

Preguntas y respuestas

Aspectos pediátricos de las epilepsias

Prof. JOAQUIN PASCUAL GISPERT*

Al finalizar un seminario sobre epilepsia, dirigido por el profesor Pascual, efectuado en el hospital pediátrico "William Soler", los internos y residentes de pediatría hicieron una serie de preguntas que nos parecieron útiles aclarar para la comprensión de este discutido problema.

—Este trabajo recoge esas preguntas, las ordena y trata de dar una respuesta adecuada con el título de aspectos pediátricos de las epilepsias.

¿Cómo se puede definir la epilepsia?

—La definición más antigua y que más se acercó a la realidad o conceptos actuales, corresponde a *John H. Jackson*, quien en el siglo XIX describió la epilepsia como un conjunto de descargas repentinas, excesivas, rápidas y locales de la sustancia gris, a partir de un foco anormal, que puede extenderse hasta afectar al tejido cerebral normal y dar lugar a ataques generalizados, con expresiones clínicas variadas.

—Un poco más tarde *Kinnier Wilson* da a conocer su concepto sobre la epi-

lepsia diciendo que era una manifestación fugaz, paroxística, desordenada, incontrolada y recurrente de cualquier proceso neurológico y a cualquier nivel del neuroeje.

—Más recientemente *F. Erwin* la definió como una alteración funcional del cerebro, caracterizada por un trastorno recurrente, periódico, paroxístico, de la función mental con alteración concomitante de la conducta y en el proceso del pensamiento.

Tres definiciones de distintas épocas, coinciden en que el fenómeno epiléptico es paroxístico y recurrente, y éste es un hecho característico.

—Por último el grupo de trabajo de la OMS del Diccionario de la Epilepsia, la define como una afección crónica, de etiología diversa, caracterizada por ataques recurrentes debidos a una descarga excesiva de las neuronas cerebrales. A nosotros nos parece una definición muy aceptable.

Usted ha hablado de ataques y de convulsiones, ¿puede decirnos qué diferencia hay entre el ataque y la convulsión?

—Bueno, creo que amerita detenerse en esto, porque va a esclarecer problemas de conceptos:

* Profesor de Pediatría, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad de La Habana. Jefe del Servicio de Neuropediatría, Hospital Pediátrico "William Soler", Ave. San Francisco No. 10112, Habana 8, Cuba.

En primer lugar la palabra *ataque*, como es lógico, no es privativa de la epilepsia; ataque es cualquier episodio súbito que afecta a una persona en aparente buen estado de salud o una agravación brusca de un estado crónico, por ejemplo ataque cardíaco, apendicular, gripal, etc.

—El ataque que más nos interesa sería el *ataque cerebral*; estos ataques son resultado de una disfunción cerebral y consisten en fenómenos anormales súbitos y transitorios, ya sean de tipo motor, sensitivo-sensorial, autonómico o psíquico.

—Existen varias clases de *ataques cerebrales*:

- epiléptico
- de anoxia
- de origen tóxico (por tóxico o tétanos)
- de origen metabólico (hipoglicemia)
- psíquico (ataque histérico)
- de naturaleza hipnca (narcolepsia)
- de origen indeterminado

Y los que no obedecen a ningún factor señalado anteriormente.

Así es que existen muchos ataques, pero el *ataque cerebral epiléptico* sería el que resulta de una descarga neuronal excesiva; y recuerden que esa descarga neuronal excesiva da lugar a un fenómeno eléctrico o bioeléctrico que se recoge en el EEG, y a otro que se manifiesta clínicamente y se llama así: ataque cerebral epiléptico.

El término "convulsiones" se refiere, como lo usamos nosotros, a contracciones musculares discontinuas, ya sean de mayor duración, interrumpidas por intervalos de relajación muscular, clónica o tónica.

La convulsión, como un fenómeno de contracción muscular, según los facto-

res que la originan, puede ser: anóxica, tóxica, psíquica (por ejemplo convulsión histérica), pero la que nos interesa es la debida a epilepsia, y en realidad debía decirse: convulsión epiléptica, aunque para abreviar decimos convulsión, como también decimos ataque, en vez de ataque cerebral epiléptico.

Así es que pudiéramos resumir diciendo, que la *convulsión epiléptica* es una de las múltiples formas del ataque epiléptico, y que se caracteriza por un fenómeno de contractura muscular.

Es bueno que ustedes recuerden que los ataques pueden manifestarse clínicamente según la región donde se produzca la descarga excesiva; y si la descarga se produce en la región motora, el fenómeno clínico será una manifestación motora, una contracción muscular, una "convulsión", de ahí la diferencia entre ataque y convulsión.

¿Qué diferencia existe entre ataque y crisis?

