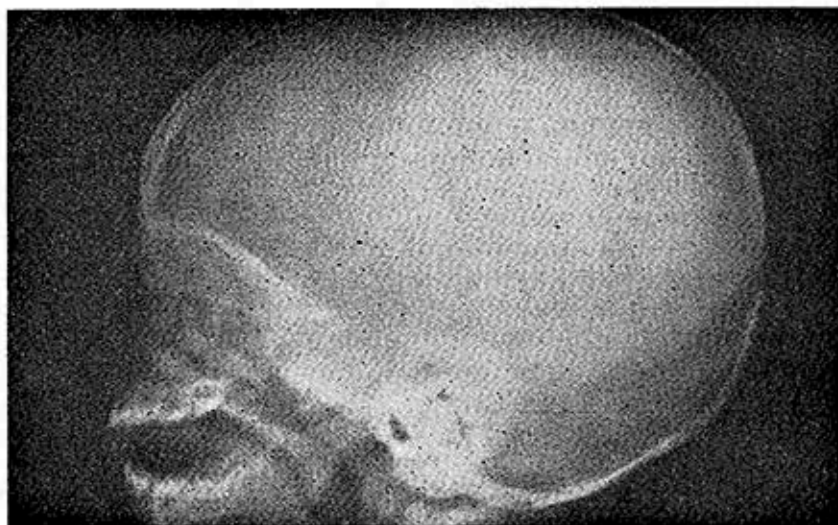


FIG. 5. CASO No. 2. Radiografía cráneo. Hidrocefalia moderada.

CONCLUSIONES: Pensamos que el niño en su primer ingreso hizo una encefalitis posiblemente de origen viral que tocó también el miocardio y que debido a nuestra falla en la investigación virológica no pudo ser clasificado etiológicamente. Ahora, como secuela ha dejado una hidrocefalia que parece moderada y detenida, aunque se está observando y además ha hecho un tipo de epilepsia motor menor con crisis aquinéticas. Está bajo tratamiento con Difetil y Fenobarbital y las crisis no se han yugulado.

pasan al otro miembro y a las piernas, así como que desviaba la vista hacia arriba, estando en un estado casi inconsciente por 10 días. Es dado de alta al parecer bien (véase fotografía dos meses antes del comienzo de las crisis), a los cuatro meses de edad. A los seis meses y medio comenzó a presentar los siguientes síntomas que son relatados por la madre en la forma siguiente: Empezó a perder la vista y se quedó sin expresión. Cuando se le llamaba no respondía ni con un gesto. No podía estar sentado pues cuando pasaba unos

minutos se caía para un lado u otro. No se reía aun cuando se le hacía gracias. Tampoco se podía parar; además de eso empezaron a darle ataques de espasmos de flexión y aquinéticos consistentes en caída brusca de la cabeza que repetían varias veces al día en muchas ocasiones y además y más adelante tenía crisis aquinéticas del tronco, yéndose para adelante. Crisis de gran mal no ha tenido. Su desarrollo psicomotor; ha ido evolucionando hacia la mejoría y actualmente se sienta. Sostiene bien el tronco y la cabeza, ve bien, oye, atiende algo y se mantiene de pie, aunque no camina.

No antecedentes prenatales, natales, ni post-natales. Embarazo de nueve meses. Pesó siete libras y media, parto fisiológico. No ictero. No antecedentes patológicos familiares. Examen neurológico actual con un año y medio de edad. Arreflexia ósteotendinosa rotuliana y aquiliana. Hiperquinesia. Re-



FIG. 6. CASO No. 3. Cuatro meses de edad. Dos meses antes del comienzo de las crisis.

traso mental predominando sobre el motor aunque el niño aun no camina. Discreta hipotonía, no espasticidad ni parálisis de pares craneales.

