



Experiencia en el manejo de la epilepsia benigna con puntas centro-temporales

Juvenal Gutiérrez Moctezuma,* Elizabeth Valencia Solís,** José Antonio Venta Sobero,*** Elsa Solórzano Gómez,*** Mónica Gutiérrez Cadena****

RESUMEN

Objetivo. Comunicar la experiencia en el manejo de epilepsia benigna de la niñez con puntas centro-temporales.

Material y métodos. Se estudiaron ocho pacientes (en 3 años) que cumplieron con los criterios de diagnóstico. Se hizo: electroencefalograma, psicométria y tomografía axial computarizada de cráneo. Estuvieron en tratamiento y fueron seguidos, al menos, por un año.

Resultados. La edad promedio de inicio fue 5.3 años. Hubo antecedente de epilepsia familiar y/o crisis febriles o neonatales en cuatro. El examen neurológico normal.

La psicometría fue normal en siete y límitrofe en uno. Todos tuvieron crisis de inicio parcial, uno con generalización secundaria; en seis las crisis fueron durante el sueño y en dos en vigilia. Se manejaron con diferentes medicamentos, excepto en uno.

El electroencefalograma mostró ondas agudas en región centro-temporal y uno generalización secundaria. La tomografía del cráneo fue normal.

Palabras clave: Epilepsia benigna, electroencefalograma, puntas centro-temporales.

SUMMARY

Objective. To report the experience in the management of benign childhood epilepsy.

Material and methods. Eight patients who fulfilled the electroclinic criteria, were studied. They were submitted to electroencephalogram, intellectual coefficient tests and computed tests and computed axial tomography in the simple and contrast phases. Different antiepileptic drugs were used. They had a minimal follow-up of one year.

Results. The average age at the beginning of symptoms was 5.3 years. There was history of familiar epilepsy and/or febrile or neonatal crisis in 4. The neurological examination was normal. Intellectual coefficient was normal in 7 and one was borderline. All had partial crisis, but one patient had secondary generalization; six patients had crisis during sleep and 2 awake. They were handled successfully with different antiepileptic drugs, except one who did not have any treatment. The crisis remission rate was high after a year.

The electroencephalogram showed centro-temporal spikes and one had secondary generalization. The computed axial tomography was normal in all.

Key words: Benign partial epilepsy, electroencephalogram, centro-temporal spikes.

La epilepsia benigna es el más frecuente de los síndromes de epilepsia parcial en los niños. Se manifiesta entre los tres y 13 años de edad, generalmente entre los cinco y 10 años, y remite en la adolescencia, alrededor de los 16 años.¹⁻⁸

Se informa una prevalencia de 21 por cada 100,000 niños de 3-15 años, aunque en un estudio más reciente⁹

informa una prevalencia de 4.7 por 100,000. Predomina en el sexo masculino y se presenta en niños normales.

Este tipo de crisis típicamente consiste en: contracción tónica o clónica hemifacial leve, asociada con síntomas orofaríngeos y fenómenos sensitivos motores hemifaciales. Los síntomas orofaríngeos incluyen salivación excesiva con dificultad para deglutar, sonidos guturales, movimientos involuntarios de la lengua o la mandíbula, adormecimiento o parestesias de la lengua, encías y mejillas, o imposibilidad para hablar.

Las tres cuartas partes de los pacientes presentan las crisis de noche, durante el sueño. El niño se despierta con imposibilidad para hablar, busca a sus padres y le observan babeo y contracciones hemifaciales que pue-

* Jefe del Servicio de Neurología Pediátrica.

** Residente de primer año de la Especialidad.

*** Médicos adscritos.

**** Médico General.

den durar hasta dos minutos; puede haber pérdida de la conciencia y aún convulsiones tónico clónicas generalizadas, seguidas a veces de fenómeno de Todd (hemiplejía que desaparece en el lapso de horas). También pueden presentar auras somatosensoriales y faríngeas, aunque este dato se piensa que no siempre es informado por los familiares del paciente. Las crisis tienen una duración breve que va desde sólo segundos hasta los dos minutos.

