

Aprendizaje de la epilepsia basado en preguntas

120 preguntas y respuestas

Editores y autores:

René Andrade Machado
José William Cornejo Ochoa

Medellín-Colombia, marzo de 2011

Índice de autores:

René Andrade Machado

Especialista de segundo grado en Neurología, Máster en Ciencias Psicológicas, Diplomado en cuidados Intensivos, Epileptólogo. Profesor e investigador auxiliar Facultad Comandante Manuel Fajardo Instituto Superior de Ciencias Médicas de La Habana, Cuba. Neurologo del Instituto de neurológico y neurología de la Habana, Cuba.

José William Cornejo Ochoa

Neurólogo, Neuropediatra, Máster en Epidemiología Clínica, Diploma asistente extranjero neurología infantil, Facultad de Medicina René Descartes, Universidad de París V. Profesor titular Neurología Infantil, Departamento de Pediatría, miembro Grupo de Cirugía de Epilepsia, Universidad de Antioquia. Coordinador programa de posgrado Neurología Infantil, Universidad de Antioquia, Coordinador Grupo de Investigación Pediaciencias, Medellín, Colombia.

Diseño

Editorial Neurobook

ISBN
XXXX

Prefacio

Las epilepsias, un grupo de enfermedades y síndromes, constituyen un problema de salud pública en el mundo. Ha sido una de las condiciones más estigmatizantes conocidas. Ha estado inmersa en el oscurantismo, asociada a la posesión de males diabólicos y a la vivencia de experiencias sobrenaturales. La mayor parte de las personas con esta enfermedad se encuentran en los países del tercer mundo, de estos, más de la mitad no son diagnosticados ni tratados correctamente. Las epilepsias son una expresión del mal funcionamiento cerebral que es fascinante y complejo a la vez. La mayor parte de los pacientes, además de padecer crisis epilépticas, experimentan depresión, lo que complejiza su terapia y le desmejora su calidad de vida.

La Liga Internacional contra la Epilepsia, ha emitido un llamado para *sacar la epilepsia de las sombras*, el cual está dirigido fundamentalmente a eliminar la estigmatización y disminuir la brecha terapéutica. Para cumplir con este objetivo es fundamental llegar a un diagnóstico correcto y temprano de la condición. El diagnóstico descansa, en lo fundamental, en aspectos clínicos, sin embargo, muchas de nuestras facultades de medicina no cuentan con formación adecuada de sus médicos en esta disciplina de las neurociencias, además, de que no están disponibles, suficientes y asequibles textos para el aprendizaje de jóvenes galenos interesados en entrenarse en aspectos relacionados con el diagnóstico e intervención, de la epilepsia, no suele encontrarse en estos, una metodología para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes, basadas en la solución de problemas prácticos, como proponemos en esta primera edición.

Se agradece al sistema de salud y educativo de Cuba y a la Universidad de Antioquia por la oportunidad de estudios, superación y facilidades para la investigación, que nos

han permitido avanzar en el conocimiento de la epileptología y la difusión de nuestro pensamiento académico y social.

Otro elemento importante, ha sido la interacción con nuestros alumnos quienes fueron fuente de conocimientos e ideas para el desarrollo de este libro, al ser ellos los protagonistas de dudas y preguntas inteligentes sobre temas fundamentales de epileptología y ante los cuáles tenemos la responsabilidad académica de dar respuestas.

Al doctor Andrés Rodrigo Solarte Mila por su amistad, comprensión, ayuda y por facilitarnos material de videos didácticos para ser empleados en la enseñanza de la epileptología y contribuir a nuestra superación personal.

A nuestras familias, por la tolerancia frente a reuniones, viajes, horas de estudio y desvelo, de discusiones y sobresaltos, por su comprensión, estímulo y apoyo, por su dedicación y amor. A nuestras esposas Arlety y Yaneth, a nuestros hijos Renecito, Daniela, William y Diana y a nuestro futuro nieto, por ser fuente de inspiración.

Nosotros agradecemos a los profesores Dr. Medel Díaz Alba y al Dr. Jorge Holguín Acosta por su consagración, paciencia, por sus conocimientos y por constituir para nosotros ejemplos de científicos, educadores, médicos y humanistas.

Agradecemos la contribución del Dr. Medina Malo en la elaboración del prólogo, por ser un líder y educador en el campo de la epileptología en Latinoamérica y Colombia, que nos honró con su aceptación para escribirlo.

Esperamos que esta primera edición, sea útil para nuestros residentes, estudiantes de medicina, médicos generales, neurólogos, psiquiatras, neuropediatras, neurocirujanos, psicólogos, neuropsicólogos enfermeros y a todos los que le pueda aportar algo de conocimientos.

Los autores

Prólogo

Este libro constituye un gran aporte para el clínico puesto que hace énfasis en el primer eje del diagnóstico en epilepsia que es el semiológico, y es a través de esta, que se debe intentar llegar a la etiología, para procurar hacer un diagnóstico completo del paciente.

Para el médico que atiende pacientes con epilepsia es difícil profundizar en la semiología porque en el momento de la consulta se enfrenta al síntoma como ataque sin entrar en un interrogatorio que le permita aclarar los hechos, ya sea por la angustia de la familia o por el trastorno de memoria que presenta en ese momento el paciente; es por eso que la revisión de todos y cada uno de los capítulos le va a permitir al lector profundizar mucho más allá del motivo de consulta como tal.

Los capítulos se han organizado de manera que cubren la semiología de la epilepsia de una manera muy clara y fácil de comprender. En el capítulo de lateralización se trata un tema muy importante como es el de las epilepsias focales que tienen la posibilidad de convertirse en refractarias y llegan a ser candidatas a cirugía en forma temprana. Pero existe otra serie de alteraciones como las mioclonías que constituyen un cuadro muy difícil de afrontar y que este libro nos proporciona la posibilidad de recoger toda la semiología correspondiente.

El sistema de preguntas y respuestas es bastante didáctico para el estudiante y a su vez recordemos que el paciente tiene muchas preguntas para hacer, que el médico le debe responder y las respuestas deben ser claras, concretas y concisas para que no salga de la consulta más confundido de lo que entró. Considero que la información que aporta este libro puede evitar que el paciente tenga que recurrir a las preguntas y respuestas en Internet donde se encuentra cuantiosa información pero también hay

mucha confusión, porque se presenta fuera de contexto y el paciente asume que su caso es igual al de los demás y esto puede llevarlo una serie de complicaciones y malos entendidos.

En lo que respecta a la electroencefalografía el lector encontrará descripciones de patrones propios de crisis epilépticas primarias que no serán difíciles de entender y también de crisis de tipo focal que son más complicadas. Como lo anotan los autores el EEG es la herramienta complementaria para hacer el diagnóstico que viene a confirmar la impresión diagnóstica hecha por el médico en su consulta.

Epilepsia y mujer constituyen una de las combinaciones más frecuentes porque la prevalencia de las epilepsias primarias se encuentra especialmente en jóvenes, y entre estos las mujeres se ven enfrentadas a la maternidad con gestaciones que pueden ser afectadas. En este capítulo se ahonda y se pueden aclarar muchas de estas situaciones.

Las imágenes son bien importantes porque nos permiten hablar de los factores etiológicos aunque en las epilepsias primarias las imágenes hay que saberlas entender sin que sean negativas y se debe hacer una correlación con la clínica.

A nivel de neuropsiquiatría es determinante no solamente el comportamiento del paciente sino la necesidad de ver el contexto emocional de las crisis para poder predecir muchas de las comorbilidades que se presentan dentro del mismo fenómeno ictal. Ese paciente que hace crisis y tarda dos o tres horas en recuperarse y sale con un cuadro de depresión o de agresión.

El lector tiene en sus manos un libro de gran valor didáctico y científico, con una bibliografía generosa, fruto de la amplia experiencia de sus autores. Considero que debe ser de lectura obligatoria tanto para los especialistas como para los estudiantes que deciden avanzar por la difícil senda de la Medicina.

Carlos Medina-Malo MD
Liga Central Contra la Epilepsia-Bogotá
Director Fundador
Docente de la Universidad Nacional de Colombia

Contenido

Introducción	9
Capítulo I. Semiología de las crisis epilépticas	13
Capítulo II. Signos de lateralización en candidatos a cirugía de epilepsia	37
Capítulo III. Semiología del mioclonos	57
Capítulo IV. Preguntas relacionadas con aspectos semiológicos	73
Capítulo V. Patrones electroencefalográficos y su Correlación clínica	93
Capítulo VI. Epilepsia y mujer.....	107
Capítulo VII. Epilepsia y neuroimágenes	111
Capítulo VIII. Neuropsiquiatría y epilepsia	117
Capítulo IX. Preguntas de integración con casos atendidos en la consulta....	123
Capítulo X. Respuestas	131

Introducción

Antes de adentrarse en la lectura de esta obra que tiene como intención familiarizarlo con el diagnóstico de epilepsia, deberá iniciar con el estudio y comprensión de los primeros tres capítulos que lo ayudarán al entendimiento de lo que aparentemente constituye un tema muy complejo, como es, el reconocimiento de la existencia de las crisis epilépticas, su descripción, la orientación en cuanto a su origen y la realización de un diagnóstico sindrómico y nosológico, para guiar el tratamiento adecuado. La mayoría de los libros dedicados a la epileptología parten de la premisa que el estudiante sabe qué son las crisis epilépticas y, por tanto, que conoce cómo diagnosticar la epilepsia o las epilepsias. Sin embargo, en la práctica docente asistencial que hemos desempeñado por varios años, consideramos este aspecto como el más difícil; los resultados académicos de nuestros estudiantes nos han enseñado que éste, además de ser un aspecto crucial, es el más complejo de comprender. En segundo lugar, es un hecho que los médicos generales carecen de una guía para orientarse ante un paciente que padece de epilepsia y tratar sus complicaciones, quizás porque desde el pregrado reciben escasa formación en este tema, a pesar de ser una condición frecuente. El lenguaje técnico empleado por epileptólogos parece ininteligible para la mayoría de los galenos, e incluso, para los estudiantes de neurología.

Como resultado de la enseñanza impartida en Cuba durante 4 años en el curso de epilepsia y su respectiva evaluación, al igual que en la docencia en consulta ambulatoria y hospitalaria o en las discusiones realizadas en visitas a otros países, nos hemos percatado de los errores conceptuales que circulan entre los estudiantes y neurólogos. Es por ello, que basándonos en sus dudas, preguntas, errores frecuentes encontrados al revisar sus historias y en las discusiones de *staff*, nos ha surgido la motivación y el interés para escribir este libro, que les permita desarrollar habilidades en el uso del

método clínico de diagnóstico en epilepsia y que dominen el lenguaje universal con que hoy se discuten los casos en los *staff* y reuniones académicas en el mundo entero. El interés es que el lector incorpore la metodología de cómo enfrentar las diversas facetas del diagnóstico y tratamiento de la epilepsia. Se ha escrito en forma de preguntas y respuestas porque, además de ser más ameno, responde a los principales interrogantes que se nos plantean en la consulta diaria. Se presenta a su consideración esta obra, que lo ayudará a concebir un mundo lleno de incógnitas, pero maravilloso, que es el de evaluar el funcionamiento cerebral a partir de la expresión clínica, producida por la activación espontánea y repetitiva de ciertas áreas corticales.