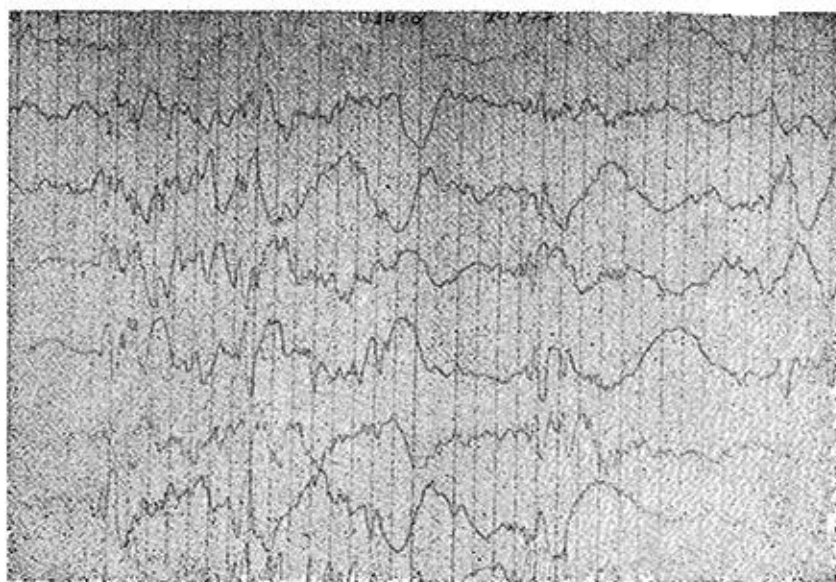


FIG. 7. CASO No. 3. Electro. Altamente paroxístico con grandes descargas constantes y continuas de 1½ de edad.

En el momento del examen esta tomando Tridiona, Primidiona, Diferil y persisten las crisis de ataques aquinéticas.

Un electroencefalograma hecho el 7 de enero de 1963 cuando el niño tenía siete meses o sea al principio dio anormal paroxístico más notable en el hemisferio izquierdo con participación de la derivación temporal.

Otro E.E.G. hecho el 22 de abril, o sea al año y medio altamente paroxístico con grandes descargas constantes y continuas.

CONCLUSIONES: Epilepsia motor menor a tipo de mioclonía masiva y aquinética de cabeza y tronco que comenzó a los seis meses con un antecedente de un proceso agudo febril que duró 10 días en coma. Es curioso que un mes después de ese episodio el niño estaba completamente normal.

CASO No. 4

Reinaldo C. Benitez Gallardo. Cuatro años y medio. Nació de parto normal sin asfixia, ni cianosis. Embarazo normal, no antecedentes patológicos familiares, no vacunado. Retraso psicomotor muy marcado. La madre refiere que el niño fue aparentemente normal hasta la edad de cuatro meses en que comenzó a notar que mantenía la cabecita virada hacia la izquierda y los ojos hacia el mismo lado. A los dos años empiezan a aparecer unas crisis consistentes en flexión de la cabeza brusca sobre el pecho y movimientos parecidos en los brazos como si el niño se asustara y varias veces al día y durante tres meses. Al cabo de este tiempo desaparecen las crisis y se instalan crisis motor mayor de tipo Jacksoniano del lado izquierdo.

El examen físico reveló microcefalia, retraso psicomotor intenso, no habla, no camina bien, hiperkinesia. Hemi-

plejía espástica del hemicuerpo izquierdo. Equinismo marcado.

Planteamiento: Parálisis cerebral espástica. Crisis convulsivas, motor menor aquinética de la cabeza.

Electroencefalograma anormal, lento difuso. Neumoencefalograma: atrofia cortical, disuelta, hidrocefalia. Se sigue en Consulta Externa para su tratamiento y evolución.

CASO No. 5

Milagros Brito Rovira: Tres años; eutrófica que ingresa por un síndrome convulsivo de dos meses de evolución con historia de salud anterior. Las convulsiones la refieren clónicas-tónicas principalmente por la madrugada, dándole a veces durante varios días seguidos y después otras temporadas que no le da. Presenta además contracciones y movimientos incoordinados de miembros superiores e inferiores y de la cara con desviación de la comisura labial hacia el lado izquierdo.

Relajación de esfínteres y expulsión de espuma por la boca. Movimientos corci-formes. Las convulsiones son más evidentes en el lado derecho del cuerpo.

El parto fue referido como normal, no asfixia ni cianosis. Único hijo. La madre también refiere que antes de las crisis la niña era normal. No hay antecedentes prenatales. Al examen físico neurológico: Babinsky del pie izquierdo, hiperreflexia discreta. Marcha algo inestable posiblemente por efecto barbitúrico. Resto del examen incluyendo fondo de ojo negativo.

