

Epilepsia Parcial Benigna Atípica de la Infancia: Presentación de un Caso Peculiar y Revisión de la Bibliografía.

Antonio Díaz-Negrillo

Resumen

Introducción. La epilepsia parcial benigna atípica de la infancia es una forma poco frecuente de epilepsia en la que se combinan crisis parciales similares a las observadas en la epilepsia parcial benigna de la infancia con paroxismos centro-temporales y crisis generalizadas, presentando además un patrón electroencefalográfico característico de punta-onda continua durante el sueño NREM.

Caso Clínico. Paciente que ingresa por sufrir únicamente crisis parciales y en el que se objetivan hallazgos electroencefalográficos compatibles con un status eléctrico de punta-onda continua y generalizada durante el sueño lento. **Conclusión.** Es importante la correlación electro-clínica para su correcto diagnóstico, manejo y evaluación pronóstica.

Palabras clave: Epilepsia, Electroencefalograma, Infancia, Sueño.

Abstract

Introduction. Atypical benign partial epilepsy of childhood is a rare form of epilepsy characterized by a combination of partial seizures, as observed in Partial Benign Epilepsy of Childhood, as well as with centre-temporal paroxysms and generalized seizures; showing furthermore, a continuous peak wave electroencephalographic pattern characteristic of NREM sleep.

Clinical Case. Patient presenting with partial seizures is admitted to the hospital with EEG findings compatible with continuous peak wave electric status of NREM sleep.

Keywords: Epilepsy, electroencephalogram, childhood, sleep.

Rev. Ecuat. Neurol. Vol. 21, N° 1-3, 2012

Introducción

La epilepsia benigna de la infancia con paroxismos centro-temporales es probablemente el síndrome epiléptico más frecuente en la edad infantil. El conocimiento de esta entidad es fruto de las descripciones realizadas inicialmente por Gastaut¹ en 1952 y posteriormente por Nayrac y Beaussart² en 1958. Sin embargo, Beaumanoir³ en 1974 o Markland⁴ en 1977 describieron algunos casos de pacientes que presentaban un cuadro de Epilepsia Benigna de la Infancia con paroxismos centro-temporales y algunas características "atípicas" tales como crisis de ausencia. Así mismo Dalla Bernardina et al.⁵ en 1978 y Tassinari et al.⁶ en 1982 describieron un estado de mal epiléptico presente durante el sueño de pacientes con características semiológicas de una epilepsia benigna de la infancia con paroxismos centro-temporales. En 1982, Aicardi y Chevrie⁷ comunicaron siete casos de niños que presentaban un síndrome epiléptico característico y que denominaron "epilepsia parcial benigna atípica de la infancia." Cuatro años más tarde Deonna et al.⁸ sugirieron la existencia de un nuevo síndrome que combina la existencia de crisis mioclónico-astáticas y epilepsia focal benigna de la infancia.

Esta entidad sindrómica se presenta habitualmente en niños con edades comprendidas entre los 2 y 6 años de edad, sin diferencias en cuanto al sexo y se manifiesta combinando crisis parciales con semiología semejante a la encontrada en la epilepsia parcial benigna de la infancia y crisis generalizadas del tipo crisis de ausencias, tónico-clónicas o atónicas.^{7,8} Estas últimas son las más características pudiendo afectar a la musculatura de tronco y extremidades inferiores, produciendo en este caso pérdida del tono muscular o bien a la musculatura cervical o de un miembro aislado.⁹ No se presentan en ningún caso crisis de tipo tónico. El desarrollo psicomotor de los pacientes es normal aunque los periodos más sintomáticos pueden afectar a su actividad académica.¹⁰

Los registros EEG de vigilia muestran una actividad bioeléctrica cerebral de fondo normal así como la existencia de paroxismos de puntas y punta-onda en regiones rolándicas, bilaterales o independientes en uno u otro hemisferio. En periodos críticos pueden aparecer brotes multifocales o generalizados de punta-onda a unos 3 Hertzios o a menor frecuencia correlacionándose con manifestaciones clínicas de crisis atónicas o ausencias.

Durante el sueño NREM se objetiva la existencia de un patrón electroencefalográfico continuo y difuso caracterizado por complejos de punta-onda lentos a 1-1,5 Hz. similares a los presentes en la epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento.^{11,12}

A pesar de los hallazgos clínicos y electroencefalográficos es importante resaltar la benignidad del cuadro, siendo de gran trascendencia su diagnóstico precoz a efectos pronósticos y terapéuticos.