Capítulo I

Semiología de las crisis epilépticas

La descripción semiológica de las crisis epilépticas está llena de términos que intentaremos definir utilizando sólo el método clínico. La descripción será la que puede obtenerse al interrogar a un paciente o testigo, sin que medie ningún diagnóstico, que es como vemos a la mayoría de nuestros pacientes. No nos paralizaremos con clasificación alguna. Respetaremos el arsenal de conocimientos que se ha aportado por las nuevas investigaciones e intentaremos que sirva para clasificar las crisis según las propuestas clasificatorias vigentes.

Siempre nos referiremos a crisis epiléptica y no solamente a crisis, por existir otros tipos como: crisis febriles, crisis de asma, crisis hipertensiva, crisis psicológica de los treinta. Los datos del interrogatorio deben obtenerse preguntando en forma independiente al paciente y a un testigo (persona que ha visto la o las crisis epilépticas del paciente). Si usted presencia las crisis, no olvide examinar al paciente durante el transcurso de ésta y al finalizar. Una crisis epiléptica comienza desde que se presiente que va a suceder hasta que el paciente vuelve a sentirse bien. Los eventos debe definirlos como: preictales, ictales, posictales e interictales. Ictal equivale a *crítico* y se refiere a todo lo que ocurre durante las crisis, interictal se refiere a los fenómenos cognitivo-conductuales, motores, sensoriales y afectivos que se manifiestan en un paciente con crisis epilépticas entre una crisis epiléptica y la otra. Si éstos ocurren inmediatamente después de las crisis epilépticas, deben considerarse posictales y su duración es desde segundos hasta días. Los fenómenos que anteceden a una crisis son preictales e incluyen los pródromos y el aura o crisis parcial o focal simple. Para describir la evolución temporal de los eventos ictales decimos *que evoluciona a* (...) por ejemplo, crisis autónoma *que evoluciona a* inhibición de la actividad y ésta *a* una desconexión

con automatismos oraalimentarios. Además, describimos la evolución espacial de los síntomas explicando la o las zonas del cuerpo que se van involucrando, esto tiene valor topográfico (lateralizador y focalizador) (1-2). Por ésto, siempre le damos a las descripciones de las crisis epilépticas sentido temporal y espacial.

Tenga presente que la semiología de las crisis epilépticas define sólo la participación de la corteza cerebral y la subcorteza (reclutamiento ictal de diferentes zonas cerebrales) durante un episodio, y no la zona de la corteza involucrada en la generación de una crisis epiléptica y, mucho menos, la zona de inicio de las crisis epilépticas (1-8). Hoy día, el estudio de los pacientes con epilepsia, incluye el abordaje de 5 zonas (1-6). De estas zonas, cuatro contienen elementos que pueden auxiliarse de la semiología, definiendo cada una, nos percataremos de ello:

- 1. Zona de debut ictal:** Se refiere a la zona de la corteza donde se inician las descargas epileptiformes ictales. Puede definirse con registros invasivos ictales mediante electrocorticografía o estero-EEG, PET (Tomografía por Emisión de Positrones) o SPECT (Tomografía por Emisión de Fotones Simples), ambos ictales.
- 2. Zona epileptogénica (ZE):** Constituye la zona de corteza cerebral que es necesario remover, quirúrgicamente, para resolver todas las crisis del paciente. La ZE puede y debe estimarse, a partir de los patrones de crisis del paciente, los patrones electroencefalográficos ictales mediante el uso de EEG de superficie o invasivo, PET o SPECT ictales, RMN funcional, cuando las crisis no incluyen movimientos que conlleven a artefactos durante la adquisición de imágenes. En la estimación de la ZE, la conducta ictal (semiología de las crisis) constituye un elemento de inestimable valor para localizar y lateralizar la ZE.
- 3. Zona sintomatogénica (ZS):** Ésta es la que accedemos desde el interrogatorio y el examen físico, porque se define como la zona cerebral involucrada en la generación de la conducta ictal.
- 4. Zona de descargas interictales:** Es la zona de la corteza cerebral estimada a partir de la localización de las descargas interictales en los estudios de EEG interictales.
- 5. Zona de déficit funcional:** Suele estudiarse mediante la demostración de la existencia posictal o interictal de déficit motores y/o sensoriales, déficit neuropsicológicos, trastornos conductuales y emocionales que suelen correlacionarse con disfunciones cortico-subcorticales interictales o posictales, que pueden documentarse, además,

mediante la existencia de zonas de hipoperfusión o hipometabolismo en los SPECT o PET interictales.

6. Zona de lesión epileptogénica: Se puede estudiar con imágenes estructurales, tomografía computarizada y resonancia magnética nuclear.

A pesar de que en un paciente pueden presentarse varios tipos de crisis epilépticas, en la iniciación y generación de éstas interviene siempre un mismo grupo neuronal (zona de debut ictal y ZE), aunque, para generar la conducta ictal (ZS), formen redes neurales distintas, exceptuamos las ZE de las crisis epilépticas en epilepsias multifocales (raras por lo demás, en la práctica diaria) (1). Al mismo tiempo, la propagación sigue redes neurales típicas, con igual lateralidad y localización en cada crisis, siendo posible predecir y estimar la ZE a partir de una descripción semiológica de las crisis y la agrupación espacial y temporal de los síntomas preictales e ictales, asociados con los síntomas posictales e interictales (1-2,9-11). Nos referimos con el término agrupación espacial a la inferencia de las zonas corticales involucradas en la conducta ictal espacialmente distribuidas a partir de la descripción clínica de las partes corporales involucradas y a la cualidad del síntoma; por ejemplo (clonías que afectan la mejilla, luego el miembro superior y posteriormente el miembro inferior del hemicuerpo izquierdo, la crisis afecta espacialmente a la corteza motora primaria desde el 1/3 inferior a la convexidad y de allí a las zonas mediales o la aparición de miedo; luego, automatismos oroalimentarios, inhibición de la actividad y confusión con amnesia de lo ocurrido, donde se afectan la amígdala, ambos hipocampos y la ínsula), la agrupación temporal se refiere al orden en que estos síntomas aparecen (primero clonías en la mejilla o miedo, luego clonías en la extremidad superior o automatismos oroalimentarios, entre otros); así por ejemplo, iguales elementos semiológicos pueden estimar, zonas epileptogénicas diferentes, siguiendo el ejemplo anterior; inicio de la crisis con **versión de la cabeza y los ojos a la izquierda** seguidas de **desconexión** y luego **crisis tónico-clónica secundariamente generalizada**, supone una ZE frontal derecha, mientras que si la crisis se inicia **con desconexión**, sigue con **versión de la cabeza y los ojos a la izquierda y luego crisis tónico-clónica secundariamente generalizadas**, la ZE puede no ser frontal e incluso, tampoco derecha. Sin embargo, los elementos semiológicos (**que aparecen marcados en negrita**) son los mismos en ambas crisis.

Además, debe tenerse en cuenta la semiología posictal e interictal, así por ejemplo, los pacientes con crisis versivas con o sin generalización secundaria (que sugiere una ZE frontal) si se asocia a un estado confusional posictal prolongado, amnesia y

depresión interictales, pudiera indicar que el origen de las crisis es temporal medial más que frontal. Con ésto sólo queremos hacer notar que la semiología de las crisis, como elemento aislado, pierde en muchas ocasiones su valor y debemos asociar varios elementos semiológicos para apoyar o refutar un diagnóstico (análisis sindrómico), que es el objetivo final de cualquier análisis semiológico y no el de clasificar.

Recuerde que la mayor parte de los elementos semiológicos son referidos, subjetivos o experimentados por otros, terceros a veces, que según su nivel educacional, cultural, conocimientos médicos, personalidad y número de veces que ha visto los episodios nos “filtrará” esa información. Por ello, la semiología requiere de experticia para interrogar, así como para interpretar qué nos dicen los pacientes y testigos y qué tiene valor y qué no.

Usted es la regla de oro para el diagnóstico, pues no existe un instrumento, complementario o regla diagnóstica, que nos diga si se tratan o no de crisis epilépticas. Es importante notar que las crisis son sólo síntomas de una enfermedad, y que debe distinguirse de los términos enfermedad epiléptica, síndrome epiléptico, crisis epilépticas o constelación de síntomas y signos (1). Aunque una crisis puede, en ciertos casos, ser la única manifestación clínica de una enfermedad epiléptica y suelen confundirse, sobre todo, entre los no expertos, en la enfermedad, es posible distinguir una etiología, un pronóstico, un tratamiento, mientras que esto no puede hacerse con una crisis. La enfermedad se caracteriza por una predisposición del cerebro a presentar crisis epilépticas, la crisis es una manifestación de esta predisposición y en sí no encierra más de lo que es la *disnea en el Asma Bronquial*.

No existen datos en las publicaciones que expresen el valor semiológico de los elementos obtenidos mediante el interrogatorio, únicamente se lee, que la mordedura de la lengua en las regiones laterales, los dolores musculares y la cefalea después de una crisis y la relajación de esfínteres, tienen un valor semiológico apreciable para definir una crisis epiléptica, cuando en realidad esto ocurre en otras convulsiones, entre las que se incluyen las de origen no epiléptico. Por tanto, se impone disponer de elementos del interrogatorio que conociendo su valor semiológico, expresen cierta confiabilidad en el diagnóstico de crisis epilépticas, sabiendo que la mayoría de los médicos que enfrentan esta problemática no son expertos, no cuentan con estudio de Video-EEG (Video electroencefalogramas), o las crisis son tan infrecuentes, que es imposible disponiendo de esta tecnología, hacer el diagnóstico de certeza.

A continuación, exponemos un interrogatorio estructurado que hemos probado en nuestras consultas y corroborado con estudios de Video-EEG, con la correspondiente

sensibilidad, especificidad para determinar si una crisis epiléptica es generalizada o focal, y la clasificación de las crisis epilépticas, atendiendo a la zona epileptogénica estimada y la posible lateralidad.

Pregunte al paciente o al testigo si:

¿Sus crisis comienzan y terminan súbitamente?

¿Siente algo que le indica y presiente que las crisis van a comenzar? Si fuera así pregunte: ¿Qué siente? Cuento: ¿Qué sucede después?

¿Durante el episodio ¿se queda inmóvil, con la mirada fija y no responde, o se cae y comienza a contraerse bruscamente con saltos o brincos? ¿Estos movimientos empiezan en una zona del cuerpo y marcha a otra o no hay marcha. Comienza con movimientos sin caerse y usted no es consciente de esto.?

¿Puede describir usted y/o su familiar lo que sucede? Son movimientos de las manos, la boca y los pies sin propósito dónde se toca Ud., toca las cosas o hace gestos sin sentido, pero no tiene movimientos bruscos de contracción y relajación a forma de saltos. ¿Sale deambulando?

¿Habla cosas sin sentido o que no se entienden? Si los movimientos no son contracciones bruscas, ¿cuáles ocurren primero? los de la boca, manos, pies o todos al mismo tiempo. Si es así, son de la boca y la lengua como si estuviera comiendo, degustando algo, masticando o tragando, si los movimientos son de las extremidades, especifique si es derecha o izquierda o ambas?.

