

## FOLLETOS

### El ABC en el manejo de la epilepsia en Pediatría

#### Principles of epilepsy management in Pediatrics

Dra. Caridad Hernández Gutiérrez<sup>1</sup>, Dra. Carmen E. Guerra Cabrera<sup>2</sup>, Dra. Elodia Rivas Alpizar<sup>3</sup>,  
Dr. Inti Santana Carballosa<sup>4</sup>, Dra. Teresita Rodríguez Izaguirre<sup>5</sup>.

<sup>1</sup> Especialista de I Grado en Pediatría. Profesora asistente. <sup>2</sup> Especialista de I Grado en Pediatría. Profesora instructora. <sup>3</sup> Especialista de I Grado en endocrinología. Profesora instructora. Policlínica "Octavio de la Concepción y de la Pedraja". <sup>4</sup> Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Profesor instructor. Hospital provincial universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima". Cienfuegos. <sup>5</sup> Especialista de I Grado en Pediatría. Profesora asistente. Policlínica "Manuel Fajardo". Cienfuegos.

## INTRODUCCIÓN

La dispensarización en la atención primaria de salud (APS) juega un papel importante. Se considera dispensarizado a un individuo cuando: Está registrado en el consultorio médico de la familia, evaluado integralmente, clasificado según grupo dispensarial al que corresponde, recibiendo la intervención continua que su estado de salud necesita y tiene actualizada la intervención periódica de su estado de salud según la frecuencia mínima de evaluación establecida.

Teniendo en cuenta lo anterior, todos los niños con afecciones crónicas estarían dispensarizados como grupo III, debiendo recibir, según lo establecido, 3 evaluaciones anuales.

En la edad pediátrica las enfermedades que con mayor frecuencia se presentan son: el asma bronquial, en primer lugar, seguida de la epilepsia. Por ser este grupo especialmente vulnerable, la máxima dirección del país comenzó a prestar atención diferenciada a estos niños. La provincia de Cienfuegos fue del I Taller Nacional sobre atención a niños con

enfermedades crónicas.

La epilepsia es una de las enfermedades neurológicas más frecuentes que afectan al ser humano, en la infancia 7 de cada 1 000 habitantes la padecen. Su costo es incalculable. Por comportarse esta enfermedad en nuestra área de salud de forma similar al resto del país es que decidimos confeccionar un folleto que trate sobre la epilepsia con un enfoque integral, tanto para el personal en formación como para el médico general básico, pues es una de las afecciones que se sigue y maneja frecuentemente por nuestros facultativos en consulta, sin que dispongan hasta el momento de un material asequible para abordarla integralmente.

## DESARROLLO

Consideramos oportuno comenzar con algunas definiciones importantes.

### Crisis epilépticas

- **Diccionario de epilepsia de la OMS:** "Crisis cerebral consecuencia de una descarga neuronal excesiva".

**Recibido:** 15 de junio de 2007

**Aprobado:** 23 de julio de 2007

### Correspondencia:

Dra. Caridad Hernández Gutiérrez.  
Especialista de I Grado en Pediatría. Profesora asistente.

**Comisión de Epidemiología y Pronóstico de la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE):** "Manifestación clínica presumiblemente originada por una descarga excesiva de neuronas a nivel cerebral. Ésta consiste en fenómenos anormales bruscos y transitorios que incluyen alteraciones de la conciencia, motoras, sensoriales, autonómicas y psicológicas, que son percibidos por el paciente o un observador"

### Epilepsia

#### **Diccionario de epilepsia de la OMS:**

"Afección crónica producida por diferentes etiologías, caracterizada por la repetición de crisis debidas a una descarga excesiva de las neuronas cerebrales (crisis epiléptica) asociadas eventualmente a síntomas clínicos o paraclínicos".

#### **Comisión de Epidemiología y Pronóstico de la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE):**

Condición caracterizada por crisis epilépticas recurrentes (dos o más) no provocadas por alguna causa inmediatamente identificable

### Síndrome epiléptico

**Comisión de Epidemiología y Pronóstico de la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE):** "Un síndrome epiléptico es un trastorno cerebral caracterizado por un conjunto de síntomas y signos que se presentan habitualmente de manera conjunta y que pueden tener etiologías diversas".

### Epidemiología

Son múltiples los estudios sobre prevalencia de la epilepsia y también son muy variadas las cifras al respecto pues oscilan entre 1,5 y 57 casos por 1.000 habitantes.

La epilepsia aumenta de forma progresiva con la edad. Las crisis generalizadas mantienen su incidencia y prevalencia desde el nacimiento hasta los 70 años; a partir de esta edad experimentan un gran incremento. Las crisis parciales mantienen sus cifras desde el nacimiento y sufren un incremento en la tercera década de la vida. El 30-40 % de las crisis epilépticas son generalizadas. Las crisis parciales varían entre el 45 y 65 %. Entre un 8 y un 30 % de los casos son inclasificables.

Desde el punto de vista sindrómico, los síndromes generalizados son el 12 % de los casos; entre el 60 y 70% son epilepsias parciales; el 15 % son epilepsias indeterminadas y el 25 % son síndromes especiales.

### **Clasificación de los ataques epilépticos, según la Liga Internacional contra la Epilépsia ( 1981).**

#### **Ataques parciales.**

1. Ataque parcial simple

a) Con signos motores:

Con signos motores sin marcha

Con signos motores con marcha

(Jacksoniana)

Versiva.