En el 10-13% de los casos las crisis se presentan una sola vez en la vida; en la mayoría de los pacientes son poco frecuentes 66.0% y sólo 20% de los niños llegan a tenerlas varias veces al día. Se ha observado que cuando se presentan en racimos ocurren largos períodos de remisión.^{1,4-8,10-13} Las características electroencefalográficas interictales muestran una punta difásica de alto voltaje, seguida de onda lenta prominente. Las puntas u ondas agudas aparecen solas o en grupos en las regiones centro-temporales y centrales (regiones rolándicas) en los registros de montajes bipolares las puntas pueden ser más prominentes en las regiones centrales o centro-temporales y generalmente suceden de manera sincrónica en ambas regiones. En tanto que típicamente se presentan tanto en la región central o temporal, a menudo pueden cambiar de una región a la otra o verse sólo en la región media centro-temporal. Las puntas se activan con el sueño y tienden a migrar de un lado a otro. En los niños pequeños las espigas se encuentran en la región temporo-occipital.^{10,11}

Una conclusión obtenida de los estudios de mapeo cerebral y de magnetoecefalográfía, es de que en este síndrome existe una alteración funcional más que estructural.¹⁴

Raramente se requieren estudios de neuroimagen y se llevan a cabo para diagnóstico diferencial en los casos atípicos.

El propósito de este informe es describir las características clínicas y electroencefalográficas, y la evolución de los casos observados en el lapso de tres años.

MATERIAL Y MÉTODOS

De los niños epilépticos atendidos en el periodo de enero 1996 a julio 1999, se seleccionaron ocho que cumplieron los siguientes criterios de inclusión para el estudio:

1. Crisis con inicio parcial en hemicara (con o sin generalización secundaria).
2. Registro del electroencefalograma (EEG) con puntas centrotemporales.
3. Tomografía axial computarizada de cráneo normal.

El criterio de exclusión fue: Crisis epilépticas con otras características clínicas, a pesar de que el EEG mostrara puntas centrotemporales.

A todos los pacientes se les hizo historia clínica, estudio psicométrico, EEG, tomografía axial computarizada (TAC) simple y contrastada del cráneo. En las consultas subsecuentes se investigó la respuesta al tratamiento y el número de crisis registradas. El tiempo de seguimiento fue variable.

RESULTADOS

Los niños seleccionados representan 2% del total de pacientes epilépticos con crisis parciales, atendidos durante el periodo de estudio. Se excluyeron ocho casos que registraron puntas centro-temporales pero el tipo de crisis fue diferente.

La relación hombre/mujer fue de 1:2. Dos niños fueron originarios de la misma ciudad en el Estado de Guerrero, sin que tuvieran parentesco; el resto fueron residentes de la ciudad de México.

La edad en que se hizo el diagnóstico fue variable, entre 2.8 a 13 años, con promedio de 5.3 años de edad.

En tres niños se encontró el antecedente de crisis neonatales y en cuatro de crisis febriles. En la mitad de los casos hubo epilepsia en un miembro de la familia en primer grado.

Las características clínicas de las crisis se ilustran en el *cuadro 1*; la afectación topográfica fue variable, pero todos tuvieron inicio parcial y sólo en uno hubo generalización secundaria. Seis pacientes presentaron las crisis durante el sueño y dos en vigilia.

La duración de crisis fue corta y varió de algunos segundos hasta 2 minutos.

El intervalo entre el inicio de la crisis y la referencia al servicio de neurología fue de un día en un niño y en los demás el tiempo transcurrido fue hasta un año con un promedio de 3.2 meses.

Cuatro casos fueron tratados con fenitoína, dos con carbamazepina, uno recibió valproato de magnesio y a otro no se le indicó ningún medicamento.

El cociente intelectual en siete de los niños fue normal y en uno fue limítrofe. La exploración neurológica en todos los casos fue normal.