—Bueno, cuando estamos hablando de epilepsia, crisis es sinónimo de ataque. Nosotros, no obstante, preferimos decir ataque, en vez de crisis, es cuestión de costumbre, y de semántica, ya que crisis es el momento de una enfermedad caracterizado por un cambio súbito y, generalmente, decisivo hacia la mejoría o la agravación; y la palabra ataque describe el fenómeno epiléptico más exactamente.

¿Qué frecuencia tiene la epilepsia en el mundo?

—En realidad, la verdadera prevalencia de la epilepsia se desconoce.

La dificultad para el diagnóstico, el número de ataques que debe ser considerado en el diagnóstico, si los ataques debido a una enfermedad como tumor cerebral, deben ser considerados como epilepsia o no, etc., complican el problema de determinar la verdadera incidencia y también la prevalencia.

Pero yo pudiera decir que la prevalencia fluctúa, según el país, entre: 3 por cada 1 000 habitantes y 8 por cada 1 000 habitantes.

Estas cifras son tomadas o deducidas del estudio clásico de *Kurland*, realizado en Rochester, 1960, y es utilizado en varios textos como la cifra aproximada de prevalencia de epilepsia (3,65 por cada 1 000 en el estudio de *Kurland*).

¿Existe algún trabajo realizado en Cuba relacionado con la prevalencia?

—Sí, existen algunos trabajos. Me voy a referir solamente a dos que conozco en detalles: el primero fue realizado en nuestro servicio por el doctor *Pozo, D.* en el que se estudiaron mil cincuenta niños epilépticos, que asistieron al servicio desde el año 1962 al 1972, o sea, durante 10 años. Este estudio tuvo como principal objetivo, ya que se trataba de una población hospitalaria, conocer la frecuencia de los distintos tipos de "ataques".

Los resultados muy esquemáticos fueron los siguientes:

I — Ataques generalizados:	73 %
a) Motor mayor	58,5%
b) Motor menor	11 %
c) Pequeño mal	4,1%
II — Ataques parciales:	20 %
a) Parcial con síntomas elementales :	16 %
b) Parcial con síntomas complejos:	4 %
III — Mixtas:	5,7%

El comienzo de los ataques por edad, tuvo una mayor frecuencia por debajo del primer año, la cual fue del 35,9%.

—Con respecto a la etiología se encontró que el 44,1% tenía una causa conocida, o sea, pertenecían al grupo llamado orgánico o secundario.

El segundo trabajo al que me quiero referir es el realizado por la doctora *María Amparo Pascual*, que estudió una población de cerca de 400 000 habitantes de la región de Marianao; la muestra no fue menor de 45 000 habitantes. Los resultados fueron los siguientes:

—Prevalencia total (en adultos y niños) $6,2 \times 1 000$
Prevalencia en niños: $5,4 \times 1 000$

En realidad, si los datos de *Kurland* en Rochester son utilizados para la prevalencia de la epilepsia en USA, bien pudiéramos utilizar estas cifras encontradas por *M. A. Pascual*, para la prevalencia, en nuestro medio.

¿Qué nos pudiera decir acerca de la clasificación etiológica de las epilepsias?

—Primero, como siempre hemos dicho: la clasificación más antigua y la que más ha resistido los embates del tiempo, ha sido la clasificación etiológica.

Las epilepsias fueron divididas en dos grandes grupos, unas: las orgánicas o secundarias a un proceso, condición o enfermedad que se evidencia por el examen del paciente; otras: las que ocurren por alguna causa o factor etiológico que el examen médico más sofisticado no podrá evidenciar.

A las primeras se les llamó epilepsias orgánicas o epilepsias secundarias.

A las segundas se les llamó epilepsias "idiopática", "genuina" o "esencial".

Actualmente los términos "genuino" y "esencial" han sido descartados por considerarse impropios. También el término "idiopático", ha querido ser borrado, y sustituido por el de "epilepsia primaria", arguyéndose que el término "idiopático" debe ser descartado como inexacto y dañino; inexacto, porque cierto número, si no todas las epilepsias,

que se presumen no-lesionales, tienen de hecho una lesión; dañino porque el término presupone un pronóstico benigno y no se continúa investigando al paciente, el cual pudiera tener una lesión evolutiva, como por ejemplo: un tumor.

Nosotros no creemos que cambiando el nombre de epilepsia idiopática por el de epilepsia primaria-generalizada, se resuelva el problema.

El término primaria-generalizada puede ser, por las mismas razones, inexacto y dañino.

En realidad se cambian los nombres, pero persisten los mismos problemas.

¿Cuáles son los criterios clínicos para clasificar una epilepsia como idiopática o primaria-generalizada?

Nosotros repetimos que, de acuerdo con nuestro criterio, no es tan importante el nombre; lo importante sería el criterio que tengamos para definirla. Llámese idiopática o como se le quiera llamar ahora: primaria-generalizada.