Postural

Fonatoria (Vocalización o detención de la palabra)

b) Con síntomas somatosensitivos o sensoriales especiales, alucinaciones simples, por ejemplo hormigueos, luces, zumbidos):

Somatosensitivo

Visual

Auditivo

Olfatorio

Gustativo

Vertiginoso

c) Con signos o síntomas autonómicos (incluyendo sensación epigástrica, palidez, sudoración, eritema, piloerección y dilatación pupilar)

d) Con síntomas psíquicos (trastornos de la función cerebral superior). Estos síntomas raramente ocurren sin alterar la conciencia y son más frecuentes en los ataques parciales complejos:

Disfásicos

Dismnésicos

Cognitivos (estado de ensueño, distorsión del sentido del tiempo)

Afectivos (miedo, enojo, ansiedad, etc)

Ilusiones ( ejemplo macropsia)

Alucinaciones estructuradas (por ejemplo música, escenas)

2. Ataque parcial complejo

a) Comienzo por un ataque parcial simple seguido de un deterioro de la conciencia: Con características de ataque parcial simple seguido por un deterioro de la conciencia.

Con automatismo.

b) Con deterioro de la conciencia desde el comienzo del ataque: Con alteración de la conciencia solamente.

Con automatismo.

3. Ataque parcial que evoluciona a crisis tónicas clónicas generalizadas y (CTG de comienzo parcial).

a) Ataque parcial simple que evoluciona a crisis generalizada.

b) Ataque parcial complejo que evoluciona a crisis generalizada.

c) Ataque parcial simple que evoluciona hacia ataque parcial complejo y luego a generalizado.

**B. Ataques epilépticos generalizados**

1. Ataques de ausencia

a) Ataque de ausencia típica:

Con deterioro de la conciencia solamente

Con componente clónico ligero

Con componente atónico

Con componente tónico

Con automatismo

Con componente autonómico

b) Ausencia atípica:

Con tono muy marcado

Comienzo y terminación menos brusco.

2. Ataque mioclónico ( Sacudida o salto mioclónico, simple o múltiple)

3. Ataque clónico

4. Ataque tónico

5. Ataque tónico clónico

6. Ataque atónico ( astásico)

**C. Ataques no clasificables**

**Etiología y factores de riesgo**

Las causas de la epilepsia varían con la edad. Algunas pueden producir crisis en una etapa determinada de la vida y, con el tiempo, cesan; otras producen crisis durante toda la vida. En cualquier caso, no debe olvidarse que la asociación de acontecimientos en el tiempo no

siempre es una evidencia de relación causa-efecto.

**-Errores congénitos del desarrollo:** Incluimos en este grupo a:

*Malformaciones congénitas hereditarias:* Comprenden las malformaciones arteriovenosas, los errores en la migración neuronal (lisencefalia-paquigiria) y las facomatosis. Algunas malformaciones congénitas presentes en el nacimiento no son hereditarias, como en las deformidades sufridas por hijos de madres que han sido sometidas a productos tóxicos durante la gestación, o bien han sufrido algún tipo de infección, radiación, etc.

*Errores congénitos del metabolismo:* Hiperglucemia, D-gliciricidemia, fenilcetonuria, ceroidolipofuccinosis (formas infantil juvenil y adulta), enfermedad de Lafora, enfermedad de Huntington infantil, enfermedad de Gaucher, etc.

**-Anoxia cerebral:** El insuficiente aporte de oxígeno al cerebro puede ocurrir durante el parto (parto prolongado, desprendimiento prematuro de placenta) o en la infancia. Una convulsión febril puede ser responsable de anoxia cerebral severa y condicionar una ulterior epilepsia por el daño cerebral secundario. En edades adultas una enfermedad cerebrovascular produce una lesión focal por anoxia y crisis comiciales.

**-Traumatismos craneoencefálicos (TCE):** La lesión cerebral secundaria a un traumatismo craneal puede provocar una epilepsia secundaria. Hay tres factores que indican un mayor riesgo de padecer crisis comiciales secundarias al TCE:

Duración de la amnesia postraumática, a mayor duración mayor riesgo comicial. La amnesia posterior a un TCE puede durar entre breves minutos y varias semanas o meses.

La presencia de signos neurológicos focales.

La presencia de una lesión localizada en la superficie cortical cerebral. Si no existe ninguno de estos factores el riesgo de padecer una epilepsia postraumática se calcula en un 2 % de los casos. Si se dan los tres factores, el riesgo asciende al 40 %. Por otro lado, la aparición de crisis epilépticas tempranas tras el TCE (en la primera semana) incrementa aún más la posibilidad de una

epilepsia secundaria.

**-Tumores cerebrales primarios y secundarios (mama y pulmón):** Son los focos primarios más frecuentes al referirnos a metástasis cerebrales.

**-Enfermedades infecciosas:** Meningitis de etiología diversas; encefalitis, abscesos cerebrales bacterianos o parasitarios; enfermedades priónicas.