Caso clínico

Se ha llevado a cabo un estudio descriptivo, longitudinal, de 2 años de duración en un varón de 6 años, seguido en nuestra Unidad, que acude inicialmente a Urgencias por presentar cinco episodios de revulsión ocular, hiper-salivación, desviación de la comisura bucal hacia la derecha y movimientos clónicos del brazo izquierdo sin pérdida de conciencia en ninguno de ellos. Como antecedentes personales destaca la existencia de una Epilepsia Benigna de la infancia con foco centro-temporal derecho en tratamiento con ácido valproico (23 mg/Kg/día) ante la respuesta desfavorable con carbamacepina. El embarazo transcurrió sin complicaciones, requiriendo un parto instrumental. Presentó un peso al nacer de 3,420 gr. El periodo neonatal así como su desarrollo pondero-estatural y psicomotriz eran normales, con buen rendimiento escolar. Como antecedentes familiares destacan unos padres de 39 (padre) y 41 (madre) años, sanos y no consanguíneos, y una hermana de 12 años sana. Prima hermana y tía paternas con epilepsia benigna de la infancia, así como un bisabuelo materno epiléptico.

Los episodios acontecieron tras levantarse esa mañana, siendo todos ellos similares y con una duración media de 1-2 minutos, aunque en uno de ellos hubo relajación del esfínter vesical. La recuperación en todos ellos fue espontánea y completa. No hubo existencia de cuadro febril intercurrente.

En la exploración física se constató la existencia de un buen estado general, con buena coloración de piel y mucosas y buen grado de hidratación y perfusión periférica. La exploración por órganos y aparatos se encontraba dentro de normalidad, no presentando rigidez de nuca ni otros signos meníngeos. Las funciones superiores eran normales así como la exploración detallada de los pares craneales, tono, fuerza, sensibilidad y marcha. Tampoco se evidenciaron alteraciones en el lenguaje ni a otros niveles.

En cuanto a las exploraciones complementarias se le practicaron un análisis básico de sangre con hemograma y bioquímica, presentando unos niveles plasmáticos de ácido valproico dentro de la normalidad. Recibió el alta ajustándose la dosis de ácido valproico a 30mg/kg/día.

El paciente siguió presentando episodios críticos con una frecuencia de 1-2 al mes, todos ellos parecidos a los descritos en cuanto a la semiología y de una duración media de 1

minuto. Además comenzó a desarrollar leves dificultades en la expresión verbal, con problemas para la pronunciación de algunas palabras, lectura lentificada y dificultades en el aprendizaje, repercutiendo todo ello en su rendimiento escolar.

A los 4 meses de su valoración inicial en urgencias se le realizó una RNM craneal que resultó normal y un estudio EEG poligráfico de vigilia y sueño espontáneo diurno (con privación de sueño) en el que se objetivó durante la vigilia la presencia de algunos paroxismos de ondas agudas y ondas lentas/ punta-onda en áreas centro-temporales de ambos hemisferios aunque de marcado predominio en el hemisferio derecho que se presentaban de forma aislada o agrupadas en pequeños brotes (fig.1). Tales anomalías sufrían una marcada activación durante el sueño NREM generando una actividad epileptiforme de punta-onda continua presente durante aproximadamente el 70% del sueño de ondas lentas y suprimiéndose de forma importante los grafoelementos electroencefalográficos específicos del sueño (fig 2).

Tras probar con diferentes fármacos (ácido valproico, topiramato...) se consiguió una mejoría clínica del paciente, disminuyendo la frecuencia de las crisis con lamotrigina (25 mg/12 horas), Clobazam (10 mg/día) y prednisona (40 mg/ día). Así mismo se constató una evolución favorable progresiva en los hallazgos electroencefalográficos sucesivos, objetivándose durante el sueño lento únicamente la existencia de algunas anomalías focales epileptiformes intercríticas aisladas (paroxismos aislados de ondas agudas y ondas lentas/punta-onda) en áreas fronto-centro-temporales, de predominio en el hemisferio derecho.

Discusión

El caso que se presenta coincide parcialmente con los descritos por diferentes autores, desde Aicardi y Chevrie⁷ hasta Dalla Bernardina⁵ y Tassinari.⁶ Como características comunes comparte la edad de inicio, ausencia de encefalopatía previa al inicio del cuadro, maduración neuropsíquica normal hasta el inicio del mismo, grafoelementos electroencefalográficos característicos, y por último evolución favorable.