Cuadro 1. Epilepsia rolándica benigna de la niñez con puntas centro temporales. Tipo de crisis

Casos (n)	Tipo de crisis	Porcentaje
1	Tónico clónica hemicara y hombro	12.5
2	Tónico clónicas hemicara y cese de lenguaje	25.0
3	Tónico clónicas hemicara con marcha hemicuerpo	37.5
1	Tónico clónicas hemicara con cese de lenguaje y marcha a hemicuerpo	12.5

En cuanto a los estudios electrofisiológicos, a todos se les hizo EEG convencional. Conforme al criterio de selección, el patrón EEG mostró anormalidad en todos, con brotes de ondas agudas en región centro-temporal, en uno de los casos hubo activación durante el sueño y mostraron generalización secundaria. La TAC de cráneo simple y contrastada fue normal en todos.

DISCUSIÓN

La epilepsia tiene su inicio en la infancia en 50 al 75% de los casos.^{16,17} Sus manifestaciones clínicas son variadas; en términos generales las crisis se clasifican, de acuerdo a la afectación de la conciencia, en: a) generalizadas y b) parciales; estas últimas pueden tener generalización secundaria; y c) no clasificables.

En los niños y los adolescentes, la expresión es similar a la que se observa en otras edades o bien evidenciar- se como síndromes epilépticos.

Desde 1985, la Comisión para la Clasificación y Terminología de la Liga Internacional Contra la Epilepsia¹⁷ agrupó los síndromes de acuerdo a que: a) las crisis fueran primarias o generalizadas, b) que el trastorno fuera primario o generalizado y c) de acuerdo al inicio habitual de las crisis.

Hasta antes de 1980 se pensaba que todos los síndromes epilépticos parciales eran sintomáticos y posteriormente este concepto cambió, ya que se aceptó que la epilepsia idiopática incluye tanto a crisis parciales como a las generalizadas (*Cuadro 1*). En 1989¹⁸ se introdujo el concepto de factores de criptogénicos, en relación a los síndromes epilépticos.

La epilepsia motivo de este informe se incluye dentro de los síndromes parciales idiopáticos que se presentan

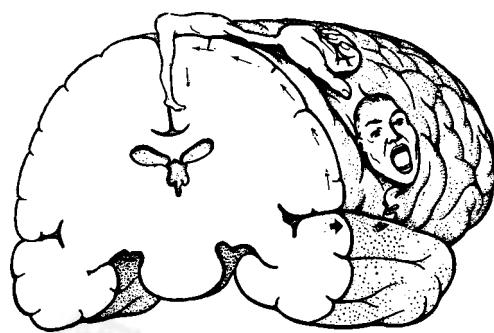


Figura 1. Homúnculo motor de Penfield localizado en la región pre-rolándica de los hemisferios cerebrales. Con la flecha gruesa se señala el sitio inicial de la descarga. Las flechas delgadas muestran la secuencia de afectación de la corteza motora que explica la posibilidad de expresión de las crisis parciales.



Figura 2. Trazo tomado en vigilia en un caso del sexo masculino, de ocho años de edad, el cual muestra ritmo de base normal, con paroxismos frecuentes de punta, onda lenta de alto voltaje que focaliza en región centro-temporal izquierda.

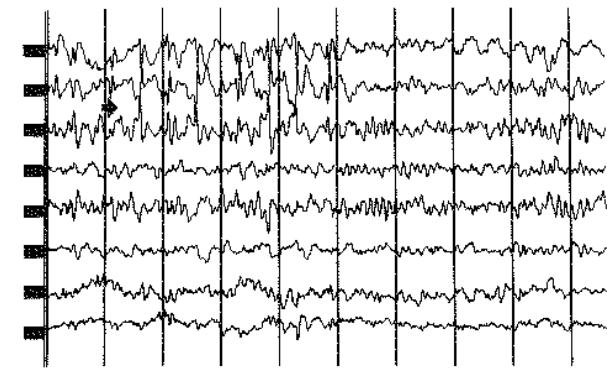


Figura 3. Paciente del sexo femenino, de cuatro años de edad, cuyo EEG muestra puntas en la región centro-temporal izquierda durante la fotoestimulación.

en la edad escolar, con hallazgos electroencefalográficos característicos.¹⁷

En México no existen estudios epidemiológicos acerca de la frecuencia de los síndromes epilépticos en la infancia y la adolescencia. El porcentaje de 2.3 se relaciona al número de pacientes con crisis parciales atendidos en el hospital durante el mismo periodo.