Electroencefalograma anormal lento y paroxístico en ambos hemisferios (Fig. 8), pneumoencefalograma con dilatación del Sistema Ventricular. Atrofia cortical ligera. Líquido céfalorraquídeo normal.

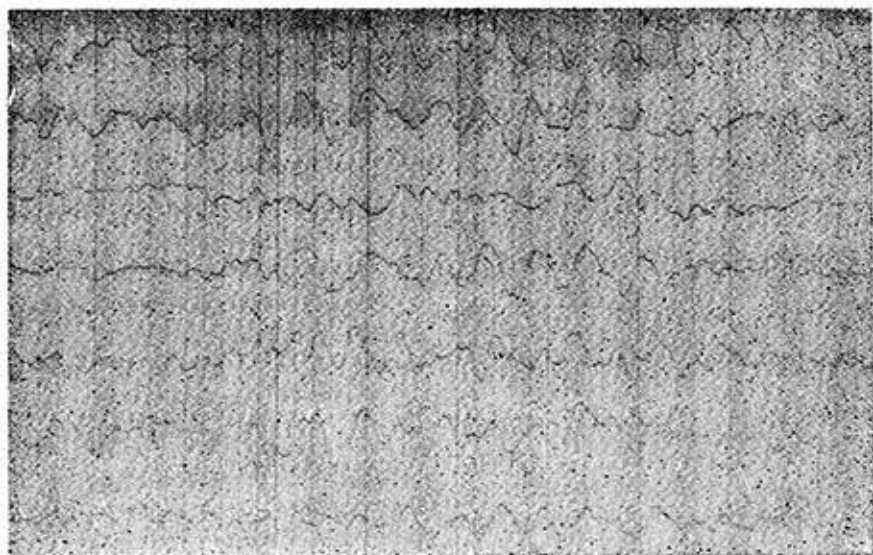


FIG. 3. CASO No. 5, E. E. G. Anormal lento y paroxístico en ambos hemisferios.

En su estancia en el Servicio hace crisis convulsivo clónico tónicos casi diarias, rebeldes a tratamiento y aparecen unas contracciones aisladas en forma de salto muscular en flexión que se producen muchas veces al día y a veces son producidas por contacto brusco. Se aprecia un grado moderado de retraso mental.

CONCLUSIONES: Niña de tres años que se plantea crisis de epilepsia motor menor en su forma de mioclonia aislada y crisis de gran mal.

CASO No. 6. H.C. No. 81,325

Reinaldo Ochoa Romero. Dos años y medio, varón, blanco. Nació de un parto demorado a término, con asfixia y cianosis. Se ha vacunado con la triple, B.C.G. y Polio. Alimentación variada. Con un desarrollo psicomotor normal. Sostuvo la cabeza a los tres meses, se sentó a los seis meses, se paró a los nueve meses, caminó a los 10 meses, habló al año. Un primo padeció convulsiones.

Refiere la madre que al principio del embarazo tuvo la presión arterial alta hasta 200 de máxima, pero que fue tratada y controlada. El parto fue demorado, naciendo el niño cianótico y habiendo necesidad de realizar maniobras físicas para provocar el llanto. Su desarrollo posterior fue aparentemente normal hasta el momento de aparecer las crisis en que ha notado que tiene dificultad en la marcha, como si perdiera el equilibrio. El niño fue siempre muy intranquilo, muy nervioso, se asustaba de cualquier ruido. Dormía muy intranquilo, hablando y riendo entre sueños. A los 27 meses de edad comenzó a presentar unas crisis que se caracterizan por un grito inicial, después de lo cual se quedaba como rígido y con la mirada fija y como ahogándose, seguidamente convulsiones clónicas tónicas en los cuatro miembros, que duran alrededor de seis minutos, pero se repiten una tras otra hasta que se controlan con Fenobarbital. A los 30 días de comenzado este cuadro aparecen después de las crisis descritas como una pérdida del

equilibrio a la marcha, cayendo a veces al suelo en muchas ocasiones. Las crisis descritas han ido en aumento en los últimos días y los que parecen falta de equilibrio aparecen ahora, sin que aparezcan las crisis mayores.

Ha sido tratado con Fenobarbital y Convulsin, sin que modifique su cuadro.