Las características serían (me refiero a la idiopática o primaria-generalizada):

A) Características clínicas

1. Ataque generalizado desde el principio (gran mal, ausencia típica o mioclonía).
2. Ausencia de signos neurológicos o psíquicos en los intervalos de los ataques.
3. Puede aparecer a cualquier edad; pero más frecuentemente en la niñez.
4. Ausencia de antecedentes pre, peri o posnatales.
5. Antecedentes familiares de epilepsia frecuente (no necesariamente).

B) Características electroencefalográficas

1. Descargas epilépticas intercríticas bilaterales, sincrónicas y simétricas de poliprontas; polipunta, onda, o complejos de espiga-onda-3'seg.

No creo que sea necesario desde el punto de vista práctico referirme al EEG ictal.

Uno de los problemas que más confunde al médico es el de la clasificación de las epilepsias. ¿Qué nos puede decir acerca de esto?

—Creo que hay que puntualizar algunas cosas con respecto a este asunto.

En primer lugar, pensamos que debe existir una clasificación universal aceptada por todos, con la idea de podernos entender. Esa clasificación universal no existe, a pesar de los esfuerzos de la Liga Internacional contra la Epilepsia, entre otras cosas porque no todos aceptan esa clasificación, y porque aun sus propios propulsores no la utilizan en sentido estricto.

Nosotros, a pesar de eso, basamos nuestra clasificación, en parte, en la de la Liga; y en parte, en los conceptos y terminología de *Livingston*.

Es una clasificación eminentemente clínica, aunque atiende algunos aspectos eléctricos, y se toma como base para clasificar el ataque epiléptico, o sea, un hecho permanente clínico. Otro punto que queremos destacar es que la clasificación que presentamos es útil para el médico, ya que facilita el diagnóstico, el pronóstico y el tratamiento.

¿Cómo clasifican ustedes los ataques epilépticos?

—Bueno, siguiendo la clasificación de la Liga Internacional contra la Epilepsia, lo dividimos en dos grandes grupos:

- 1) Los llamados parciales o ataques que comienzan localmente.

- 2) Los generalizados: simétricos y bilaterales o ataques sin comienzo local.

¿Podiera usted darnos una idea general o concepto de esos dos grupos?

—El grupo de los parciales, son ataques en los cuales la primera manifestación clínica indica activación de un sistema neuronal anatómico, funcional o ambos, limitado a un hemisferio solo, y en los cuales los signos eléctricos inconsistentemente presentes, están localizados, al menos en su comienzo, en una región del cráneo.

Este grupo parcial lo dividimos también, de acuerdo con la clasificación de la Liga Internacional contra la Epilepsia, en:

- a) Ataques parciales de semiología elemental, que dependen de la descarga de un sector areotalámico específico, relacionada con funciones motoras-sensitivas elementales, y comprenden los ataques:

- somatomotriz
- somatosensitivos
- afásicos y fonatorios
- visuales
- auditivos
- olfatorios
- vertiginosos
- autónomos:

El otro grupo de los ataques parciales son:

- b) Los parciales, de semiología elaborada o compleja, a veces llamados psicomotores, que implican una actividad cerebral organizada de alto nivel, dependerán de la descarga de un sector no específico que interesa las áreas asociativas involucradas en la elaboración psíquica.

Estas áreas pueden ser el lóbulo límbico o sistema rinencefálico conectado al lóbulo temporal, hipotálamo y formación reticular. Los ataques pueden ser:

- 1) Con trastornos de la conciencia
- 2) Con síntomas cognoscitivos
- 3) Con síntomas afectivos
- 4) Con síntomas psicosensores
- 5) Con síntomas psicomotores

Creo que con esto terminaríamos todo lo referente a los ataques clasificados como *parciales*.

¿Podiera usted aclararnos el concepto del grupo de los ataques generalizados?

—Aquí es donde empezamos a diferir de la clasificación de la Liga Internacional contra la Epilepsia.

Estamos de acuerdo, no obstante, en que los ataques generalizados son aquellos que se caracterizan, desde el punto de vista clínico, por abolición de la conciencia, fenómenos motores generalizados o al menos bilaterales y más o menos simétricos, y que pueden acompañarse de una descarga autonómica masiva y en los cuales el patrón EEG es desde el comienzo bilateral, sincrónico y simétrico sobre los dos hemisferios.

El criterio más aceptado es que la descarga se produce, al parecer, en la base del cerebro, allí donde las estructuras bilaterales que interesan, tienen justamente un punto de convergencia a partir del cual todas ellas pueden ser activadas a un mismo tiempo: la región centrocefálica.

Estos ataques generalizados, tanto desde el punto de vista clínico, como de pronóstico y respuesta terapéutica, los dividimos en tres grupos bien definidos:

- 1º Grupo de ataque motor mayor.