**-Enfermedades degenerativas del sistema nervioso central.**

**-Trastornos metabólicos adquiridos:** Hipoglucemia, hipocalcemia, hipernatremia, insuficiencia renal crónica.

**-Alcohol.**

**-Tóxicos:** Plomo, mercurio, monóxido de carbono.

### Factores desencadenantes

Cuando ocurre una crisis comicial siempre se intenta establecer una relación causa efecto entre algún acontecimiento vital reciente y la aparición de la convulsión. Si bien no siempre es posible establecer esta línea de contacto, sí existen determinadas circunstancias que suelen relacionarse con la aparición de crisis:

1. Alteraciones del ritmo sueño-vigilia. Especialmente la privación de sueño altera de manera significativa la actividad eléctrica cerebral.
2. Alcohol: Bien sea debido al daño cerebral consecuencia de su consumo crónico, o bien por un efecto agudo como liberador de focos epileptogénicos silentes.
3. Menstruación: Como consecuencia de los cambios hormonales que tienen lugar en el ciclo femenino, o también por la retención hídrica que la acompaña.
4. Estrés físico: Producido por diversos factores (infecciones, quemaduras graves, cirugía mayor, traumatismo severos,...) o psíquico (ansiedad).
5. Fármacos: Antidepresivos tricíclicos, barbitúricos, benzodiazepinas, antihistamínicos, etc. En relación con la utilización de dosis elevadas o por su supresión brusca.
6. Enfermedad cerebrovascular: Las lesiones isquémicas y lesiones hemorrágicas son epileptogénicas.
7. Tumores cerebrales: Primarios y

secundarios.

8. Epilepsias reflejas: Estímulos luminosos o acústicos muy intensos pueden desencadenar este tipo de crisis.
9. Transgresiones en el tratamiento
10. Infecciones
11. Constipación
12. Adolescencia

### Diagnóstico

El diagnóstico de la epilepsia es eminentemente clínico, las pruebas complementarias pueden ayudarnos a confirmar la sospecha clínica o a identificar una causa responsable del cuadro.

Ante la sospecha de encontrarnos frente a un paciente con epilepsia es importante:

1. Confirmar mediante la historia clínica que los episodios que sufre son verdaderamente crisis epilépticas.
2. Identificar el tipo de crisis que padece.
3. Definir el tipo de epilepsia o síndrome epiléptico.
4. Identificar la etiología del cuadro.

Los pasos a seguir para establecer un diagnóstico de epilepsia incluyen:

1. **Historia clínica:** Deberá incluir:
  - Antecedentes familiares de epilepsia.
  - Antecedentes personales: desarrollo del embarazo y parto, Apgar al nacer, desarrollo psicomotor posterior, malformaciones congénitas, enfermedades hereditarias, enfermedades durante la infancia, traumatismos craneales, convulsiones febriles en la infancia, fármacos o tóxicos utilizados.
  - Edad de aparición de las crisis.
  - Características de las crisis: Horario de aparición, factores desencadenantes conocidos, existencia de síntomas prodrómicos, secuencia pormenorizada de los acontecimientos durante la crisis (es fundamental contar con algún testigo de lo ocurrido dado que el paciente no siempre nos podrá relatar lo sucedido), período poscrítico.
2. **Examen físico:** Incluyendo examen físico general y exploración neurológica exhaustiva. A la búsqueda de lesiones

cutáneas, malformaciones o signos que orienten hacia enfermedades sistémicas que puedan estar implicadas en la etiología del cuadro.

**3. Pruebas complementarias:**

Comprenden técnicas neurofisiológicas (Electroencefalograma (EEG) y técnicas de neuroimagen [tomografía computarizada craneal (TAC), resonancia magnética craneal (RM), tomografía por emisión de positrones (PET) y tomografía computarizada por emisión de fotón simple (SPECT)]

Neurofisiología-EEG.

Un EEG por sí solo nunca puede establecer el diagnóstico de epilepsia, debe recordarse siempre que no hay epilepsia si no existe una repercusión clínica, es decir, si no hay crisis. De la misma forma, debemos decir que un EEG normal no excluye el diagnóstico de epilepsia.

El EEG es diagnóstico cuando las alteraciones eléctricas encontradas en él se corresponden con la crisis epiléptica observada clínicamente.

El EEG convencional generalmente se corresponde con un registro en período intercrítico, con el paciente asintomático. En estas circunstancias se utilizan diversas técnicas de activación de la actividad eléctrica cerebral para intentar desencadenar una actividad similar a la de las posibles crisis: la hiperventilación, la estimulación luminosa, el sueño o la privación de este, son algunas de estas técnicas de inducción.

Fuera del registro convencional podemos utilizar otra serie de registros especiales para aquellos casos que plantean una duda sobre el diagnóstico o en los que se piensa en la posibilidad quirúrgica como tratamiento del cuadro. Estas técnicas especiales son el vídeo-EEG, Holter-EEG, EEG por telemetría, EEG con electrodos supernumerarios, EEG con electrodos en localizaciones especiales (foramen oval, convexidad cerebral, subdurales e intracerebrales profundos) y la cartografía cerebral. Todo paciente con epilepsia debe tener al menos un EEG que nos sirva como dato de control ante

posibles cambios clínicos en el futuro. También debe tenerse en cuenta que el EEG intercrítico es de escaso valor a la hora del seguimiento del paciente, salvo en algunos formas aisladas de síndromes epilépticos. Un EEG normal no significa necesariamente una buena evolución del problema; de la misma forma, la persistencia de actividad epiléptica en el EEG no evidencia, por fuerza, la presencia de crisis en la clínica.

Neuroimagen

La tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética (RM) craneales han aportado muchos datos en el estudio de la epilepsia; nos permiten hacer un estudio estructural del sistema nervioso central e identificar numerosas causas responsables de las crisis. Todo paciente con epilepsia debiera tener un estudio de neuroimagen; en este sentido, la RM es la técnica de elección debido a su mayor calidad de reproducción y definición de la imagen anatómica que permite demostrar lesiones estructurales invisibles para la TAC.