Examen físico: Cráneo con circunferencia de 50 cms. simétrico. Fontanela cerrada, pupilas simétricas, reaccionan a la luz, no nistagmus. Fondo de ojo normal, actitud indiferente. Marcha inestable, con pérdida del equilibrio brusca, en realidad se consideran crisis aquinéticas del tronco, son tan breves que no pierde el conocimiento y tampoco se cae.

Tono muscular conservado. Reflejos normales. Pares craneales normales no clonus ni Babinsky. Los exámenes complementarios son completamente negativos. La placa de huesos largos y cráneo es esencialmente negativo. El electroencefalograma es reportado como dentro de límites normales.

Durante su estadía en el Servicio de Neurología presenta crisis aquinéticas de cabeza y tronco muy frecuentes y de breve duración, sin que ninguna lo lleve al suelo, también presenta crisis de gran mal, pero de poca duración.

Se nota también cierto grado de retraso mental. Se aumenta la dosis de Fenobarbital y Definil y se cita para seguirlo en Consulta Externa.

COMENTARIOS: Este caso tiene algunos puntos de interés que merecen sean enfatizados: En primer lugar hay una historia de anoxia al nacimiento, pero sin embargo, hay una historia de desarrollo psicomotor normal, no obstante lo refieren como intranquilo, mal sueño, se ríe dormido y la madre refiere muy enfáticamente que su trastorno de la marcha empieza después de la crisis convulsiva, y también se nota cierto

grado de retraso mental como si comenzara después de la crisis a deteriorarse, también es digno de señalarse un electroencefalograma normal, es posible que como las crisis han comenzado hace tres meses no se hayan desarrollado alteraciones electroencefalográficas. Este caso ha sido tratado con ACTH y estudiamos su evolución.

CASO No. 7

Barbarita Díaz Feito. Edad: 45 días, blanca. Embarazo de ocho meses. Pesó tres libras y media. Lloró al nacer sin cianosis. No trastornos, fue remitida al Servicio de Prematuros de este Hospital, a las 24 horas de nacida. A su ingreso no presentó ningún síntoma patológico, pero a los cuatro días de edad presentó llanto débil, poca vitalidad y crisis de convulsiones clónicas, con moro incompleto, se le indicó Fenobarbital y se hizo punción lumbar que dio líquido claro sin células y con 80 mg. proteínas. No volvió a tener convulsiones y se dio de alta con un peso de cuatro libras y medias y bien físicamente.

Ingresó nuevamente a los 45 días de edad, esta vez en el Servicio de Respiratorio por manifestaciones catarrales y fiebre alta y signo de una neumonitis de base derecha; fue tratada con Kanamicina, Eritromicina y Terramicina. Su evolución desde el punto de vista de su infección fue favorable, pero a los doce días de estar ingresada presentó una crisis de convulsiones que fueron descritas por la enfermera como convulsiones clónica-tónicas y observadas por el médico del Servicio como espasmos de flexión o mioclonias masivas, flexión del miembro inferior sobre el tronco y acompañada de llanto, fue trasladada al Servicio de Neurología. En el Servicio sigue haciendo crisis convulsivas, pero esta vez se observaron