¿Adopta alguna postura rara y fija, puede describirla? Pida que le muestre cómo se pone.

¿Mueve Ud. la cabeza hacia el hombro y la lleva a la posición extrema; si es así, se mantiene esto durante toda la crisis o invierte el sentido de la posición hacia el otro lado ¿El movimiento de la cabeza antecede a la convulsión?

Pregunte, ¿si cuando termina la crisis: está defecado, orinado, ambas, tiene mordida la lengua en la punta o en la región lateral, tiene dolores musculares, está confuso, no entiende bien, está desorientado o perdido, habla incoherencias, no sabe dónde está, quiénes lo rodean.? ¿Si es de día o de noche?

¿Hay cefalea después de la crisis? Descríbala.

¿Tiene conductas raras o extrañas? ¿Puede describirlas.?

¿Usted puede recordar lo que hacía justo antes de comenzar la crisis? Hay que decirle qué estaba haciendo o hablando, hay que darle pistas para que recuerde o si recuerda perfectamente?. Pida ejemplos y compruebe con el familiar

¿Se te ha paralizado alguna parte del cuerpo luego de la crisis?

¿Cuánto dura la crisis? ¿Qué frecuencia tienen? ¿Tiene más de una crisis en el día?

¿Hay evento precipitante inicial?

¿Se relacionan las crisis con sus períodos menstruales?

¿Se siente o ha estado alguna vez deprimido?

¿Cómo está su memoria? Explique específicamente qué cosas se le olvidan. ¿Ha notado Ud. algún factor precipitante? Ofrezca ejemplos: el sueño, el estrés, la fiebre, los ejercicios, el miedo, el estar de pie, el ayuno, los conflictos o discusiones, las luces centelleantes generadas con un flash, ver televisión, trabajar frente a las computadoras, otros, ¿Describa cuáles?

¿Ha tenido estatus?

Con las anteriores preguntas, nosotros logramos distinguir la presencia de crisis no epilépticas en 3 de 44 pacientes, los cuales habían sido remitidos para la evaluación prequirúrgica por la refractariedad de sus crisis. Diferenciamos las epilepsias focales de las generalizadas (sensibilidad 100, especificidad 81%), la especificidad fue baja porque las mioclonías fueron interpretadas como crisis focales que antecedieron a la generalización en dos pacientes. Diferenciamos las epilepsias temporales de las frontales (sensibilidad 85%, especificidad 82%) y la lateralidad en derecha o izquierda (sensibilidad 90%, especificidad 89%). Ningún elemento aislado tuvo la sensibilidad suficiente para permitir hacer el diagnóstico de algún tipo de epilepsia, por lo que fue establecer agrupaciones temporales y espaciales de los síntomas y formar constelaciones para hacer diagnósticos correctos (este es un ejemplo que apoya la idea de la actual propuesta de la ILAE (2009) de clasificar las crisis de acuerdo al posible origen focal y la secuencia de síntomas. Atendiendo a estas preguntas, se podrá encontrar que las crisis epilépticas suelen manifestarse con alguno de los siguientes

dominios (1,2, 11): Alteración o pérdida de la conciencia (12-15), alteración Motora (1,2), alteración autonómica (1,2), y/o una alteración somato-sensorial o sensorial especial (aura), (1,2,6-8).

Verifique que no existan factores precipitantes, en las crisis epilépticas, son bien conocidos, factores precipitantes como la menstruación (crisis catameniales), el sueño, el despertar, o en el caso de las crisis reflejas, estímulos capaces de excitar cortezas primarias o de asociación (flash, TV, patrones, música, deglutir, posición articular entre otros). De otro lado nunca son factores precipitantes estar derecho o de pie, el ayuno y conflictos, entre otros. Habitualmente, su duración es breve, aunque pueden ser duraderas, no es frecuente encontrar estatus epilépticos focales, y los generalizados constituyen una urgencia médica, cuyas características son difíciles de confundir. Trate de definir fenómenos que se expliquen por activación de zonas corticales o por la interacción de corteza y subcorteza, si no puede explicarlo por bases fisiopatológicas, probablemente no sea una crisis epiléptica. Será útil encontrar una secuencia de eventos clínicos que definan sucesos preictales, ictales y posictales. Con estos elementos podrá definir que se trata de una crisis epiléptica con una sensibilidad del 95% y una especificidad del 90%.

El problema de la alteración o pérdida de conciencia (crisis con afectación del estado de conciencia): Cuando existe una alteración o pérdida total de la conciencia, las crisis son generalizadas, si existe una perturbación o alteración de conciencia pero no pérdida total de ésta, se denomina crisis parcial compleja. Si no existe alteración de la conciencia, las crisis son parciales o focales simples. Si durante una crisis reconocemos que es focal y luego una pérdida total de la conciencia, decimos que son crisis secundariamente generalizadas (focal o parcial simple secundariamente generalizada o parcial compleja secundariamente generalizada, o la combinación, parcial simple que evoluciona a compleja y secundariamente se generaliza). Nótese que el término simple o complejo no se refiere a la complejidad de los síntomas ictales, o de la conducta ictal, debido a que la mayor cantidad de automatismos y de conductas motoras complejas, suelen verse en las crisis parciales complejas, pudiera entenderse que el término complejo se refiere a los eventos ictales, cuando en realidad alude a la alteración de la conciencia.

¿Cómo definir esta sintomatología durante una crisis? La alteración de la conciencia se define como la incapacidad de tener memoria de un evento ictal y la incapacidad para responder adecuadamente en un contexto de relación interpersonal. Constituyen

una excepción, las crisis hipocampales en las que el individuo puede relacionarse adecuadamente durante la crisis y luego no tiene memoria, y las crisis afásicas o anártricas donde, con memoria de lo sucedido, el sujeto no puede interactuar adecuadamente (8-12). Los estudios de Video-EEG han mostrado que pacientes, incluso, detectan que va a iniciarse su crisis y luego no recuerdan nada (3-8), además, los testigos pueden ver movimientos en una extremidad superior, ejemplo mioclonias en el curso de una epilepsia mioclónica Juvenil de Janz, que tiene crisis generalizadas, y referirnos que hubo un comienzo focal, cuando en realidad son crisis generalizadas. Si tenemos en cuenta que determinar si una crisis cursa con pérdida de la conciencia o no, no tiene valor para definir Z.E, ni alude a procesos fisiopatológicos distintos, y que su estudio es imperfecto desde una perspectiva clínica, no debería tenerse en cuenta para clasificar las crisis (1,3). Esta disyuntiva surge cuando el elemento predominante de una crisis es la alteración de conciencia en cuyo caso deberíamos distinguir entre crisis de ausencia o crisis parcial compleja.

Por esto, desde el 2001 se viene abogando por eliminar esta distinción (6). Cuando se nos presente un paciente con estas características, el término crisis de desconexión, es útil sobre todo en la primera consulta, donde no tenemos disponible toda la información sobre el tipo de crisis, este término no diferencia entre crisis de ausencia y crisis parcial compleja. Actualmente en las clasificaciones de la ILAE del 2001 (6) y la nueva propuesta del 2009 (3), no aparecen estos términos. Sin embargo, las de crisis de ausencias siguen apareciendo en estas clasificaciones y no el término dialépticas o crisis parcial compleja (3,6), las cuales sin correlato electrográfico son difíciles de distinguir en ciertas ocasiones. Decimos que un paciente tiene clínicamente crisis de ausencia cuando las crisis aparecen en la adolescencia o en la infancia, ocurren muchas veces al día y son múltiples, no existen prácticamente días sin crisis, se desencadenan con la hiperventilación, se inician y terminan súbitamente, duran pocos segundos, habitualmente menos de 25. No existen fenómenos posictales, estas crisis ocurren generalmente en niños con intelecto normal y examen físico neurológico normal, o si existe alteración no puede relacionarse con las crisis; aunque pueden existir dificultades académicas debido a la incapacidad para sostener la atención durante la actividad escolar (13-17).

No es reiterativo llamar la atención sobre el hecho de que con iguales características a las antes mencionadas pueden existir crisis parciales o focales del Lóbulo Frontal (fronto-polares) y Temporales (15). Las crisis de ausencia pueden dividirse en ausencias típicas y atípicas (1). Éstas deben distinguirse porque en las segundas el inicio y la

terminación es menos brusco, no suelen desencadenarse con la hiperventilación, son más duraderas, con frecuencia 30 segundos o más, pueden tener confusión posictal y a menudo los pacientes no continúan con la actividad que realizaban previamente, suelen estar presentes en síndromes epilépticos que cursan con deterioro, o en pacientes con antecedentes pre, peri o posnatales de riesgo para lesiones estáticas, pacientes con retraso mental, o déficit neurológicos focales. Habitualmente no son el único tipo de crisis, se asocian a crisis tónicas axiales o atónicas. No suelen ser tan frecuentes en el día, ni ocurren todos los días como las primeras. El EEG suele ayudar a diferenciarlas pero no haremos referencia a ello porque realizamos el presente trabajo partiendo solo de los elementos semiológicos (13-15). Las ausencias típicas pueden cursar con alteración de la conciencia como único elemento semiológico de las crisis, o puede tener un componente tónico simétrico o asimétrico, de músculos extensores o flexores, un componente atónico como la caída de un objeto de la mano, la cabeza o el tronco, pueden presentar un componente clónico, autonómico, automatismos, componentes motores asimétricos, por ejemplo, girar la cabeza y el tronco hacia un lado (5,7-8).

Existen combinaciones de crisis de ausencia típicas con mioclonías, que constituyen un importante conocimiento semiológico por estar asociados a síndrome epiléptico específicos, como son las ausencias con mioclonías palpebrales; en estas las crisis de ausencia se asocian con un movimiento típico de desviación ocular hacia arriba y hacia atrás con mioclonías en los párpados, muy fotosensibles, y que suelen desencadenarse con el cierre de los párpados por lo que pueden auto provocarse (1,4-5). Las crisis de ausencia con mioclonías periorales, en las cuales, a la crisis de ausencia se le asocian mioclonías de los músculos orbicular de los labios y elevador del ángulo de la boca. Es oportuno aclarar que estas crisis no constituyen ni se incluyen en el término llamado ausencias mioclónicas, que describe mejor a la epilepsia con ausencias mioclónicas, en las cuáles durante las crisis de ausencias existen mioclonías en los miembros superiores, que se observan como saltos arrítmicos de los miembros superiores que se mueven en abducción y se elevan los hombros, y que frecuentemente son de difícil control y se ve en pacientes con afectación cognitiva (3-5,10-13).

Si las crisis ocurren con o sin alteración de la conciencia y existen elementos semiológicos observables por usted, testigo, o referidos por el paciente, que son más importantes en la presentación clínica, que la falta de respuesta y reactividad del paciente, proceda a describir éstos, y no tenga en cuenta la alteración de la conciencia (3):

Cuando la alteración de la conciencia no es el fenómeno más llamativo (crisis en las que la alteración de la conciencia no es importante): Incluyen las crisis motoras,

autonómicas, somato-sensoriales y las auras epilépticas. De acuerdo con los síntomas ictales, preictales, posictales, interictales, la secuencia típica de éstos, el examen físico, la conducta y la historia natural, podrá definirse su origen en diferentes lóbulos.