Sin embargo es importante subrayar la existencia de algunos hallazgos en nuestro paciente que difieren de los descritos en otros con Epilepsia Parcial Benigna Atípica de la Infancia. Entre ellos destacar que habitualmente los pacientes que poseen este síndrome suelen presentar dos o más tipos de crisis: parciales y/o crisis tónico-clónico generalizadas, ausencias atípicas, mioclonías o crisis atónicas. Incluso se pueden presentar crisis hemiatónicas objetivables al extender el paciente los brazos.¹⁶ Esta semiología es útil en el diagnóstico. En nuestro caso solo se ha constatado la existencia de crisis focales, no evidenciando las maniobras de activación practicadas ningún hallazgo electro-clínico de interés.

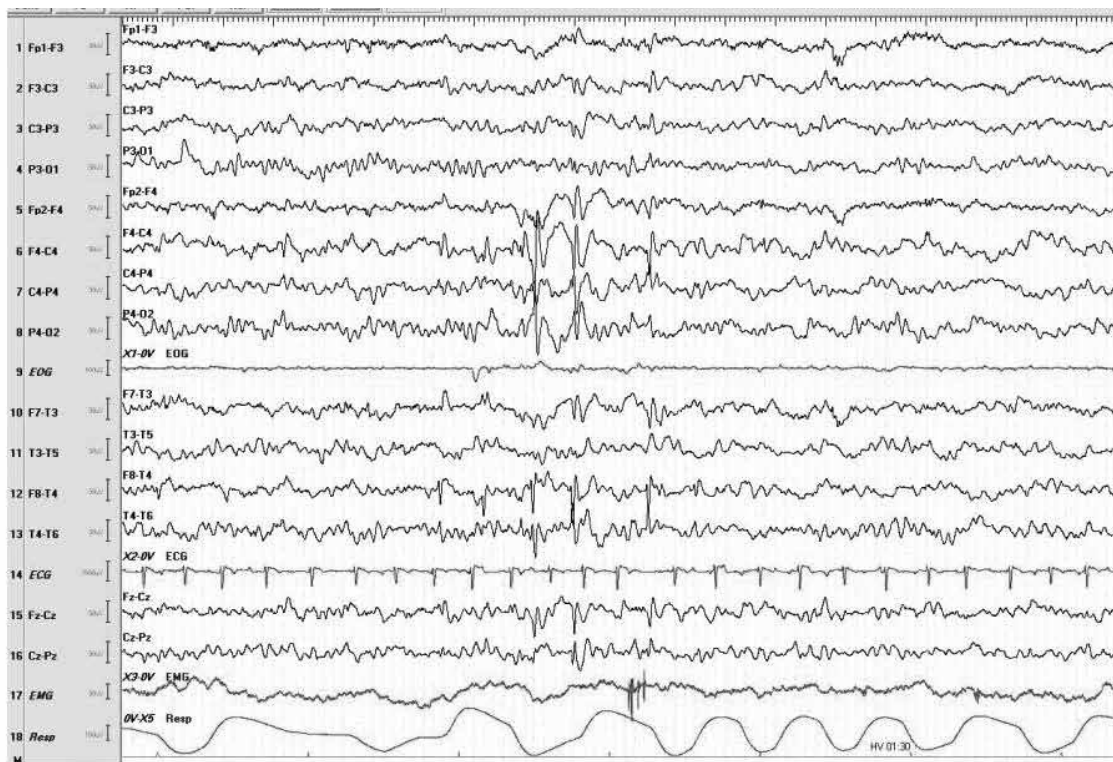


Figura 1. EEG poligráfico de vigilia. Se objetiva la presencia de algunos paroxismos de ondas agudas y ondas lentas/ punta-onda en áreas centro-temporales bilaterales, aunque de mayor amplitud en el hemisferio derecho. Sensibilidad: 7 μ V/ mm. Constante de Tiempo: 0,3 sg. Filtro de altas freqs: 35 Hz.



Figura 2: EEG poligráfico de sueño espontáneo. Durante el sueño de ondas lentas se objetiva una actividad epileptiforme continua y generalizada de punta-onda, de mayor amplitud en el hemisferio derecho. Sensibilidad: 7 μ V/ mm. Constante de Tiempo: 0,3 sg. Filtro de altas freqs: 35 Hz.