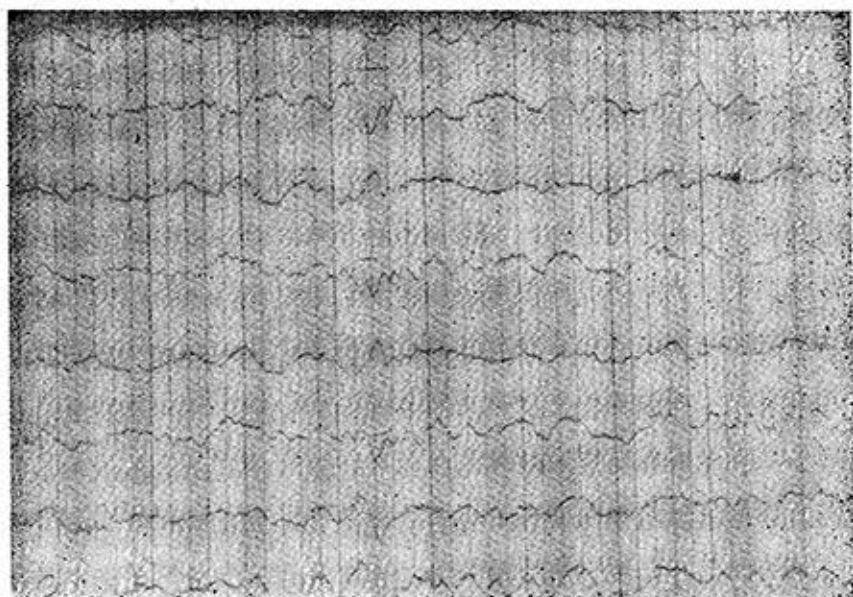


FIG. 9. CASO No. 7. *Anormal lento paroxístico difuso. E. E. G. hecho antes del comienzo del tratamiento con ACTH. Fecha: febrero 24-1964.*

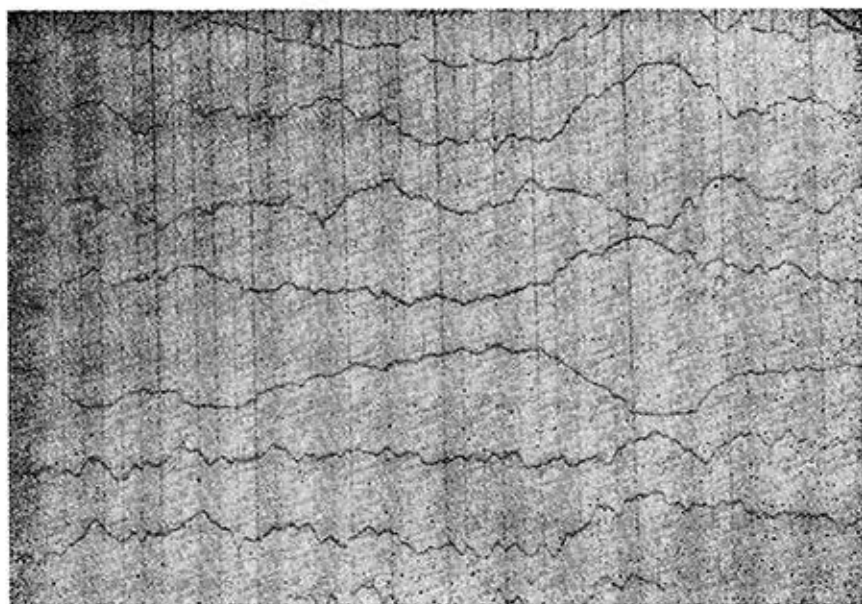


FIG. 10. CASO No. 7. *Electroencefalograma hecho después del tratamiento con ACTH. Abril 29-1964 (dos meses después).*

saltos musculares aislados; mioclonias aisladas y también los espasmos de flexión.

El examen físico neurológico fue esencialmente negativo solamente el examen reveló un grado discreto de retraso psicomotor.

El electroencefalograma reveló anormal lento, paroxístico difuso. Fenil pirúvico negativo, la placa de cráneo negativa, resto de los exámenes incluso líquido céfalorraquídeo fue completamente negativo.

Fue sometida a tratamiento con Pirodoxina durante 10 días, durante los cuales presentó las crisis mioclónicas. Después se sustituyó tratamiento de ACTH a razón de 20 unidades diarias durante 25 días, al cabo de los cuales se notó mejoría evidente, ya que las crisis de convulsiones desaparecieron completamente y hubo mejoría en el electroencefalograma. También desde el punto de vista psicomotor se notó progreso.

COMENTARIOS: La niña presentó convulsiones de tipo de espasmo de flexión y mioclonias aisladas con electro que no fue típico hipsarritmia, pero anormal difuso, y mejoró notablemente con ACTH. En nuestra opinión por la precocidad del diagnóstico y tratamiento.

Discusión: Incidencia. Se calcula que alrededor del 9% de los niños con epilepsia sufren el tipo motor menor.

Factores etiológicos: Una revisión hecha en la literatura^{8, 9, 7} permiten suponer que los factores etiológicos son múltiples y quedan aclarados en aproximadamente 1/3 a 2/3 de los casos publicados.

Una relación de estos factores serían:

1.—Daño cerebral en el nacimiento (anoxia-hemorragia)

2.—Infecciones del S.N.C.

Meningitis.

Sífilis del S.N.C.

Encefalitis.

Toxoplasmosis.