Crisis motoras (5-13): Estas crisis se manifiestan por la presencia ictal de movimientos, los que predominan y caracterizan el episodio, pueden estar asociadas o no a alteración de la conciencia. Ahora bien, de acuerdo con las características de estos movimientos, podemos decir que son simples, si remedan la activación de la corteza motora primaria o área motora suplementaria, y decimos **crisis motoras simples**, no crisis focal o parcial simple, que se refiere a la no alteración de la conciencia. Por otra parte tenemos las **crisis motoras complejas** (producidas por la activación de otras áreas más allá de la corteza primaria: área premotora, y sensitivo-motora suplementaria) **y las crisis especiales**, cuando no pueden clasificarse en los apartados anteriores.

Crisis motoras simples: Son movimientos de sacudidas bruscas, muy breves, arrítmicos que afectan una región o segmento corporal (mioclonías) así como a todo el cuerpo (mioclonías masivas), el mioclonus masivo, que conlleva a caídas por afectación de los músculos axorizomiélicos bilateralmente, deberá describirse mejor como crisis astáticas. Estos movimientos mioclónicos pueden ser reflejos a la luz, el tacto, el sonido, ser de origen cortical o subcortical, como el mioclonus cortical reflejo o el mioclonus reticular reflejo, ser esporádicos o familiares, simétricos o asimétricos, aislados o repetitivos, regulares o erráticos, sincrónicos o asincrónicos, positivos o negativos.

En otras ocasiones, aparecen saltos algo más duraderos y rítmicos (clonías), con igual distribución con o sin marcha, o sea, que la actividad motora iniciándose en un segmento, recluta a otros con el devenir de la crisis (2). En los miembros superiores tienen predilección para iniciarse por el dedo índice y pulgar, en miembros inferiores, por el primer dedo y en la cara, por el ángulo de la boca (1,6, 8). Se incluyen aquí las crisis tónicas (contracción sostenida que dura 5 a 10 segundos), afectando una parte o todo el cuerpo, debiéndose describir de acuerdo con la partes del cuerpo afectadas, en axiales (cuello, tronco y pelvis), apendiculares o generalizadas que comprometen el esqueleto axial y apendicular simétrica y sincrónicamente (10-15). Cuando son generalizadas se acompañan de desviación de los ojos hacia arriba, nistagmo oscilatorio y caídas traumáticas repetidas, pudiendo existir fenómenos autonómicos y déficit motores, así como confusión posictales. Incrementos del tono determinan movimientos algo más complejos que conllevan a la aparición de posturas, incluyen las denominadas posturas

tónicas, que consisten en la flexión o extensión de una o más articulaciones, simétricas o asimétricas; por ejemplo, la extensión de una extremidad con flexión y aducción de la contraria actitud del esgrimista o la postura del 4, donde una extremidad se flexiona y aduce al tórax y la otra se extiende aducida al tronco, los movimientos distónicos en los que se asume que las posturas se adoptan por aumento del tono en músculos agonistas y antagonistas y hay posturas fijas por rotación de las articulaciones (1-8). Los movimientos de la cabeza y los ojos con desviación forzada hacia el hombro, o sólo de los ojos (crisis versivas) (5-8), las vocalizaciones como emitir sonidos, gemidos, zumbidos, gritos o llanto entre otros. y la pérdida del tono (crisis atónicas), son incluidas en esta categoría (1,2). La combinación de movimientos clónicos e intervalos de contracción tónica se denominan crisis tónico-clónicas; duran de 1 a 2 minutos, habitualmente, y se acompañan de amnesia preictal. Pueden ser generalizadas de inicio como las crisis tónico-clónicas, generalizadas aisladas, seguidas a las mioclonías, a las ausencias típicas o atípicas, a las crisis tónicas o seguir a una crisis motora focal simple o compleja.

Estas crisis se suceden en 5 fases:

Fase de síntomas premonitorios: Pueden durar horas o días, dependen del aumento de la excitabilidad neuronal (típicamente incluyen la distractibilidad y las sacudidas mioclónicas), o de los cambios fisiológicos del umbral de descarga (cambios en el estado de ánimo y cefalea).

Fase pre- tónico-clónica: Suelen apreciar vocalizaciones, versión de la cabeza o actividad clónica, la existencia de éstas, no obliga a descartar que son primariamente generalizadas.

Fase tónico-clónica: Comienza con una contracción tónica axial y desviación de los globos oculares hacia arriba, se elevan y abducen los brazos, los codos semiflexionados y las manos flexionadas y rotadas hacia adentro. Los miembros inferiores se flexionan y aducen, y rotan externamente. Posteriormente, aparece una extensión tónica que comienza, también, por el esqueleto axial, lo que precede al cierre de la boca, y se emite el grito ictal por contracción espasmódica del diafragma y músculos del tórax, saliendo el aire a presión por entre las cuerdas vocales. En este momento, los miembros superiores se flexionan y cruzan delante del tórax, las piernas extendidas rotan internamente. La frecuencia cardíaca y la tensión arterial pueden duplicarse. La presión intravesical se incrementa. Esta fase dura cuando más 20 segundos y da paso

a unos movimientos clónicos, precedidos por un temblor generalizado de 7 a 8 Hz. La fase clónica está constituida por movimientos bruscos de sacudidas con los miembros en flexión acompañados de contracción y dilatación de las pupilas. Las contracciones intercalan con períodos de atonía que con el tiempo se hacen mayores hasta que las contracciones cesan. Estas contracciones bloquean la salida de orina hasta el final de la fase clónica. Este período suele durar hasta 65 segundos.

Fase posictal inmediata: Existe aquí dilatación pupilar marcada y la respiración vuelve a la normalidad progresivamente, en este período puede haber salida de orina, heces y eyaculación.

Fase de recuperación: Aparecen; sueño marcado, cefalea, automatismos, estado confusional, la cianosis desaparece, hay dolores musculares y petequias.

Los Espasmos epilépticos (1,2-6-8), consisten en crisis agrupadas, caracterizadas por saltos en flexión o extensión o de flexo-extensión de la cabeza, el tronco y las extremidades, cuya contracción fásica es muy breve dura menos de dos segundos. Las características dependen de la posición del individuo, si está acostado hacen espasmos en extensión, si está en posición vertical hacen una flexión. Pueden ser tan sutiles como una flexión de la cabeza, una elevación de los hombros, una desviación hacia arriba de los globos oculares o movimientos nistagmoides, que a veces preceden en semanas a los espasmos típicos. Entre un espasmo y otro, vemos que los músculos reclutados y las fibras, dentro de un mismo músculo, varían después de los espasmos y puede haber cierta pérdida de la reactividad. Entre los espasmos puede haber llanto, irritabilidad, cambios autonómicos e, incluso, pausas respiratorias. Pueden ser reflejos a la luz, al tacto o a los sonidos. A veces, su asimetría y unilateralidad, conduce a la aparición de movimientos que pueden confundirse con otro tipo de crisis, entre ellos, la desviación de la cabeza y el tronco hacia un lado. Ocurren en clúster de 3 a 20, relacionándose con el ciclo de sueño y vigilia, aparecen sobre todo, al dormirse o despertarse. Es curioso que en ocasiones veamos que una crisis focal de otro tipo anteceda a un espasmo o incluso que lo provoque. Aunque, clásicamente, se han descrito asociados al Síndrome de West y, por tanto, son más frecuentes entre los 4 y 10 meses de edad, aunque pueden aparecer a cualquier edad.

Las crisis motoras complejas (2,6-8), se definen por la presencia de movimientos que nos recuerdan la actividad motora normal, pero con propósitos inadecuados y en momentos y situaciones que no son apropiadas, son automáticos, inadaptados,

dispráxicos o eupráxicos, involuntarios, seguidos de amnesia; la mayoría de las ocasiones, pueden presentarse como una actividad nueva, “*de novo*”, o constituir en sí una continuación de la actividad que estaba ejecutando el individuo, perseverantes; a veces, las características conductuales están modificadas por la interacción con el medio que rodea al individuo o por sensaciones durante las crisis, rara vez tienen conductas primitivas, infantiles, sexuales o antisociales, nunca son síntomas que expresan la activación de áreas motoras primarias, sino de extensas áreas corticales o subcorticales durante o después de una crisis epiléptica.

Estos automatismos, pueden ser conscientes o no, aunque la mayoría de las veces son inconscientes. Aclare, si son reactivos o con reactividad, cuando durante la crisis los automatismos son reactivos a estímulos internos o externos y de liberación, si incluyen acciones que normalmente son inhibidas. Pueden presentarse, tanto en crisis focales como en las generalizadas, por ejemplo, las crisis de ausencia. De acuerdo con el grupo de músculos que afecte, se clasifican en automatismos oroalimentarios, cuando el movimiento recuerda el acto de masticar o deglutir; mímicos los que expresan lenguaje extra verbal, si logran emitir palabras son verbales; cuando hacen gestos, automatismos gestuales, pueden incluir las extremidades superiores, inferiores o el tronco, y pueden ser gestos simples como abrir y cerrar las manos, pasar las manos una encima de la otra o actos complejos como persignarse, rezar, hacer plegaria. El contenido es sexual cuando son movimientos de masturbación, movimientos pélvicos de empuje, acariciarse, frotarse o agarrarse los genitales. Existen automatismos que por su actividad conductual son mímicos pero que por su connotación semiológica deben clasificarse aparte, como son los automatismos gelásticos, que expresan una mímica de risa pero ésta es carente de sentido emocional y, generalmente, se asocian a hamartoma hipotalámico, aunque pueden formar parte de automatismos en crisis del lóbulo temporal (1). Cuando los automatismos son complejos pero no incluyen una conducta estereotipada, no motivadas por estímulos externos, le llamamos conducta automática e incluyen automatismos deambulatorios y conductas eróticas entre otras.

Las crisis motoras complejas pueden, a su vez, dividirse en: *Automotoras*, que incluye las crisis con automatismos oroalimentarios y gestuales simples (Automatismos típicos del Lóbulo temporal), *Hipermotoras*, que incluyen un incremento de la actividad con relación al individuo o al medio; se originan durante las crisis de la parte mesial del Lóbulo temporal o corteza Órbita-frontal, y *Gelásticas*, las ya descritas.

Las crisis motoras especiales (1,2, 6-15) no se incluyen en las categorías anteriores, dentro de ellas se encuentran: las *crisis atónicas* y las *crisis astáticas*, las

crisis hipomotoras, crisis acinéticas, el mioclono negativo, las crisis con alteración del lenguaje y se incluyen las crisis hipnopómpicas que recientemente hemos descrito y evaluado en video-telemetrías, (comunicación personal Andrés Rodrigo Solarte y René Andrade).

Las *crisis atónicas* y *las crisis astáticas*, a veces, usadas como sinónimos (1,2, 8). Aquí, entendemos como astáticas a las crisis en las que el individuo se cae al suelo, no necesariamente ocurren por pérdida del tono, pueden ocurrir por distonía, mioclonias o alteración asimétrica del tono. Las crisis atónicas ocurren por pérdida del tono axial y se caracterizan por caída de la cabeza, o una extremidad, como vemos en las *crisis atónicas* de la Epilepsia Parcial Benigna de la Infancia, que el individuo al situarlo en bipedestacion y abducirle las extremidades superiores, podemos observar la caída de una extremidad.