En cuanto a los hallazgos electroencefalográficos se pudo constatar durante la vigilia la existencia de paroxismos de ondas agudas y ondas lentas/ punta-onda en áreas centro-temporales de ambos hemisferios, aunque de marcado predominio en el hemisferio derecho. Estos hallazgos son similares a los presentes en la Epilepsia Rolándica Benigna de la Infancia y en nuestro caso sufrían una marcada activación durante el sueño generando una actividad epileptiforme de punta-onda continua presente durante aproximadamente el 70% del sueño de ondas lentas. No fue posible la realización de un estudio EEG de sueño nocturno en el que se ha descrito que la punta-onda continua puede sufrir una fragmentación durante el sueño REM presentándose en este caso como una actividad de puntas focales similares a las observadas en los registros EEG de vigilia.^{5,6}

En cuanto a la etiopatogenia de la punta-onda continua durante el sueño son varias la teorías que han intentado hacer una aproximación a la misma. Se ha sugerido que este grafoelemento, presente en otras entidades como el síndrome de Landau-Kleffner o la epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento, podría tener la misma base fisiopatológica, siendo dichas entidades diferentes niveles de severidad en la expresión sindrómica.^{9,13} Incluso se ha sugerido un posible componente genético.¹⁴ Estudios recientes con magnetoencefalografía han localizado la génesis de tal anomalía en regiones del opérculo frontal y temporal así como en el córtex insular.¹⁵

Por todo ello es de suma importancia resaltar la importancia de la correlación electro-clínica en el diagnóstico precoz en este tipo de entidades nosológicas así como su diagnóstico diferencial con otras de evolución y pronóstico mucho más desfavorables.

Referencias

- Gastaut H. Un élément déroutant de la sémiologie électroencéphalographique: les pointées prérolandiques sans signification focales. *Rev Neurol (Paris)* 1952; 87: 488-90.
- Nayrac P, Beaussart M. Les pointées-ondes prérolandiques. Expression EEG très particulière. Étude électroclinique de 21 cas. *Revue Neurologique (Paris)* 1958; 99: 201-06.
- Beaumanoir A, Ballis T, Barfis D, Ausari K. Benign epilepsy of childhood with Rolandic spikes. A clinical, electroencephalographic and telecephalographic study. *Epilepsia* 1974; 16: 301-15.
- Markland ON. Slow spike-wave activity in EEG and associated clinical features: Often called 'Lennox' or 'Lennox-Gastaut syndrome'. *Neurology* 1977; 27: 746-57.
- Dalla Bernardina B, Tassinari CA, Bureau M, Beghini G, Roger J. Épilepsie partielle et état de mal électroencéphalographique pendant le sommeil. *Rev EEG Neurophysiol* 1978; 8: 350-53.
- Tassinari CA, Bureau M, Dravet Ch, Roger J, Daniele-Natale O. Electrical status epilepticus during sleep in children (ESES). In Serman MB, Shouse MN, Passouant P, eds. *Sleep and epilepsy*. London: Academic Press; 1982; p. 414-17.
- Aicardi J, Chevrie JJ. Atypical benign epilepsy of childhood. *Dev Med Child Neurol* 1982; 24: 281-92.
- Deonna T, Ziegler AL, Despland PA. Combined myoclonic-astatic and 'benign' focal epilepsy of childhood ('atypical benign partial epilepsy of childhood'). A separate syndrome? *Neuropediatrics* 1986; 17: 144-51.
- Aicardi J. Epilepsy in children. International review of child neurology series. 2 ed. New York: Raven Press; 1994. p. 51-56
- Kramer U. Atypical presentations of benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes: a review. *J Child Neurol*. 2008 Jul;23(7):785-90. Review.
- Aicardi J, Gomes AL. Clinical and EEG symptomatology of the 'genuine' Lennox-Gastaut syndrome and its differentiation from other forms of epilepsy of early childhood. In Degen R, ed. *The benign localized and generalized epilepsies of early childhood*. Amsterdam: Elsevier; 1991. p. 185-93.
- Beaumanoir A. EEG data. In Beaumanoir A, Bureau M, Deonna T, Mira L, Tassinari CA, eds. *Continuous spikes and waves during slow sleep. Electrical status epilepticus during slow sleep. Acquired epileptic aphasia and related conditions*. London: John Libbey; 1995. p. 721-23
- Nieto-Barrera M, Aguilar-Quero F, Montes E, Candau R, Prieto P. Epileptic syndromes which show continuous spike and wake complexes during slow wave sleep. *Rev Neurol* 1997; 25: 1045-51.
- Yoshimura K, Hamada F, Morita H et al. Identical twins with atypical benign partial epilepsy. *No To Hattatsu* 1993; 25: 283-288.
- Shiraishi H, Egawa K, Asahina N, Nakane S, Udo Y, Satake A, Kohsaka S, Saitoh S. Long-term sequential magnetoencephalographic analyses for patients with atypical benign partial epilepsy in childhood. *International Congress Series 1300* (2007): 689-692.
- Fernández-Torre JL, Otero B. Epileptic negative myoclonus in a case of atypical benign partial epilepsy of childhood: a detailed video-polygraphic study. *Seizure*. 2004 Jun;13(4):226-34.