Al igual que ocurría con el EEG, en el seguimiento del paciente epiléptico no es necesario la repetición periódica de la neuroimagen. Sólo debiéramos plantearnos este extremo en los casos de epilepsias tardías, aquellos en los que se sospecha una etiología sintomática, en crisis localizadas y en las epilepsias de difícil control, o en las que presentan nuevos síntomas o déficits neurológicos asociados a la crisis. La angio-RM estará especialmente indicada en aquellos casos de malformaciones vasculares como responsables de las crisis.

La RM funcional o la RM en tres dimensiones serán futuras aportaciones para el estudio de lesiones estructurales responsables de la epilepsia. La PET y el SPECT permiten realizar análisis funcionales de la actividad cerebral durante la crisis y en el período intercrítico. Durante la crisis, tanto la PET como la SPECT demuestran un área de hipermetabolismo e hiperperfusión, respectivamente, área que se convierte

en hipoactiva en los períodos intercríticos. Dado su elevado coste todavía son técnicas que se reservan para casos muy concretos y no puede generalizarse su uso.

Técnicas adicionales incluidas en el estudio del foco epileptógeno comprenden el doppler transcraneal funcional, estimulación magnética transcraneal, magnetoencefalografía interictal e ictal, espectroscopia por resonancia magnética, test de Wada.

### **Tratamiento**

El primer paso para iniciar el tratamiento de la epilepsia es hacer un diagnóstico correcto. El error diagnóstico conlleva a consecuencias graves para el paciente como son la estigmatización con un diagnóstico de una enfermedad muchas veces mal entendida; la necesidad de tomar medicamentos durante períodos más o menos largos durante la vida del paciente, obligándole a realizar un seguimiento en una consulta y, los posibles efectos secundarios para el propio paciente y para terceros, si nos referimos a una mujer gestante.

También debe tenerse claro que no todas las personas que han sufrido más de una crisis comicial precisan obligatoriamente medicación, pensemos en aquellos casos de las epilepsias reflejas (p.ej. la epilepsia por televisión) en las que la supresión del desencadenante elimina las crisis; o las debidas a un efecto secundario de una medicación que se resuelve al retirar el fármaco provocador.

### **¿Debe tratarse la primera crisis epiléptica?**

Existe una clara controversia al respecto. Algunos neurólogos creen que sí debe tratarse la primera crisis dado que el riesgo de recurrencia de la crisis es del 36 % en el primer año, del 48 % en tres años y del 56 % en los cinco primeros años desde el episodio único (para otros autores el riesgo de una segunda crisis se eleva al 78 % en los tres años siguientes). La mayoría de las recidivas ocurren en los dos primeros años.

Para otros autores el episodio aislado no debe tratarse nunca, a menos que se reproduzca. De hecho, la definición de epilepsia incluye la recurrencia de las crisis como condición diagnóstica, algo que no se cumpliría en el

episodio aislado; además, tratar desde la primera crisis obligaría a un gran número de personas, probablemente no epilépticas, a realizar tratamientos prolongados y con efectos adversos no despreciables. No existen evidencias de que el tratamiento altere el pronóstico a largo plazo.

En realidad es difícil establecer una norma común a seguir y podríamos individualizar los casos:

- El tratamiento de la primera crisis reduce el riesgo de sufrir un segundo episodio; no obstante, no suele tratarse la crisis aislada dado el escaso índice de recurrencias.
- La indicación de tratamiento de una crisis aislada se individualiza en casos especiales; así, en adultos con profesiones de riesgo (p.ej. conductores) sí estaría indicado el tratamiento dado el elevado riesgo social que puede acarrear una segunda convulsión.
- Si se trata de crisis focales o de un estado de mal sin causa conocida sí estaría indicado el tratamiento.
- Si se trata de un paciente con una crisis en el contexto de una agresión cerebral aguda (infección del sistema nervioso central, traumatismo craneal, enfermedad cerebrovascular, etc.) y vemos al paciente en la fase aguda del proceso, sí debe medicarse. Si el paciente es atendido tiempo después de haber sufrido el episodio agudo sólo se trataría si la manifestación inicial fue un estado de mal epiléptico o si el EEG es claramente epileptiforme.

De todas formas, debe darse al paciente la opción de iniciar el tratamiento anticomitial en esta situación; para ello se le informará de los riesgos de nuevas crisis y de los inconvenientes de la medicación. Después, médico y enfermo llegarán a un acuerdo sobre la actitud que desee tomar. En Europa la tendencia es a no tratar después de una crisis única; en Estados Unidos de Norteamérica se tiende a tratar desde el primer episodio, probablemente para evitar complicaciones médico legales.

Entre los factores que se incluyen como favorecedores de la recurrencia se citan la existencia de daños neurológicos permanentes (lesiones cerebrales estructurales, patología neuropsiquiátrica previa), que las crisis sean de

tipo parcial complejo y la presencia de un foco de puntas en el EEG. Entre los factores precipitantes de nuevas crisis podemos mencionar el abuso o abstinencia de determinados tóxicos (alcohol) o fármacos (benzodiacepinas, barbitúricos), el uso de fármacos epileptógenos (antidepresivos, antiarrítmicos), o las alteraciones del ritmo sueño-vigilia. La supresión de estos factores precipitantes evita la necesidad de iniciar un tratamiento continuado.