El término *crisis hipomotoras* (1,2-7,8), se reserva para individuos cuya incapacidad para expresar, adecuadamente, lo que siente o padece, no impide determinar la semiología motora ictal o cuando no existen movimientos visibles. Son clasificadas así, las crisis motoras en pacientes menores de tres años, con retardo mental severo, y niños con comportamientos autistas entre otros.

Las *crisis acinéticas* (1,-2,6-8,12-15), es el término utilizado para referirse a la incapacidad para moverse o mover alguna parte del cuerpo. Supone que tiene conciencia de ello. Se producen en crisis originadas en la corteza frontal medial o giro frontal inferior.

El Mioclono negativo (1-2,6-8), constituye el movimiento súbito que resulta de la interrupción brusca del tono muscular en un grupo de músculos.

Las *crisis con alteración del lenguaje* (1-4), incluyen las crisis que resultan en una incapacidad o alteración para emitir palabras, entenderlas o articularlas. Debe aclararse si es una incapacidad para articularlas o no, pues indican origen ictal diferentes. Así, las crisis afásicas suelen originarse en la corteza de asociación temporal o frontal, y las anártricas en el opérculo rolándico. Decimos palilalia ictal, a la repetición de la última sílaba durante una crisis epiléptica, vocalización a decir sílabas, anártricas a las crisis con incapacidad para articular lenguaje.

Las crisis hiponopómpicas, son crisis que se caracterizan por un despertar que parece normal, pero que se asocia a un patrón ictal electrográfico caracterizado por

electrodecremento global del trazado o patrón de puntas rítmicas en CZ, Fz.C3-C4, P3-P4, con diferentes patrones de propagación, frecuentemente vista en pacientes con otros tipos de crisis, entre ellas, las tónicas axorizomielicas y cursa habitualmente con retraso mental. Este tipo de crisis no está incluida en la clasificación de epilepsias y síndromes epilépticos. Hemos evaluado 17 pacientes de 53, con estas características, en 75% de los casos hay retraso mental, antecedentes de estatus epiléptico, y crisis febriles. La mayoría de las veces existe una lesión parietal y los electroencefalogramas muestran una alteración de la arquitectura del sueño con arousal y despertares frecuentes con escaso sueño REM.

Crisis autonómicas (1-8): en este tipo de crisis ocurren fenómenos autonómicos o vegetativos predominantemente, si no predominaran y acompañaran a otro tipo semiológico, sería mejor denominarlas crisis con componente autonómico. Estas crisis son reconocidas en la clasificación de 1989, como crisis parciales o focales con componente sensorial vegetativo. Lo importante es reconocer, durante la crisis, por un testigo o el examinador, la existencia de estos síntomas y que no son únicamente vividos por el paciente, en cuyo caso serían auras epilépticas, aunque en uno u otro caso, el valor semiológico es el mismo. La sintomatología más característica es: miosis, midriasis, sudoración, palidez, rubor, hipertermia, taquicardia, bradicardia, disnea, cólicos, salivación, náuseas, incontinencia urinaria, fecal y puede haber eyaculación.

Si las crisis ocurren sin alteración de la conciencia y no existen elementos semiológicos observables por usted o el testigo pero sí referidos por el paciente, proceda a describir estos síntomas como a continuación hacemos:

Auras epilépticas (1,2, 6-8): el término fue introducido en la literatura médica, por primera vez, por Pelops, profesor de Galeno, para referirse a la falta de aliento que solía sentirse antes de iniciarse una crisis epiléptica. Erasmo, la consideró como el inicio y no la causa misma de una crisis epiléptica. Pero Jackson, fue el primero en plantear su relación con la función de ciertas zonas corticales (1). Son parte de una crisis epiléptica, el primer elemento clínico o en sí misma, una crisis, la duración es breve, aunque con la inclusión del concepto de estatus dentro de la propuesta de clasificación de crisis de 2001 (6), el aura puede ser una crisis duradera y cumplir los criterios de estatus epiléptico focal [*Aura continua*] (2,6-8). Como concepto, el componente ictal, para que sea considerado como aura epiléptica, debe ser subjetivo, sólo se manifiesta en el dominio de lo psíquico o somato-sensorial. El paciente tiene memoria de lo ocurrido, al menos que: sea de muy breve duración, anteceda a una crisis secundariamente

generalizada o a una crisis del hipocampo, en las que pueden existir una amnesia anterógrada. Las auras pueden desaparecer con el tiempo de evolución de la epilepsia; durante los registros de Video-EEG, en pacientes de epilepsia de larga data, suele verse como aprietan el botón de registro y sin embargo, no recuerdan haber experimentado aura. Un paciente puede experimentar diferentes auras, esto puede deberse a que se propaga la actividad ictal por diferentes cortezas o hacia una corteza multimodal como lo es el sistema límbico.

Muchas veces, horas o incluso, hasta días, el paciente o los familiares, con más frecuencia, refieren que se presenta nerviosismo, irritabilidad, cefalea, desconcentración, anhedonia, depresión o estado psicótico, que no indican activación de una zona cortical determinada, sino que la crisis va a ocurrir en un mayor o menor plazo. Este estado debe denominarse pródromo o premonición, para diferenciarlo del aura que tiene un valor localizador semiológico demostrado. Existen distintas denominaciones para los diferentes contenidos de las auras epilépticas (1,2, 6-8).

Llamaremos aura *cefálica* a las sensaciones que se refieren dentro de la cabeza. Se originan en cualquier parte del cerebro. Las auras somato-sensitivas se refieren a los síntomas subjetivos que aparecen antes de la crisis y se describen en el apartado *crisis somatosensoriales*, causadas por la activación de la corteza somatosensitiva primaria. *Las auras afectivas* se describirán en el apartado crisis afectivas, solamente, merece la pena decir que deben distinguirse por el interrogatorio del miedo a tener la crisis epiléptica, que muchos pacientes tienen después de conocer qué determinado síntoma le avizora una crisis tónico-clónica generalizada. *Las auras sexuales* son poco frecuentes, incluyen los sentimientos eróticos acompañados o no de respuesta sexual, a veces se experimentan como una sensación orgásmica. No deben confundirse con las sensaciones en los genitales de las crisis somato-sensitivas. *Las auras visuales* incluyen la macropsia y micropsia, el acercamiento de objetos o distanciamiento de ellos, deslumbrarse o aumentar la intensidad de iluminación, entre otros, u observar una escena; *las auditivas* incluyen la hipoacusia e hiperacusia, oír claro o enredado, oír melodías, canciones, voces; las auras que afectan el esquema corporal incluyen las de despersonalización o autoscopia. Dentro de las *auras psíquicas* se incluyen el fenómeno psíquico íntegramente, funciones psíquicas tanto cognitivas como afectivas, aunque siempre subjetivas. Pueden ser alucinatorias o ilusorias, dependiendo del dominio que se afecte podrán encontrarse auras mnésicas, afectivas y disejecutivas. Denominé como *aura abdominal* a las sensaciones nacidas en el epigastrio y que migran hacia la garganta o la cabeza, rara vez en dirección contraria, a veces sólo vemos que es un

gesto sugestivo del paciente cuando nos narra su crisis, lo que indica que existe este síntoma, por ejemplo, con su extremidad superior se toca el epigastrio y la eleva por encima del esternón hasta la garganta, que es como un susto, o como cuando uno asciende un edificio por un elevador y este desciende o asciende rápidamente. En ocasiones, es una sensación de tener el estómago vacío, salto dentro del estómago, repleto o sensación estomacal dolorosa.

Crisis somato sensoriales o sensoriales especiales (3-8,15): los síntomas incluyen a los sistemas sensorial somático y a los sensoriales especiales (olfato, gusto, oído, visión, e integración vestibular). Suelen ser manifestación de activación tanto de las cortezas somato-sensoriales primarias como secundarias o de asociación. Las que afectan a la corteza somato-sensorial pueden ocurrir con o sin marcha. Siempre el sujeto tiene conciencia de la crisis, de lo contrario no podrían ser referidas. Cuando la descripción del episodio ictal se caracteriza por manifestaciones somato-sensoriales, que por su naturaleza, son complejas y obedecen a la activación de áreas de asociación cortical, le llamamos *crisis experienciales*.

Crisis somatosensoriales (1, 2, 6, 12-15): En dependencia de la región activada durante la crisis, se manifiestan por: sensación de hormigueo, pesadez, dolor, pinchazos, corrientazos, comezón, sentir que le caminan por la piel, en una u otra dirección, tener la idea de que se mueve una o varias articulaciones, éstas se pueden levantar, caer, o simplemente creer que se mueven como en el acto motor normal, pueden referirse calor o frío. Si se activan las áreas somato-sensoriales de asociación se producen fenómenos experienciales, fenómenos sensitivos bilaterales, homolaterales a la zona sintomatogénica o en parches.

Cuando se afecta la corteza visual, aparecen las crisis *somatosensoriales o sensoriales especiales con síntomas visuales (12-15)*: las crisis que caracterizan la activación de la corteza visual primaria se manifiestan por visión de luces (fotopsias), iluminación excesiva o disminuida, manchas o escotomas, destellos, estrellas, colores, u observar una pérdida del color de los objetos que los rodean (crisis acromáticas). En la mayor parte de las veces se observan círculos o ángulos que llegan a formar cuadrados o rectángulos y rara vez líneas zigzagueantes. Pueden verse los objetos más grandes o más pequeños (macropsia o micropsia). Cuando las crisis se producen por activación de la corteza visual de asociación, el sujeto refiere ver objetos en movimiento (oscilopsia), escenas, ver caras o, incluso, verse así mismo (autoscopia), a veces se ven cuadros multicolores difíciles de definir, visiones abstractas, escenas tipo películas,

ver la última imagen que se tuvo antes de las crisis (palinopsia), diplopía monocular, cambios en el tamaño y en las distancias. Se usan los términos alucinación cuando hay percepción sin objeto e ilusión cuando hay percepción distorsionada del objeto.

No es muy útil describir si las crisis son alucinatorias o ilusorias, pues no tienen un correlato con la corteza que las origina, así las crisis nacidas en la corteza visual primaria, pueden ser de ambos tipos: alucinatoria o ilusorias. Mayor importancia tiene en clasificarlas como ilusiones o alucinaciones simples o complejas (refiriéndonos a la complejidad de lo percibido), siendo las estructuradas en ambos casos causadas por la activación de la corteza de asociación visual.

Cuando la actividad epileptogénica ictal activa las zonas auditivas, se producen las crisis *somatosensoriales o sensoriales especiales con síntomas auditivos* (1,2, 6-8). En las originadas por la activación del área auditiva primaria el sujeto experimentará audición de ruidos, sonidos, pitos, chasquidos, zumbidos, murmullos, hipoacusia, hiperacusia, oír un timbre o el sonido de una maquinaria, y si la crisis interesa la corteza de asociación, se escucharán: conversaciones, melodías y canciones entre otras.