3.—Trastornos metabólicos:

Kerns Icterus.

Enfermedad con orina olor a jarrabe Arce.

4.—Lesiones vasculares.

5.—Defectos congénitos del desarrollo cerebral.

6.—Anomalías de la corteza cerebral y surcos.

Porencefalia.

Microcefalia.

Esclerosis tuberosa.

7.—Tóxicos-Plomo.

8.—Postvacunales.

9.—Origen desconocido.

Los factores etiológicos en nuestros casos han sido los siguientes: en dos ocasiones no pudo demostrarse etiología; en dos se incriminó a la encefalitis; en el resto: prematuridad, daño cerebral en el nacimiento (anoxia o hemorragia) y un caso asociado a una parálisis cerebral espástica de origen posiblemente prenatal.

Edad de comienzo: La edad de comienzo de los ataques de epilepsia motor menor es entre 3 y 12 meses en la gran mayoría de los casos; pero pueden ocurrir más tempranamente y a veces también más tardíamente hasta los cuatro o cinco años aunque más raramente.

Nuestro caso más precoz comenzó a los 45 días y el más tardío fue a los 27 meses. El resto fue antes del año de edad.

Hallazgos neurológicos: El cuadro clínico neurológico de la epilepsia menor está determinado por el daño cerebral tan intenso y frecuente en este

tipo de epilepsia. El daño cerebral en ocasiones es anterior al comienzo de las crisis, pero en la mayoría de los casos se ponen en evidencia poco después de comenzada las crisis.

Los hechos clínicos más notables por tanto son:

Retardo del desarrollo psicomotor.

Retardo mental.

Parálisis cerebral espástica o atética o mixta oftalmológicamente pérdida de visión por atrofia óptica y sordera.

En algunos casos el desarrollo psicomotor es normal, pero es la excepción. Nuestros casos presentaron los siguientes hallazgos neurológicos: en seis casos se observó retraso psicomotor, en un caso atrofia papilar, hemiplejía espástica en otro y en otros se observó hiperkinesia, microcefalia y ataxia en otro.

Solamente un caso mostró un retardo mental muy discreto sin signos neurológicos.

Pneumoencefalografía: Los casos estudiados y publicados no son muchos. Se reportan atrofia cortical bilateral o unilateral, dilatación del Sistema Ventricular y Porencefalia.

Nuestros casos mostraron en tres: dilatación del Sistema Ventricular con atrofia moderada cortical.

Electroencefalograma: Se considera que más del 85% de los casos presentan alteraciones electroencefalográficas muy patológicas, no obstante se refieren algunos hasta más de un 20% con electroencefalogramas normales.

El tipo más frecuente es el llamado por Gibbs como hipsarritmia que se ve más frecuentemente en la variedad de ataque mioclonia masiva y llamado también por Hess y Nenbrans "potencial convulsivo difuso mezclado". En nuestros casos véanse figuras. Aparecieron con alteraciones evidentes en tres casos que se reportaron como marcadamente

anormal paroxísticos y difusos en tres casos fueron anormales lentos difusos y un caso con electroencefalograma normal.

Pronóstico: El pronóstico de este tipo de epilepsia es en general muy pobre. Sobre todo desde el punto de vista de su desarrollo mental y motor.

Nosotros no tenemos tiempo suficiente para hablar del pronóstico. No obstante queremos llamar la atención que últimamente el pronóstico del tipo de mioclonia masiva ha variado algo, después de la introducción de la terapéutica hormonal por ACTH. Como se desprende del caso No. 7 que fue seguido en su evolución. El resto de los casos, excepto el No. 5 tienen un futuro muy incierto.

Diferencia con el pequeño mal. Creemos que la única semejanza que tienen los ataques de pequeño mal y los ataques de motor menor son, que ocurren muchas veces en el día y la brevedad del ataque.

El nombre de pequeño mal se reserva según criterio de muchos autores para individualizar un tipo de epilepsia, cuyos ataques se caracterizan por pérdida transitoria de la conciencia, que dura generalmente de 5 a 30 segundos bilaterales y sincrónicos en el electroencefalograma.

Por lo demás el pequeño mal hace su aparición generalmente a los cuatro u ocho años: ocurren en niños que no tienen signos de daño cerebral ni ningún signo neurológico. Ya de paso diremos que es el único tipo de epilepsia genuinamente genético e idiopático.