En resumen, podemos decir que habitualmente no se trata una primera crisis. Si existen factores de riesgo para epilepsia hay un riesgo mayor de recurrencia; en estos casos tampoco existe una norma común a la hora de tratar o no a los pacientes. No obstante, debe tenerse en cuenta que tras una segunda crisis el riesgo de sufrir nuevos episodios comiciales se eleva a un 65 %, de ahí que, en general, se aconseje el tratamiento en estos casos.

**Principios básicos en el tratamiento de la epilepsia**

- 1.-**Debe utilizarse un solo fármaco.** La monoterapia obtiene mejores resultados que la combinación de varios fármacos. Es importante utilizar la dosis eficaz mínima. El uso de un solo medicamento reduce el riesgo de efectos adversos, de interacciones entre fármacos, de reacciones idiosincrásicas, facilita el cumplimiento terapéutico y reduce costes sanitarios.
- 2.- **Debe elegirse el fármaco más adecuado para cada caso.** El fármaco debe elegirse en función del tipo de crisis epiléptica que sufra el paciente.
- 3.- **Pautas de administración.** Las dosis se calculan en función de la edad y del peso del paciente. El número de tomas depende de la vida media del fármaco y de la velocidad de eliminación. Es preferible iniciar el tratamiento de forma lentamente progresiva, con ascensos de dosis a lo largo de los días facilitando la habituación del paciente al fármaco y evitando así reacciones adversas que sí pueden ocurrir si se administran dosis elevadas desde un primer momento. También es aconsejable hacer coincidir la toma con las comidas con lo que facilitamos el cumplimiento terapéutico y evitamos la posible aparición

de síntomas digestivos en caso de tomar el fármaco con el estómago vacío.

- 4.-**Monitorización.** Nunca debe olvidarse determinar los niveles del fármaco en sangre; mientras no se encuentra en rango terapéutico no podemos decidir si un tratamiento es ineficaz. Tampoco debemos olvidar realizar controles periódicos de las funciones hepática y renal para prevenir posibles efectos secundarios indeseables.
- 5.- **Cuando con monoterapia no se consigue un control adecuado de las crisis debemos cambiar de fármaco.** En este caso, y antes de añadir un segundo fármaco, debemos probar con otra sustancia en régimen de monoterapia. El nuevo medicamento debe introducirse gradualmente hasta alcanzar la dosis terapéutica antes de iniciar la retirada del fármaco inicial.
- 6.- **Eficacia y tolerancia.** La eficacia se define por la ausencia de crisis. La buena tolerancia vendrá dada por la ausencia de efectos secundarios adversos.

**Selección de la droga**

**Primer grupo:**

- |  |   |   |
|--|---|---|
| Ataque tónico-clónico<br>Ataques clónicos<br>Ataques tónicos<br>Crisis parciales | } | Carbamazepina<br>Difenhidantoína<br>Fenobarbital<br>Valproato de sodio o magnesio |
|--|---|---|

**Segundo grupo:**

- |  |   |  |
|--|---|--|
| Crisis de ausencia en la niñez<br>Epilepsia juvenil mioclónica<br>Epilepsia juvenil con ausencia | } | Etosuximida (Ausencia típica)<br>Valproato de sodio y magnesio<br>Clonazepán |
|--|---|--|

**Tercer grupo:**

- |   |   |  |
|---|---|--|
| Epilepsia generalizada Criptogénica o sintomática<br>Síndrome de West<br>Síndrome de Lennox Gastaut | } | Valproato de sodio o magnesio<br>Clonazepán<br>ACTH<br>Prednisona<br>Ganmaglobulina EV |
|---|---|--|

Drogas	Dosis mg/kg/día
Carbamazepina	10-30
Definilhidantoína	3- 5 ( EV hasta 18)
Fenobarbital	3- 5 ( EV hasta 20)
Valproato de Na/ Mg	10-50
Etosuximida	20-40
Clonazepán	0,05-0,25

### Dosis de los medicamentos más usados

Las epilepsias de difícil control se pueden tratar además con:

ACTH: 5ud / kg/ día.

Prednisona 1-2 mg / kg / día.

Gammaglobulina humana endovenosa 400mg / kg / dosis 1 ó 2 veces por semana durante 4 semanas.

### Descontinuación de la medicación

- Si cumple los 10 criterios de buen pronóstico y tiene un periodo continuo de 3 años libre de crisis, se puede suspender el tratamiento de forma lenta de 3 a 6 meses. Si el electroencefalograma permanece muy anormal debe continuar tratamiento durante un año más.
- Si reaparecen las crisis en los primeros 3 meses de suprimida la droga, se continúa tratamiento por 1 año, si reaparecen las crisis después de los 3 meses se mantendrá el tratamiento durante 2 ó 3 años más.
- Los pacientes que no cumplen los criterios deben mantener tratamiento durante 5 años después de la última crisis.

### Tratamiento quirúrgico

Se calcula que tan solo en el 10-25 % de los pacientes cuyas crisis son fármaco resistentes está indicada la cirugía de la epilepsia, en algunos casos muy específicos, competente a la atención terciaria y poco practicable en nuestro país.