Cuando la actividad ictal interesa la ínsula, el opérculo rolándico suelen aparecer las crisis *somatosensoriales o sensoriales especiales con componente gustatorio* (1,2, 6-8), el sujeto percibe un sabor raro, a metálico, a sangre, a herrumbre, a veces indescriptible. Casi siempre alucinatorio. Mientras que la activación cortical de las zonas relacionadas con el olfato produce crisis *somatosensoriales o sensoriales especiales con componente olfatorio* (1,2, 6-8) y el sujeto describe un olor raro, que otros no pueden oler, es como a podrido, a rancio, a sangre, a muerto. También el contenido de las crisis gustatorias es alucinatorio.

La activación de las zonas de asociación ténporo-parieto-occipitales y temporales posteriores, origina las crisis *somatosensoriales o sensoriales especiales con componente vestibular* (1,2, 6-8) e incluyen la sensación vértigos, sensación de estar flotando, de caminar sobre un colchón de aire o agua.

Crisis experienciales o psíquicas (1,2, 6-8): incluyen las crisis mnésicas, afectivas, y cognitivas. En las primeras se incluyen las crisis *del ya visto o nunca visto (déjà vu, jamais vu)* (1,2, 6-8), aquí el sujeto vivencia la realidad como ya vivida o nunca vivida, a veces es referida como su capacidad para predecir el futuro, tener visiones, en este caso, la vivencia es tal que creen haber previsto que algo que está ocurriendo, ellos lo han vivido, pueden existir estados de ensoñación o memorias pasadas en relación

a objetos, escenas y caras. Igualmente, sucede con el ya entendido y el no entendido (Deja entendu, y jamás entendú) referido a la misma alteración, pero la vivencia es en este caso, auditiva, tienen la vivencia de que han oído o no oído esta conversación antes, a veces la conversación no está produciéndose en el momento, sino que viene a su oído como una alucinación auditiva compleja de experiencias auditivas previas, “ he oído esto antes, me parece que durante la infancia”. Ambas crisis se originan a partir de la corteza temporal de asociación. Hay que tener mucho cuidado con este tipo de crisis porque al ser referidos por el paciente, como experiencias visuales o auditivas, pueden clasificarse incorrectamente como crisis visuales o auditivas y, por supuesto, esto traería como consecuencia que se entienda el origen ictal a partir una zona cortical diferente.

En las *crisis cognitivas* (1,2,6-8), hay una distorsión del sentido del tiempo, desrealización, despersonalización, sentido de irrealidad, nos refieren, “esto no es real”, “me parece que estoy viviendo algo que no existe”, se incluyen, además, hipervigilancia o hipovigilancia. En ocasiones, ocurre una *crisis con pensamiento forzado* (1,2,6-8), en la que refieren la experiencia de tener que hacer algo forzosamente, por ejemplo, tener que construir un edificio, hacer un plano, tener una idea fija, como una idea obsesiva.

Si la crisis incluye experiencias emocionales, será mejor clasificarlas como *crisis afectivas* (1,2,6-8), aquí existe la vivencia de que algo es placentero, o de sentirse mal, tener una experiencia desagradable, encierra las crisis de ira, angustia, miedo sin causa, alegría sin motivos, sentimientos de terror, con asociación o no a fenómenos vegetativos. A veces, se tiene la sensación descrita como de orgasmo, otras veces aparecen ambas sensaciones, bienestar seguido de un sentimiento de muerte inminente o viceversa. Pueden confundirse con las crisis de pánico, con las cuales hay que diferenciarlas.

Teniendo en cuenta esta descripción, y la forma de abordar este conocimiento, el médico estará preparado para iniciar el camino hacia las clasificaciones de epilepsias y crisis epilépticas, así como será capaz de localizar las posibles lesiones que se manifiestan sólo por crisis epilépticas.

Referencias bibliográficas

1. Noachtar S, Peter AS. Semiology of epileptic seizures: A critical review. *Epilepsia Behavior* 2009, (15): 2-9.
2. Lüders HO, Burgess R, Noachtar S. Expanding the international classification of seizures to provide localization information. *Neurology*, 1993; 43:1650-5.
3. Revised terminology and concepts for organization of the epilepsies: Report of the Commission on Classification and Terminology. Proposal for a revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures (Comunicación Personal), 2009: 1-21.
4. Commission on Classification and Terminology, International League against Epilepsy. Proposal for a revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia*, 1981; 22:489-501.
5. Commission on Classification and Terminology, International League against Epilepsy. A revised proposal for the classification of epilepsy and epileptic syndromes. *Epilepsia*, 1989; 30:389-99.
6. Engel J. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia*, 2001; 42:796-803.
7. Loddenkemper T, Kellinghaus C, Wyllie E. A proposal for a five dimensional patient-oriented epilepsy classification. *Epileptic Disord*, 2005; 7:308-20.
8. Noachtar S, Rosenow F, Arnold S, et al. Semiologic classification of epileptic seizures. *Nervenarzt*, 1998; 69:117-26.
9. Penfield W, Jasper H. *Epilepsy and the functional anatomy of the human brain*. Boston: Little, Brown; 1954.
10. Noachtar S, Desudchits T, Lüders HO. Dialeptic seizures. In: Lüders HO, Noachtar S, editors. *Epileptic seizures: pathophysiology and clinical semiology*. New York: Churchill Livingstone; 2000, pp. 361-76.
11. Lüders H, Acharya J, Baumgartner C. A new epileptic seizure classification based exclusively on ictal semiology. *Acta Neurol Scand*, 1999; 99:137-41.

12. Noachtar S. Seizure semiology. In: Lüders HO, editor. *Epilepsy: comprehensive review and case discussions*. London: Martin Dunitz; 2001, pp. 127-40.
13. Silva Cunha JP, Vollmar C, Li Z. Movement quantification during epileptic seizures: a new technical contribution to the evaluation of seizure semiology. In: *Proceedings of the 25th Annual International Conference of the IEEE EMBS, Cancun, Mexico, september, 17-21, 2003*.
14. Holmes GL, McKeever M, Adamson M. Absence seizures in children: clinical and electroencephalographic features. *Ann Neurol*, 1987; 21:268-73.
15. Gloor P. Electrophysiology of generalized epilepsy. In: Wheal H, Schwartzkroin P, editors. *Electrophysiology of epilepsy*. London: Academic Press; 198, pp. 107-36.

Capítulo II

Signos de lateralización en candidatos a cirugía de la epilepsia

La sintomatología ictal, los registros electro fisiológicos, las neuroimágenes estructurales y funcionales y los estudios neuropsicológicos, son útiles para estimar la Zona Epileptogénica (Z.E). Dentro de estos elementos, la semiología ictal es determinante para mejorar la localización y lateralización de la ZE evaluada mediante Video-EEG. Los signos clínicos evaluados, mediante registros de video ictales, permiten mejorar la evolución posquirúrgica de los pacientes con síndromes epilépticos remediabiles quirúrgicamente, al contribuir a la comprensión y determinación de las estructuras cerebrales involucradas en la generación de las crisis epilépticas. No obstante, el valor de los signos lateralizantes es limitado y deben ser evaluados en el contexto de los resultados de otros exámenes como son los resultados de las imágenes estructurales y funcionales, los estudios neuropsicológicos, por ejemplo, la lateralización del lenguaje y la localización y patrones electrográficos ictales.

Debemos recordar que la semiología ictal sólo refleja la zona sintomatogénica y que las crisis suelen originarse de zonas cerebrales silentes, que sólo se expresan cuando alcanzan zonas elocuentes. Una mejor manera de interpretar el fenómeno y de entender el valor de lateralización y localización de la conducta ictal, es analizar los fenómenos clínicos en una secuencia temporal de eventos, y determinar clústeres de signos para inferir con mayor exactitud las zonas involucradas en la generación de las crisis epilépticas. A continuación resumimos los signos de localización y lateralización en las crisis epilépticas:

Valor lateralizante de las auras

Auras sensoriales: Éstas permiten localizar el origen de las crisis epilépticas, sin embargo, su valor lateralizador es limitado debido a que pueden ser homolaterales a la Z.E, contralaterales e, incluso, pacientes con una ZE bien localizada, pueden tener auras sensoriales bilaterales. Suele darse más valor lateralizante cuando son distales, unilaterales y tienen marcha, en cuyo caso son contralaterales a la Z.E y ésta suele localizarse en la región poscentral (1). Las auras somatosensoriales pueden originarse de la corteza somatosensorial primaria (área 1-3 de Brodmann), el área sensorio-motora suplementaria en la región medial del giro frontal superior, así como por activación del área sensorial secundaria en el campo 5-7 de Brodmann y la ínsula. La estimulación de la ínsula puede producir fenómenos sensoriales unilaterales o bilaterales. La estimulación del área sensorial secundaria produce con más frecuencia fenómenos sensoriales bilaterales (2,3).

Las auras dolorosas son una manifestación infrecuente de las auras somatosensoriales, ocurren en menos de 5% de las epilepsias. Suelen ser contralaterales a la zona epileptogénica, aunque esto no es absoluto. Se originan en la corteza poscentral pero se han descrito en pacientes con epilepsia del lóbulo temporal, en cuyo caso casi siempre es homolateral a la ZE (4). Una forma especial de aura dolorosa es la cefalea perictal, ésta suele producirse por incremento del flujo sanguíneo en las meninges que cubren la ZE o por la hiperemia posictal, activando al sistema trigémino-vascular (5). Este síntoma es frecuente en la epilepsia del lóbulo temporal, casi siempre unilaterales y son homolaterales a la Z.E, sin embargo, cuando ocurren en otro tipo de epilepsia el valor lateralizador es menos preciso.

Auras auditivas: Las auras auditivas son en nuestras consultas el 1,7% de todas las auras, en la literatura se cita que ocurren entre 1 y 16% de los pacientes. En su mayoría, las auras auditivas son bilaterales, sin valor lateralizador, aunque menos de la tercera parte son unilaterales y lateralizan la ZE al lado contralateral. Las auras auditivas se producen por activación del giro temporal superior. A pesar de que esta zona recibe información aferente bilateralmente, la activación de una de las cortezas puede producir fenómenos ilusorios o alucinatorios estrictamente contralaterales. Del total de pacientes atendidos en consulta externa (n=367) sólo cinco, han referido auras auditivas, y en dos, ésta fue unilateral (6,7).

Auras visuales: Éstas, suelen lateralizar correctamente la ZE. Pueden verse fenómenos hemianópsicos, ilusiones unilaterales que constituyen manifestaciones contralaterales

a la ZE. Curiosamente, las alucinaciones visuales complejas, suelen verse en epilepsia cuya ZE está en hemisferio derecho e interesan al lóbulo temporal. La activación del área 17 de Brodmann se manifiesta por alucinaciones o ilusiones simples con escaso o ningún movimiento. Las ilusiones o alucinaciones con marcado movimiento de las imágenes, suelen producirse por activación de las cortezas 18 y 19 de Brodmann. Las alucinaciones visuales complejas se producen por la activación de la corteza tétoro-parieto-occipital (8,9). En dos pacientes, con alucinaciones complejas del tipo de escenas, hemos visto que la escena descrita durante la crisis, no es recordada más tarde, en un caso la ZE era tétoro-parieto-occipital evaluada por video/EEG, RMN y evolución posquirúrgica sin crisis, en el segundo caso, las crisis partían del giro temporal inferior y el fusiforme (evaluada por video/EEG, RMN y Neuropsicología) con rápida propagación al hipocampo, en ambos casos, la actividad ictal partía del hemisferio derecho.