Aunque el número de pacientes es pequeño, hubo un ligero predominio en las mujeres: (5;8). Varios autores informan que el predominio es en varones.^{8,11,19,20} El promedio de edad al diagnóstico fue menor al informado (5.3) años y varió de 2.8 a 13 años; en la literatura se da promedio de 8.8 años y un "rango" de 5-12.4 años.^{5,6}

Tres de los niños tuvieron el antecedente de crisis neonatales, hecho también descrito en la literatura;²¹ de éstos, dos tuvieron antecedente de epilepsia en la familia y en el tercero el dato fue negativo.

Cabe señalar que este síndrome tiene una marcada predisposición familiar. Hay autores que informan que 40% puede tener antecedentes de crisis febriles, crisis parciales o generalizadas, o sólo descargas epilépticas centro-temporales. Así, Bray y Weiser²² y Heijbl¹⁹ son de la opinión que los focos centrotemporales se controlan por un gen autosómico dominante con penetración dependiente de la edad. Estudios recientes²⁰ señalan que la mutación se ubica en el cromosoma 15q14.

Aun cuando en la literatura se ha hecho énfasis en la expresión clínica "clásica" del síndrome, no se pudo observar, ya que si bien el patrón de crisis fue parcial siempre la afectación topográfica fue variable y en sólo dos casos el inicio fue gutural, lo que puede ser un dato equivocado ya que las crisis se presentaron durante el sueño en la mayoría de los niños. Un paciente experimentó hormigueo en hemilengua izquierda antes de la crisis y otro cefalea generalizada.

Un caso tuvo una sola crisis a los 13 años y por el seguimiento de él se sabe que hasta los 23 años no ha vuelto a convulsionar. Aunque en el resto de niños las crisis fueron más frecuentes, no fueron prolongadas.

Ninguno tuvo crisis en racimos durante el día.

Los hallazgos EEG de paroxismos de punta onda lenta de alto voltaje en región centrotemporal o bien focos de puntas temporocentral, y un caso con generalización del trazo durante activación por el sueño, son la característica central del síndrome, y ésta se ilustra en las *figuras 2 y 3*.

La generalidad de los niños tuvieron un cociente intelectual normal, lo que también está de acuerdo a lo informado.

El esquema de tratamiento incluyó fenitoína (4-7 mg/kg/día), carbamazepina (10-30 mg/kg/día), valproato de magnesio (10-60 mg/kg/día) y se manejaron con dosis medias, se obtuvo remisión de la crisis en 85 al 100% de los casos al año de iniciado el medicamento. Esta información coincide con la experiencia informada.

La benignidad del síndrome se basa en la buena respuesta al tratamiento. Otros autores han observado que el control se logra en ocasiones más tardíamente.²³