### Diagnóstico diferencial

Existe un gran número de sucesos de instauración más o menos brusca, de breve duración y con resolución posterior que plantean el diagnóstico diferencial con verdaderas crisis epilépticas. Es de vital importancia el establecer un

diagnóstico correcto de epilepsia ya que, primero, de no ser así no le resolveremos el problema que nos consulta el paciente y, segundo, lo obligaremos a someterse a un tratamiento prolongado con fármacos con probables efectos secundarios y a un cambio en los hábitos de vida que pueden condicionar su conducta posterior. Mencionaremos aquellos cuadros a tener en cuenta a la hora de plantear el diagnóstico diferencial con una crisis epiléptica:

1. Pseudocrisis
2. Procesos fisiopatológicos:
  - Síncope
  - Enfermedad cerebrovascular: Accidentes isquémicos transitorios
  - Migraña: Migraña con aura y migraña basilar
  - Alteraciones del sueño: narcolepsia, parasomnias (sonambulismo, terrores nocturnos), enuresis nocturna
  - Amnesia global transitoria
  - Desorientación topográfica transitoria
  - Alteraciones metabólicas: hipoglucemia, hipocalcemia
  - Trastorno paroxísticos del movimiento: coreoatetosis paroxística, mioclonías focales, distonías focales
  - Vértigo paroxístico benigno
  - Espasmos del llanto
  - Efectos secundarios de medicaciones diversas: antidepresivos, supresión de benzodiazepinas, anticomiciales
  - Efectos secundarios de tóxicos: alcohol, plomo, mercurio, insecticidas, anfetaminas, cocaína.

### Pronóstico

El pronóstico está determinado por la causa, la ocurrencia de remisiones así como las secuelas a largo plazo.

### Factores de buen pronóstico:

- Examen neurológico normal
- Función intelectual conservada
- Ausencia de lesión cerebral
- Ocurrencia de un solo tipo de ataque
- Buena respuesta terapéutica
- Comienzo después de los 3 o 4 años de edad
- Frecuencia baja de ataques

- Ausencia de ciertos tipos de ataques como tónico-clónicos, parciales complejas y estatus epiléptico
- Normalidad del electroencefalograma al comienzo del tratamiento o después de comenzado este
- Regularidad del tratamiento

#### Recomendaciones

- Debe evitarse el uso de antiparasitarios y antihistamínicos porque disminuyen el umbral convulsivo.
- No usar macrólidos en pacientes que consumen carbamazepina porque aumenta la toxicidad de esta droga.
- Realizar electroencefalograma anualmente.
- Chequeo semestral de la función hepática y hematológica a pacientes que reciben tratamiento con carbamazepina y valproato.

#### Puntos clave

- Una crisis epiléptica única y las crisis epilépticas accidentales no son una epilepsia, ni tampoco pueden considerarse como una epilepsia la repetición más o menos frecuente de crisis epilépticas en el curso de una afección aguda.
- No puede hablarse de epilepsia si el enfermo no ha sufrido crisis, aunque su EEG sea de tipo epileptiforme.
- Las causas de la epilepsia varían con la edad. Algunas pueden producir crisis en una etapa determinada de la vida y, con el tiempo, cesan; otras producen crisis durante toda la vida. En cualquier caso, no debe olvidarse que la asociación de acontecimientos en el tiempo no siempre es una evidencia de relación causa-efecto
- Cuando ocurre una crisis comicial siempre se intenta establecer una relación causa efecto entre algún acontecimiento vital reciente y la aparición de la convulsión.
- El diagnóstico de la epilepsia es clínico, las pruebas complementarias pueden ayudarnos a confirmar la sospecha clínica o a identificar una causa responsable del cuadro.

- El tratamiento de la primera crisis reduce el riesgo de sufrir un segundo episodio; no obstante, no suele tratarse la crisis aislada dado el escaso índice de recurrencias.

#### Principios básicos

- Debe utilizarse un solo fármaco.
- El fármaco debe elegirse en función del tipo de crisis epiléptica que sufra el paciente.
- Nunca debe olvidarse determinar los niveles del fármaco en sangre; mientras no se encuentra en rango terapéutico no podemos decidir si un tratamiento es ineficaz.
- Cuando en monoterapia no se consigue un control adecuado de las crisis debemos cambiar de fármaco.

#### Nuevos fármacos

##### Vigabatrina

La vigabatrina es estructuralmente análogo al ácido gamma-amino-butírico (GABA), el neurotransmisor inhibitorio primario del cerebro. Produce inhibición de la GABA transaminasa (GABA-T) al incrementar los niveles cerebrales de GABA. Es soluble en agua y se absorbe rápidamente por vía oral, con excreción urinaria en el 80 %. Su vida media es aproximadamente de 7 horas. Los estudios realizados han demostrado que es efectiva en:

- Crisis parciales complejas
- Espasmos infantiles (síndrome de West)
- Espasmos infantiles asociados a esclerosis tuberosa

Esta droga ha demostrado ser efectiva con control total de las crisis hasta en el 50 % de los pacientes, con dosis que fluctúan entre 40 – 200 mg/kg de peso por día.

Se ha limitado su uso por la comunicación de casos con disminución concéntrica del campo visual bilateral, reportado en el 30 % de los pacientes, pero en una enfermedad tan seria como los espasmos epilépticos, este efecto es un módico precio que hay que pagar para lograr el control total de las convulsiones y una mejor calidad de vida.