Auras autonómicas (Piloerección unilateral): Ésta es una forma rara de aura, la hemos constatado en tres de 367 pacientes, en uno de ellos, la paciente tenía piloerección unilateral con fenómeno de marcha, pero podía ser de cualquiera de los hemicuerpos, la necropsia reveló una gliomatosis cerebral difusa que involucraba los tractos olfatorios y ambos lóbulos temporales. En los pacientes restantes, encontramos una Esclerosis Hipocámpal y aunque no se han estudiado con video-EEG, la zona de lesión era ipsilateral a la piloerección. En una revisión de la literatura, en pacientes con crisis manifestada por piloerección y que han sido estudiados por video-telemetría en 16 de 19, la piloerección ha sido unilateral e ipsilateral a la ZE. La piloerección unilateral probablemente, sea un fenómeno que se produce por activación del sistema autónomo central, que incluye la Ínsula con su representación viscerotópica, el Hipotálamo, formación reticular mesencefálica, la amígdala y la sustancia gris periacueductal. La estimulación de la amígdala, la región anterior del cíngulo, y el Parahipocampo, producen piloerección, esto sugiere que estas áreas puedan estar involucradas en este fenómeno, aunque los estudios no han tenido el debido cuidado para evitar el reclutamiento de otras regiones tras la estimulación (9).

Urgencia urinaria ictal: Es un síntoma infrecuente, lo hemos visto en seis pacientes de 367, en ninguno de ellos el evento ha sido corroborado por video-telemetría. En una revisión de la literatura, hemos encontrado que suele ser un signo lateralizador importante, e identifica a la Epilepsia del lóbulo temporal del hemisferio no dominante. Los estudios de imágenes funcionales y estudios lesionales indican que la zona sintomatogénica se sitúa en la corteza frontal mesial, el giro temporal medio o el opérculo (10).

Auras orgásmicas: Éste es un fenómeno raro, sólo dos de nuestros pacientes lo ha referido. Su valor lateralizador ha sido cuestionado, pues se han descrito pacientes con auras orgásmicas, tanto en epilepsias del hemisferio derecho como del izquierdo. Sin embargo, en estudios donde los pacientes han sido evaluados con video-telemetría, RMN y seguimiento posquirúrgico, se ha encontrado que más de 85% de los pacientes, con este tipo de aura, tienen una epilepsia del lóbulo temporal derecha. La zona sintomatogénica es la corteza temporal mesial derecha y el lóbulo frontal derecho (11).

Auras afectivas: Las auras afectivas son típicas de las crisis de lóbulo temporal, pero su valor lateralizador no ha sido adecuadamente estudiado. La depresión en la Epilepsia del lóbulo temporal, es un fenómeno que con más frecuencia se asocia a las crisis del lóbulo temporal izquierdo. Sin embargo, en una serie de 64 pacientes estudiados mediante video-EEG, RMN, neuropsicología y SPECT ictales, sólo en cuatro pacientes encontramos crisis afectivas, en uno de ellos las crisis evolucionaban a tónico-clónico secundariamente generalizadas y la zona epileptogénica era izquierda. En los tres pacientes restantes, las crisis se seguían de inhibición de la actividad, automatismos temporales típicos y no se generalizaban, en estos pacientes las crisis se originaban en el lóbulo temporal derecho.

Signos lateralizantes durante la conducta ictal

Versión: La versión es conceptualizada como el giro de la cabeza en ángulo de 90° sin flexión asociada, hasta alinear la barbilla con el hombro. Considerada así, la versión es contralateral a la zona epileptogénica. El porcentaje de especificidad se eleva si ésta ocurre en los primeros diez segundos de la crisis epiléptica o se sigue de una generalización secundaria. Si la versión se asocia a extensión del cuello, así como si aparece una contraversión, después de la generalización, el valor predictivo positivo es de 94% (3). En un estudio realizado en el Centro Internacional de Restauración Neurológica, con cooperación del Instituto de Neurología de Cuba, en 96 crisis epilépticas, en pacientes con Epilepsia del lóbulo temporal por esclerosis mesial, vimos que en 27 crisis (28,1%) se presentó versión de la cabeza; el valor predictivo positivo de este síntoma fue de 79%, en 26%, la versión fue sostenida (valor predictivo positivo de 83%), en 59,3% (16 crisis) el giro fue forzado hasta los 90 grados, de éstas, 37% se siguió de una generalización secundaria (valor predictivo positivo 89%) y en 8 (29%), se presentó una contraversión (valor predictivo positivo de 100 por ciento). El

mecanismo de la versión es la activación de la corteza frontal anterior al giro precentral (áreas 6 y 8 de Brodmann). También puede presentarse una ipsiversión de la cabeza hacia la zona epileptogénica al final de la generalización. El mecanismo por el cual se produce es similar al de la versión; ocurre por activación de la corteza motora áreas 6 y 8 de Brodmann, contralateral a la zona donde se inició la crisis, debido a la inhibición o agotamiento neuronal en la corteza ipsilateral a la zona de debut ictal (3).

Giro del tronco hacia un lado: Este nuevo signo asociado a las crisis epilépticas del lóbulo temporal, ha sido descrito como el giro de la cabeza, el cuello y el tronco hacia el lado, en ángulo de 90°. Tiene un alto valor predictivo y es contralateral a la ZE (12).

Signo de la cruz: El signo de la cruz no es más que el acto de persignarse. El movimiento comienza tocándose la frente, luego el esternón y llevan la mano a cada hombro. Éste ha sido un signo recientemente descrito asociado a la Epilepsia del lóbulo temporal mesial por esclerosis hipocámpal, aunque los autores no describieron la lateralidad de las crisis, aunque el origen de las crisis era temporal mesial (13).

Actividad clónica unilateral: El valor de lateralización de la actividad clónica unilateral ictal se conoce desde la época de Bravais, en 1827 (14). La actividad clónica puede ser ipsilateral o contralateral. La explicación de la actividad ipsilateral es parecido al fenómeno de la versión ipsilateral que ya explicamos. Puede verse por activación de la corteza motora primaria o el área 6 de Brodmann. En pacientes con epilepsia del lóbulo frontal, suele verse en 36% de los pacientes, en la epilepsia del lóbulo temporal, lo hemos visto en 5,5% de estas crisis y siempre contraria a la zona epileptogénica.

Posturas tónicas asimétricas: La clásica postura del 4, donde una extremidad superior permanece extendida con los dedos unidos y la mano flexionada sobre el antebrazo, mientras que la otra extremidad se flexiona a nivel del codo, durante las fases iniciales de la generalización secundaria, ha devenido en un signo lateralizador importante (15). La extensión de la extremidad es contralateral a la Z.E, aunque en un porcentaje bajo de los pacientes, puede ser ipsilateral a la Z.E. Hay estudios que han demostrado que la postura asimétrica puede ser en unas crisis con extensión del miembro superior derecho y otras veces el izquierdo. En la epilepsia del lóbulo temporal por esclerosis hipocámpal, nosotros hemos visto que el signo del 4 se presenta en 13,5% de las crisis (13 crisis de las 96 que se evaluaron). En dos pacientes, la extensión del codo fue ipsilateral a la Z.E, en uno bilateral y en dos contralateral. Los datos se obtuvieron de la evaluación prequirúrgica en pacientes libres de crisis tras la cirugía. El signo

del 4 bilateral o ipsilateral se presentó después de los 70 segundos de iniciada la crisis, mientras que el contralateral se presentó como máximo a los 43 segundos. Así, la postura del 4 presentada en los primeros 43 segundos de la crisis, tiene un valor predictivo positivo de 100%, en la medida que se presenta más tardíamente el valor lateralizador se pierde. Trinka y colaboradores, encontraron en una serie de 23 de 57 pacientes, que 70%, tenía posturas tónicas asimétricas contralaterales a la ZE, 17% la tenía ipsilateral y 13% bilaterales (16). Por su parte, Jobs y colaboradores, demostraron que si la postura tónica asimétrica coincidía con distonía contralateral, la ZE era contralateral al codo extendido en 94% de los pacientes (17).

Se ha postulado que la postura tónica asimétrica se observa tras la estimulación del área motora suplementaria (AMS). Los SPECT ictales obtenidos durante una crisis del lóbulo frontal, han demostrado la activación asimétrica de los ganglios basales, la corteza prefrontal y el AMS (2, 3,8).

Espasmos predominantemente unilaterales: Los espasmos asimétricos o unilaterales se han considerado contralaterales a la Z.E. Existe evidencia de lesiones en la RMN, contralaterales a los espasmos e imágenes funcionales que muestran activación focal contralateral durante los espasmos (estudios con PET y SPECT ictales), así como con registros de EEG (18). La cirugía de lesiones contralaterales a los espasmos unilaterales es efectiva en más del 80% de los pacientes. La explicación que se ha dado, es que los espasmos unilaterales ocurren por desconexión interhemisférica lesional, impidiendo la completa propagación de las crisis epilépticas de un hemisferio al otro. Los espasmos unilaterales se ven en 6,8% de los espasmos infantiles y la confiabilidad de que son contralaterales a la ZE es de 84 por ciento.

Postura distónica unilateral: La postura distónica unilateral es un signo de lateralización muy confiable, siendo contralateral a la Z.E en más de 90% de los pacientes. Sobre todo, cuando ocurre tempranamente en la crisis y es distal en pacientes con Epilepsia del lóbulo temporal medial. Cuando la distonía es proximal y tardía, el valor lateralizador se pierde (19). En un estudio realizado en el Instituto de Neurología y Neurocirugía de Cuba y el CIREN, con 24 pacientes portadores de Epilepsia del lóbulo temporal, de ellos, 19 libre de crisis después de dos años de la cirugía, encontramos la distonía como fenómeno ictal en el 45,8% de los pacientes, el 42,1% pacientes la distonía fue ipsilateral a la Z.E y en el 57,9% contralateral. De los ocho pacientes con distonía ipsilateral, el 75% tenía involucrado el brazo y al antebrazo (distonía proximal), el 18,2% de los pacientes con distonias ictales proximales la zona epileptogénica fue localizada contralateralmente (18,2%).

Los estudios de SPECT ictal, han mostrado que la distonía se produce cuando la crisis involucran a los ganglios basales ipsilaterales a la Z.E. Los estudios de PET interictales muestran un hipometabolismo del estriado ventral, el cíngulo, el Globo Pálido y la corteza sensitivo-motora contralateral a la Z.E, en pacientes con epilepsia del lóbulo temporal medial. Estos hallazgos pudieran explicarse por la propagación de las descargas vía del Fornix desde el Hipocampo hasta estas estructuras. Aunque se ha hablado de la aparición de posturas distónicas, en pacientes con epilepsias parietales, la cualidad de la postura es más tónica que distónica. El valor lateralizador de la postura distónica fue, primeramente, descrita por Kotagal y colaboradores, en 31 pacientes. La distonía fue vista en 18 pacientes que permanecieron libres de crisis, tras la lobectomía temporal. Yen y colaboradores, encontraron que uno de 29 pacientes, tenía la postura distónica ipsilateral a la zona epileptogénica. Los hallazgos de Kotagal han sido continuamente referidos en la literatura (20).