Tratamiento: Las drogas anticonvulsivantes tienen poco efecto en este tipo de epilepsia.^{6, 1} Bien sea individual o las mezclas de drogas han tenido un resultado muy pobre, por tanto se considera que es la convulsión más difícil de manejar.

Livingston recomienda la siguiente lista en orden de efectividad:

Fenobarbital, Meprobamato, Angetamina, Bromuros, Methosuximide, Gemonil, pero ninguna de ellas resuelve más que en un número muy pequeño de casos.

El propio Livingston reconoce como el tratamiento más eficaz hasta un 49%, la dieta quetogénica, pero advierte de lo peligroso y engorroso de su aplicación. Por último los resultados más favorables se han obtenido con el ACTH. La dosis recomendada es la siguiente:

1ª Semana: 20 unidades al día.

2ª Semana: 30 unidades al día.

5ª Semana: 20 unidades al día.

Y 10 unidades por tres días.

A estos niños se recomienda no vacunarlos o fraccionar la dosis.

Queremos recalcar que el ACTH parece más efectivo que los esteroides y que además puede utilizarse también en los tipos aquinéticos.¹

No es necesario advertir que los tipos de epilepsia motor menor que obedezcan a causas como displasias cerebrales, tuberosis esclerosa, etc., no responderán a este tipo de terapéutica hormonal.

CONCLUSIONES

Hemos querido llamar la atención en nuestro medio de un tipo de epilepsia: (motor menor) que a pesar del

poco tiempo que tenemos estudiando las convulsiones de modo sistemático, hemos encontrado con relativa frecuencia (un promedio de 7%).

Queremos llamar la atención del pronóstico tan pobre que tienen y por otra parte el camino que se abre con el empleo del ACTH en el futuro de estos enfermos.

SUMMARY

Attention is called on a type of epilepsy (minor motor) that seems to be relatively frequent in our environment. In spite of the short time of systematic study of convulsions in our hospital approximately 7% of them were of the type mentioned.

Prognosis is poor though a new approach for the future of these patients is open with employment of ACTH.

CONCLUSIONS

Les auteurs désirent tirer l'attention des médecins cubains sur un type d'épilepsie: (petit moteur) dont ils ont trouvé des cas avec une fréquence relative (une fréquence moyenne de 7%) malgré le peu de temps qu'il y a qu'ils étudient les convulsions d'une façon systématique.

Les auteurs désirent faire noter le pronostic si défavorable de ces cas et aussi la perspective qu'offre l'emploi de l'ACTH pour l'avenir de ces malades.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Low, N. L.: Infantile Spasms with Mental Retardation. II Treatment with Cortisone and Adrenocorticotropin *Pediatric*, 22: 1, 165, 1958.
- 2.—Chao, D. Druckman, R.; and Kellaway, P.: Convulsive Disorder of Children. Philadelphia, W. B. Saunders Corp. 1958.
- 3.—Gibbs, E. L. Fleming, M. M. and T. A.: Diagnosis and Prognosis of Hypsarrhythmia and Infantile Spasms *Pediatrics*, 13: 66, 1954.
- 4.—Livingston, S.: The Diagnosis and Treatment of Convulsive Disorder in Children Springfield, Thomas, 1954.
- 5.—Illingworth, R. S.: Sudden Mental Deterioration with Convulsions in Infancy. *Arch. Dis. Childhood* 30: 529-1955.
- 6.—Chao, D.: Drug Therapy in Paroxysmal Cerebral Disorders. *Pediatric Clinics of North America* 10: 3: 1963.
- 7.—Degen, R.: Acerca del espasmo fulminante, propulsivo y salutorio (de Salaam) y su trat. con ACTH. *Actualidad Pediátrica* XXIV/5-1963.
- 8.—Baird, W. H. Borofsky, L. G.: Infantile Myoclonic Seizure. *Journal of Pediatrics*, 50: 332, 1957.
- 9.—Dekaban, A.: Idiopathic Epilepsy in Early Infancy. *American Journal of Diseases of Children*: 100; 181: 1960.
- 10.—Senz, E.: A terminology and Differential for Brief Seizure in Infants and Children; and the definition of Petit Mal; *Journal of Pediatrics* 53, 441-1958.