##### Gabapentina

La gabapentina (1-[aminomethyl]ciclohexano acetic acid) tiene un mecanismo de acción no muy bien conocido aunque se propone que participa de la siguiente forma:

- Disminuye los niveles de glutamato a través de la aminotransferasa de aminoácidos de cadena ramificada.
- Induce la síntesis de GABA en el cerebro.
- Modula los canales de calcio o sodio.
- Induce el incremento en la producción de serotonina.

La GB es metabolizada en el riñón y excretada sin modificarse por la orina (80 %) y las heces (20 %). Esta cualidad de no requerir metabolismo hepático, hace que no interaccione con otras drogas y tenga alta tolerabilidad a dosis altas. Está indicada principalmente en crisis parciales simples o complejas y en las tónico-clónicas generalizadas.

La dosis propuesta en los niños es de 30 a 90 mg/kg de peso por día, pero se plantea que en casos refractarios puede llevarse hasta 50-100 mg/kg al día. Sus efectos adversos más comunes son: somnolencia, mareos, ataxia, fatiga y nistagmus. También se ha reportado ganancia de peso e hiperactividad en menos del 10 % de los pacientes que reciben GB.

### Lamotrigina

La lamotrigina (LMT) o 6-[2,3-diclorofenil] 1,2,3 triazina 3,5, amina), es una feniltriacina, sin relación estructural con el resto de los NFAE, que ha demostrado su eficacia en:

- Síndrome de Lennox-Gastaut
- Crisis parciales
- Crisis generalizadas

Posee acción inhibitoria en la liberación de aminoácidos excitatorios, fundamentalmente glutamato y en menor grado aspartato y bloquea los canales de sodio al estabilizar las membranas neuronales. Tiene una absorción oral rápida y completa, moderada afinidad por las proteínas plasmáticas, metabolismo hepático con excreción predominantemente renal. Cuando se usa en terapia combinada con ácido valproico (VP), prolonga la vida media del VP de 24 a 59,6 horas.

La dosis depende de la combinación de drogas previas del paciente. Cuando el paciente recibe VP se comienza por 0,2 mg/kg al día con incrementos cada 2 semanas hasta 5 mg/kg. Si no utiliza VP, se comienza con 2 mg/kg diarios y se puede ajustar hasta 15 mg/kg.

Los efectos adversos se han reportado en el 10 % de los pacientes y el más importante ha sido el rash cutáneo de tipo máculo papular o eritematoso en el 12 % de los casos. Se ha reportado síndrome de Stevens-Johnson en el 1 % de niños y 0,3 % de adultos, cuando se administra en terapia combinada con ácido valproico. Ha sido utilizado también en otros procesos como la profilaxis de la migraña y los trastornos bipolares.

### Topiramato

El topiramato (TP) es un monosacárido derivado del D-enancímetro de la fructosa, con estructura química diferente a los otros antiepilépticos. Se plantean los mecanismos de acción siguientes:

- Bloqueo de los canales de sodio voltaje-dependientes.
- Potencia los efectos mediados por el GABA.
- Antagonista del subtipo kainite del receptor de glutamato.
- Inhibe la anhidrasa carbónica del eritrocito.

Es rápidamente absorbido y tiene interacción mínima con otros anticonvulsivantes. Está indicado en crisis parciales y generalizadas. Ha demostrado ser efectivo en el síndrome de Lennox-Gastaut, espasmos infantiles y en la epilepsia parcial refractaria en los niños. Se utiliza en dosis inicial de 0,5-1 mg/kg diarios, con incrementos cada 2 semanas hasta 10 mg/kg al día.

Las reacciones adversas más frecuentes son: somnolencia, fatiga, cefalea, diplopia, ataxia, dificultades de lenguaje, parestesias. También puede producir pérdida de peso y favorece la formación de cálculos renales.

Los nuevos fármacos antiepilépticos han pretendido alcanzar las características ideales: buena biodisponibilidad (excepto la gabapentina), nula o muy escasa unión a proteínas (vigabatrina, gabapentina, topiramato), ausencia de metabolismo hepático (vigabatrina, gabapentina, topiramato), buena tolerabilidad, mínimo porcentaje de reacciones idiosincrásicas (solo la lamotrigina), con escasa o nulas interacciones medicamentosas, lo que hace innecesarias las determinaciones de valores séricos y la forma de presentación es exclusivamente oral en todos ellos. Queremos enfatizar en la necesidad de que el beneficio terapéutico derivado de los nuevos

productos farmacológicos sea accesible a la población infantil, con toda la responsabilidad que esto supone para la industria, las instituciones y la comunidad.

A partir de 2002, comenzamos a utilizar algunas de estas drogas antiepilépticas de nueva generación, inicialmente vigabatrina y más tarde lamotrigina, topiramato y gabapentina, gracias a un gran esfuerzo de nuestro sistema de salud, que ha garantizado su suministro de forma estable a pesar del costo elevado de estos medicamentos.