- 2º Grupo de ataque motor menor.
 3º Grupo de ataque pequeño mal o ausencias típicas.

Estos tres grupos tienen de común, únicamente, que los ataques son generalizados, pero muy diferentes desde el punto de vista clínico, pronóstico y de la respuesta al tratamiento.

Quiero que ustedes se fijen que en muchas publicaciones, e incluso en algunos textos de pediatría, el grupo de los ataques motor menor se confunden con los ataques de pequeño mal o ausencia, y eso es un error.

¿Qué característica tienen los ataques motor menor?

—Bueno, nosotros delimitamos como ataque motor menor a un grupo de ataques que se caracterizan por una pérdida brusca del tono, sea del tronco o de la región cefálica, lo que da lugar a una caída brusca de la cabeza, del tronco y, a veces, a una caída o desplome total del cuerpo con inmediata incorporación del sujeto.

Estos ataques son breves; su duración es de segundos, y repiten muchos al día; su pronóstico es muy malo, en lo que se refiere a secuelas neuropsiquiátricas y respuesta a las drogas.

Quisiera agregarles que a este grupo de motor menor, pertenecen los ataques de llamados espasmos infantiles, o mioclónicas masivas y las mioclónicas aisladas.

También pudiéramos considerar en este grupo motor menor, a la ausencia atípica. Todas ellas comportan un pronóstico malo y una respuesta, a veces, desesperante a los medicamentos.

¿Qué características tiene la ausencia atípica?

—Creo que antes de contestar qué cosa es una ausencia atípica debo definir lo que es una típica.

La ausencia típica o ausencia de pequeño mal es el ataque característico de este grupo de ataques que nosotros llamamos pequeño mal. La *ausencia* no es más que una suspensión muy breve de la conciencia, generalmente durante 2 a 15 segundos. Cuando esta ausencia no se acompaña de ningún otro signo se le considera ausencia simple; y si se acompaña de otras manifestaciones clínicas se le llama ausencia compleja, sea esta una pérdida del tono, signos autonómicos, automatismos, enuresis, hipertonia, mioclonia, etc.

Tanto la ausencia simple como la ausencia compleja pueden ser *típicas* cuando se asocian con una descarga electroencefalográfica bilateral, sincrónica y simétrica de espiga y onda repetida rítmicamente a 3 c/s; y son *atípicas* cuando a pesar de ser simple o compleja no se acompañan del complejo de espiga onda bilateral, simétrica, repetida rítmicamente a 3 c/s. En general duran más que las típicas y terminan en forma menos súbita; se asocian frecuentemente a otros ataques del grupo motor menor.

La ausencia *típica*, sobre todo la típica simple, suele ocurrir en pacientes que, por lo general, tienen no menos de 4 años y no más de 13 ó 15; aparentemente están libres de trastornos cerebrales orgánicos, pero con una predisposición epiléptica familiar; son fácilmente precipitadas por la hiperpnea, y particularmente sensibles a los medicamentos anti-pequeño mal (drogas, succinidas, benzodiazepán, etc.), y tienen en general buen pronóstico.

Estas son las características clínicas, del grupo de ataque pequeño mal, y son tan diferentes del grupo motor menor que justifican su separación definitiva, de este otro grupo.

¿No cree usted que debe darnos una idea general del grupo motor mayor?

—Creo que si los ataques motor mayor, son los más frecuentes, pero menos

específicos de la infancia, ocurren a cualquier edad.

El ataque, como ustedes conocen, pueden ser tónico, clónico, tonicoclónico y atónico; tiene minutos de duración; generalmente, repite pocas veces en el día; tiene buen pronóstico y la respuesta a las drogas anticonvulsivas es buena, claro que hay excepciones.

Ya veremos en próximos días las orientaciones en cuanto al manejo. Antes de terminar, quisiera señalar que el Diccionario de Epilepsia de la OMS, no está de acuerdo con la denominación de ataque acinético (aunque reconoce su uso amplio y comúnmente empleado); pero sin embargo ofrece, en su lugar, dos términos: ataque epiléptico con caída, y crisis epiléptica atónica.

El primer término o designación nos parece que no se ajusta a la realidad,

ya que hay ataques acinéticos sin caída brusca al suelo; la segunda designación: crisis epiléptica atónica, parece más razonable, aunque así designamos a uno de los ataques del grupo motor mayor, que el diccionario llama "crisis epilépticas atónicas verdaderas", y deja entrever que la crisis epiléptica atónica no es verdadera.

Ustedes se dan cuenta de que el diccionario en estos términos, confunde y desorienta más, que esclarece, y no da ninguna razón convincente para tomar los términos motor mayor o motor menor.

Quisiera terminar diciendo algo que la experiencia nos ha demostrado: las epilepsias son muy fáciles de clasificar, pero lo que a veces es muy difícil es clasificar al epiléptico.