Por otra parte, también se ha señalado que este síndrome puede no requerir tratamiento farmacológico; sin embargo, debido a la ansiedad que despierta en la familia, estos casos deben estudiarse para descartar otras patologías y dar el pronóstico de la enfermedad con bases firmes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lombroso C. Sylvian seizures and mid temporal spike foci in children. *Arch Neurol* 1967; 17-52
2. Holmes GL. Epilepsy and other seizure disorders. Benign rolandic epilepsy. In: *Principles of child neurology*, Berg-Bruce O, editor. The McGraw-Hill Companies Health Professions Division 1996: 238-242.
3. Leman P. Benign partial epilepsy with centro-temporal spikes. In: Roger J, Dravet Ch, Dreifuss FE, Perret A, Wolf eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence* 2a. ed. London: John Libbey 1992: 173-88.
4. Lerman P. Benign partial epilepsy with centro-temporal spikes. In: Engel; Pedley T. eds. *Epilepsy. A Comprehensive Textbook*. Philadelphia: Lippincott-Raven 1998; 2307-2316.
5. Stephani U, Doose H. Benign idiopathic partial epilepsy and brain lesion. *Epilepsia* 1999; 40(3): 373-376.
6. Wirrel EC. Benign epilepsy of childhood with centro-temporal spikes. *Epilepsia* 1998; 39 suppl 4; S32-41.
7. Beaussart M. Benign epilepsy of children with Rolandic (centro-temporal) paroxysmal foci. *Epilepsia* 1972; 13: 795-811.
8. Lerman P, Kivity S. Benign focal epilepsy of childhood: a follow up of 100 recovered patients. *Arch Neurol* 1975; 32: 261-64.
9. Astrandsson A, Olafsson E, Ludvigsson P, Björkvistsson, Allen HW. Rolandic epilepsy: an incidence study in Iceland. *Epilepsia* 1998; 39(8): 884-86.
10. Heijbel J, Blom S, Rasmussen M. Bening epilepsy of children with centro-temporal EEG foci. A study of incidence rate in out patient care. *Epilepsia* 1975; 16: 285-93.
11. Luders H, Lesser RP, Dinner DS, Morris HH III. Benign focal epilepsy of childhood. In Luders H, Lesser RP, eds. *Epilepsy, electroclinical syndromes* Berlin: Springer 1987; 303-46.
12. Sidenvall R, Fosgren L, Blomquist HK, Heijbel JA. Community based prospective incidence study of epileptic seizures in children. *Acta Pediatr* 1993; 82: 60-5.
13. Berg AT, Shinnar S, Levy SR, Testa FM. Newly diagnosed epilepsy in children: presentation at diagnosis. *Epilepsia* 1999; 40(4): 445-52.
14. Kamada K, Moller M, Saguer M, Kassubek J, Kaltenhauser M, Kober H, Überall M, Lauffer H, Wenzel D, Vieth J. Localization analysis of neuronal activities in benign rolandic epilepsy using magnetoencephalography. *J Neurol Sci* 1998; 154: 164-72.
15. Duchowny M, Simon AS. Pediatric epilepsy syndromes: an update and critical review. *Epilepsia* 1996; 337 suppl 1: S26-S40.
16. Commission on classification and terminology of the international league against epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1981; 22:489-501.
17. Commission on classification and terminology of the international league against epilepsy for classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1985; 26: 268-278.
18. Commission on classification and terminology of the international league against epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; 30(4): 389-399.
19. Heijbel J, Blom S, Rasmussen M. Benign epilepsy of childhood with centro-temporal EEG foci: a genetic study. *Epilepsia* 1975; 16: 285-93.
20. Neubaer BA, Fiedler B, Himmlein B, Kampfer F, Labker U, Schwabe G, Spainer I, Tamps DC, Bretscher, Moldenhauer K, Jurlemann G, Weise S, Tedroff K, Eeg-Olofsson O, Wadelius C, Stephani U. Centro-temporal spikes in families with rolandic epilepsy linkage to chromosome 15q14. *Neurology* 1998; 51: 1608-1612.
21. Maihara T, Tsuji M, Higuchi Y, Hattori H. Benign familial neonatal convulsions followed by benign epilepsy with centro-temporal spikes in two siblings. *Epilepsia* 1999 40(1): 110-3.

22. Bray PF, Wiser WC. Evidence for a genetic etiology of temporal central abnormalities infocal epilepsy. *N Engl J Med* 1964; 271: 926-33.
23. Loiseau P, Duché B, Córdova S, Dartigues JF, Cohadon S. Prognosis of benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes: A follow-up study of 168 patients. *Epilepsia* 1988; 29: 229-335.

Correspondencia:
Dr. Juvenal Gutiérrez Moctezuma
CMN "20 de Noviembre" ISSSTE
Col. Del Valle, C.P. 03100
México, D. F.
Tel: (5) 5 75 70 22 ext. 1336,
Fax (5) 5 84 07 99.