Hasta el momento no existen publicaciones en nuestro país que muestren los resultados del tratamiento con estas nuevas drogas antiepilépticas. Es precisamente esta garantía de acceso a los nuevos fármacos, lo que motiva a revisar sus características y, el inicio de su aplicación en nuestro país, representa una nueva era en el tratamiento de la epilepsia de difícil control en pediatría y una opción terapéutica de gran utilidad en politerapia, con grandes esperanzas de que puedan ser utilizadas en monoterapia para disminuir los efectos adversos que la acompañan.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Herranz JL. Convulsiones en la edad pediátrica. Epilepsia. En: Cruz M, Crespo M, Brines J, Jiménez R. Compendia de Pediatría. Ciudad de La Habana: Editorial de Ciencias Médicas; 2006.p. 585-594.
2. Silverio Mesa M, Casanova González M, Otero Pérez I, Pérez González LR, Lora Pérez D. Epilepsia. Finlay. 2005;10:102-105.
3. Dias Silva JJ. Epilepsia. Guías clínicas [serie en Internet]. 2002 [citada:15 de marzo de 2006]; 2 (6):[aprox. 15 p.] .Disponible en: <http://www.abcmedicus.com/articulo/pacientes/1/id/57/pagina/1/epilepsia.html>
4. ACR Appropriateness Criteria for epilepsy. Radiology. 2000; 215 (Suppl): 459-70.
5. Arroyo S, Campistol J, Comes E, Fossas P, Martínez I, Padro L. El tratamiento de las epilepsias. Guía terapéutica de la sociedad Catalana de neurología. Rev Neurol.[serie en Internet]. 2000 [citada: 15 de marzo de 2006]; 30(1).[aprox. 8 p.]. Disponible en: <http://www.cdc.gov/mmwr/preview/mmwrhtml/00048303.htm>
6. Cuéllar R, Molinera M. Tratamiento de los niños con epilepsia de difícil control. Rev Neurol. 2003; 37(4):371-75.
7. Garaizar C, Villaverde Bello A, Pérez Concha T, Herrera Isasi M, Álvarez Ruiz A. Antiepileptic drugs used in childhood. New products and new concepts. An Pediatr. 2003; 58(2):136-45.
8. Casas-Fernández C. Datos actuales sobre la Vigabatrina. Rev Neurol. 2000; 30 (supl 1):S115-20.
9. Rotta NT, Silva AR, Ohlweiler LR. Vigabatrina no tratamento da epilepsia de difícil controle em pacientes com Síndrome de West e esclerose tuberosa. Arch Neuropsiquiatr. 2003; 61(4):988-90.
10. Barrow TF, Hunt SL, Hobar TF, Price ML. Lamotrigine monotherapy in children. Pediatr Neurol. 2000; 23(2):160-63.
11. Culy CR, Goa KI. Lamotrigine. A review of its use in children epilepsy. Paediatr Drugs. 2000; 2 (4):299-330.
12. Gillian FG, Veloso F, Bomhof MA. A dose-comparisson trial of topiramate as monotherapy in recently diagnosed partial epilepsy. Neurology. 2003; 60(2):196-202.
13. Rocha C, Brucki S. Topiramato. Una experiencia en niños con epilepsia parcial. Arch Neuropsiquiat. 2001; 59(3-B):768-71.
14. Waugh J, Goa KL. Topiramate as monotherapy in newly diagnosed epilepsy. CNS Drugs. 2003; 17 (13):985-92.
15. Argumosa A, Herranz JL. Childhood epilepsy: a cortical review of costs of illness studies. Epileptic Disor. 2004; 6(1):31- 40
16. Pozo Lauzan D, Pozo Alonso AJ. Nuevo enfoque conceptual de la epilepsia. Rev Cubana Pediatr. [serie en Internet]. 2001 [citada:15 de marzo de 2006]; 73(4).[aprox. 6p.]. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0034-75312001000400005&script=sci\\_arttext](http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0034-75312001000400005&script=sci_arttext)
17. Goyenechea Gutiérrez F, García R. Tratamiento quirúrgico de la epilepsia. [en línea]. Primer en-

- cuentro virtual de Neurocirugía.1999. [citado:15 de marzo de 2006]. URL disponible en: <http://neuroc99.sld.cu/text/ttoepilepsia.htm>
- 18.Pozo Alonso AJ, Pozo Lauzan D, Cordero López G. Aplicación del nuevo esquema diagnóstico en niños con epilepsias focales idiomáticas. Rev Cubana Pediatr [serie en Internet]. 2005 [citada: 15 de marzo de 2006]; 77(2).[aprox. 7 p.]. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v77n2/ped02205.pdf>
  - 19.Celebrarán el día de la epilepsia en Latinoamérica. Rev Hosp Psiquiátrico de La Habana [serie en Internet]. 2004 [citada: 15 de marzo de 2006]; 1(2-3). [aprox. 3 p].Disponible en: <http://www.psiquiatricohph.sld.cu/hph0204/hph021904.htm>
  - 20.Pozo Alonso A, Pozo Lauzan D, Cordero López G, Hernández Melián M. Epilepsia focal en el niño y parálisis de Todd: experiencia de 11 casos. Rev Cubana Pediatr [serie en Internet]. 2005 [citada: 15 de marzo de 2006]; 77(3-4).[aprox. 6p.].Disponible en: [http://www.bvs.sld.cu/revistas/ped/vol77\\_3\\_05/ped04305.htm](http://www.bvs.sld.cu/revistas/ped/vol77_3_05/ped04305.htm)
  - 21.Valdivia Álvarez I, Abaldal Borges G. Epilepsia de difícil control en pediatría: nuevas drogas anti-epilépticas. Rev Cubana Pediatr [serie en Internet]. 2005 [citada: 15 de marzo de 2006]; 77(3-4). ). [aprox. 7 p.].Disponible en: [http://www.bvs.sld.cu/revistas/ped/vol77\\_3\\_05/ped08305.htm](http://www.bvs.sld.cu/revistas/ped/vol77_3_05/ped08305.htm)