Postura distónica unilateral y automatismos: La combinación de automatismos y postura distónica ha sido observada, clásicamente, en la epilepsia del lóbulo temporal mesial, en este caso, los automatismos son ipsilaterales a la ZE. Si la epilepsia es temporal neocortical, los automatismos son estrictamente contralaterales. El mecanismo por el cual se produce, está determinado por la presencia de la distonía ictal asociada, debido a que la estimulación de las zonas temporales mesiales, produce automatismos de ambas extremidades superiores, pero si esto ocurre con distonía, los automatismos aparecen en una sola extremidad y son homolaterales a la ZE. Nosotros, hemos observado este signo en 25,5% de los pacientes con epilepsia del lóbulo temporal medial. En 100% de los casos la distonía fue contralateral a la ZE (20).

Automatismos con preservación de la conciencia: Este tipo de automatismos fue primeramente descrito por Ebner y col. en siete (5,7%) pacientes de 103 con epilepsia del lóbulo temporal (21). Éstos solamente aparecieron en pacientes con epilepsia del lóbulo temporal en el hemisferio no dominante. Existe un solo caso descrito, en el cual, los automatismos con preservación de la conciencia fueron vistos en epilepsia del hemisferio dominante. El porqué ocurre este fenómeno, no está del todo aclarado, se piensa que las crisis epilépticas que se originan en el hemisferio dominante, cursan con afasia receptiva y motora impidiendo la comunicación durante la crisis y esto asociado a la pobre exploración neuropsicológica ictal, da la falsa impresión de que las epilepsias del hemisferio dominante cursan con más alteración de conciencia y las del hemisferio derecho con menos, pero esto es algo que está por demostrarse (22).

Escupir durante la crisis: Ocurre en 0,3% de los pacientes, Voss revisó 2500 pacientes y lo encontró en sólo cinco y, en todos los casos, existía una epilepsia del lóbulo temporal (23). Estos resultados fueron encontrados también por Kelinghaus y col. en 12 pacientes con Epilepsia del lóbulo temporal derecho. El mecanismo por el cual se produce, es el mismo que el de los automatismos oroalimentarios, relacionado con una activación cortical o un fenómeno de liberación (24).

Vómito ictal: Éste, se ha relacionado con las crisis epilépticas que se originan en el hemisferio derecho. Sin embargo, existen algunos trabajos que han mostrado crisis del hemisferio izquierdo, que se manifiesta con emesis ictal (Schaube y col) (25). El vómito ictal es una manifestación epiléptica infrecuente. Devinsky ha reportado 16 pacientes de los cuales, en dos se demostró que tenían una epilepsia del hemisferio izquierdo, sin embargo, el análisis de la crisis reveló que el vómito aparecía al propagarse la actividad eléctrica del hemisferio izquierdo al derecho y, en el otro, que existía dominancia en el hemisferio derecho (27). La estimulación de la ínsula en animales de laboratorio hace aparecer el vómito en éstos. También, la estimulación de la corteza temporal mesial, hace aparecer el vómito y las náuseas. Los SPECT ictales han confirmado estos hallazgos en humanos. Estructuras del lóbulo frontal y del circuito de Papez, también, han estado implicadas (Baumgartner y col.) (28).

Tos. La tos puede verse en epilepsias temporales y extra temporales pero es más frecuente en esta última, no se ha encontrado asociación a crisis de origen mesial, puesto que pueden observarse en las crisis de origen neocortical.

Expectoración: Un grupo de pacientes puede tener expectoración ictal, ésta se ha asociado con crisis temporales del hemisferio no dominante.

Dorsiflexión del primer dedo del pie: éste es un signo raro y parece un Babinski espontáneo, lo hemos visto en nueve de 67 pacientes, todos con zonas epileptogénicas contralaterales a la dorsiflexión del primer dedo. Es importante diferenciar la dorsiflexión del pie de la distonía distal del pie, en el primero no hay torsión del pie ni la pierna, aparece espontáneamente o cuando se estimula durante la crisis la cara plantar lateral del pie, por ejemplo el paciente rosa esta parte del pie con la cama o la pielera (en algunos países de Latinoamérica empleado para referirse a lo ubicado hacia los pies de la persona o en la parte caudal de la cama). También puede verse al rosar la cara lateral del pie o a la dorsiflexión forzada o pasiva del pie durante la crisis (signo de moniz) (comunicación personal)

Bostezo: la reacción de bostezar es un reflejo normal en los seres humanos. Cuando se produce durante una crisis epiléptica del lóbulo temporal, se asocia a activación de la corteza mesial temporal del hemisferio no dominante.

Parpadeo unilateral: Wada describió, en 1980, el primer paciente con parpadeo ipsilateral a la ZE (26). Benbadis encontró 14 pacientes de 914, con parpadeo unilateral asociado a clonías de la cara (29). Este hallazgo ha sido repetidamente encontrado por otros autores, aunque la frecuencia de presentación es muy baja, entre 0,8% a 2% de las series. No se conoce la zona cerebral que los origina, pero se sabe por estudios de *Blink Reflex*, que la corteza poscentral inferior está implicada en la generación de éste.

Nistagmo: Algunos epileptólogos consideran al nistagmo, como un tipo específico de movimiento versivo. El nistagmo, frecuentemente, se origina de crisis de la región posterior de la corteza. En todos los casos descritos de nistagmo ictal, la fase rápida es contralateral a la ZE (30). En los casos que hemos visto en evaluación prequirúrgica de 134 crisis, sólo hemos presenciado un nistagmo, la paciente fue evaluada con video-EEG, SPECT ictal y RMN, y la fase rápida del nistagmo fue contralateral a la ZE, aunque ésta era hemisférica. Se postula que las descargas en las zonas corticales relacionadas con los movimientos sacádicos, producen movimientos clónicos contralaterales rápidos, combinados con una incapacidad de los sistemas neuronales de mantener la sácada en la posición definitiva, debido a la ritmicidad de las descargas. Otro mecanismo es la activación de las zonas corticales de los movimientos lentos ipsiversivos. Las zonas implicadas son: la corteza frontal inferior, la corteza del surco temporal superior en su unión ténporo-occipital, y un tercer mecanismo es la activación de las zonas corticales relacionadas con el nistagmo optocinético, con propagación subcortical ipsiversiva a los núcleos de las vías de los movimientos oculares (31).

Acinesia unilateral ictal: Es la inmovilidad de una extremidad o hemicuerpo que se observa en 2 y hasta en 5% de los pacientes. La debilidad es casi siempre contralateral a la ZE. El mecanismo por el cual se produce, parece ser la activación de las cortezas motoras inhibitorias, AMS y giro frontal inferior en su región posterior (32).

Hallazgos lateralizantes en las alteraciones del lenguaje: La activación del lenguaje durante las crisis epilépticas fue, inicialmente, asociada a las crisis que afectaban al hemisferio no dominante. Sin embargo, Koener y colaboradores, en 84 pacientes con crisis focales, encontraron en 13 pacientes, activación ictal del lenguaje, de los cuales 12, tenían crisis del hemisferio izquierdo (hemisferio dominante según Test

de Wada) y bilateral en un caso (33). A partir de entonces, la utilidad de este signo, como lateralizador de las crisis epilépticas, ha sido puesto en duda. Varios autores han corroborado que la activación del lenguaje, durante las crisis, puede ser debida a crisis que se originan en el hemisferio derecho o izquierdo, aunque es más frecuente que sean propias del hemisferio derecho (no dominante).

Un problema diferente es la afasia o disfasia ictal. Estos trastornos pueden ser evaluados sólo con el paciente consciente, e indican una activación del hemisferio izquierdo en individuos diestros en más de 95% de las crisis, según estudios con metodología que incluye al test de Wada o la evaluación posquirúrgica satisfactoria, según la escala de Engels, después de dos años. Los registros con electrodos subdurales, han mostrado al menos, tres áreas relacionadas con los trastornos del lenguaje ictal (afasia motora, sensitiva o mixta), el 1/3 posterior del giro frontal inferior, el giro temporal superior y el giro supramarginal y las zonas temporales basales. Se ha sugerido que los pacientes con lateralidad cruzada o con representación bilateral del lenguaje, pueden tener disfasia o afasia con lesiones derechas (3,34).

Otros de los fenómenos del lenguaje que pueden ser vistos durante las crisis es la vocalización (la vemos en 5,2% de las crisis). Las vocalizaciones deben plantearse tras excluir los sonidos emitidos por la salida de aire de los pulmones a presión o relacionados con clonus del aparato fonatorio. La vocalización se ha visto tanto en las crisis que se originan del lóbulo frontal derecho, como en el izquierdo, pero más frecuentemente en este último. Puede ser vista por estimulación del área de Broca o la zona contralateral a esta y, también, del AMS (35).

Hemos visto en tres de 24 pacientes con Epilepsia del lóbulo temporal por esclerosis hipocampal, disfasia ictal, de ellos dos con Epilepsia del lóbulo temporal derecho y uno con ZE izquierda, con buena evolución posquirúrgica tras la lobectomía en 100% de los casos. Mientras que vimos en cinco pacientes, con disfasia ictal, evaluados por una Epilepsia del lóbulo frontal, que 100% de ellos, tenían la ZE en el lóbulo frontal izquierdo, los datos fueron obtenidos según la evaluación por SPECT ictal y Video-EEG. De este modo, la disfasia o afasia tienen mayor valor lateralizador en la Epilepsia del lóbulo frontal que en la temporal.

Signos lateralizantes posictales

Parálisis de Todd: Quizás éste sea uno de los signos lateralizantes más antiguamente conocidos, es siempre contralateral a la zona epileptogénica. El mecanismo exacto por el que se produce no es bien conocido, se han propuesto varios, entre ellos: un desbalance cerebro-vascular causado por la acidosis láctica, el agotamiento energético, debido a las descargas sucesivas, el incremento endógeno de las endorfinas en la ZE o, incluso, la inhibición de los ganglios basales. Sin embargo, la parálisis o paresia posictal se ve en menos de 12% de las series de pacientes evaluados en video-EEG, lo que hace que su sensibilidad, como signo aislado, sea baja (3,34).

Hemianopsia: Pocos casos de hemianopsia posictal han sido reportados, en todos los casos, ésta ha sido contralateral a la ZE. Quizás, porque ocurre con poca frecuencia o porque es difícil de evaluar en salas de video-EEG, este fenómeno ha sido poco reportado. El mecanismo por el cual se propone que se produce, es el mismo que el de la parálisis de Todd (35).

Afasia y disfasia posictal: La afasia y disfasia posictal tienen más valor lateralizante que el fenómeno similar durante la crisis. Se ha reportado que el valor predictivo positivo de este fenómeno es de 90 a 100 por ciento. Casi siempre se produce en crisis que se originan en el hemisferio dominante (36). El mecanismo de producción es similar al de la parálisis de Todd. Hemos visto disfasia posictal en 16 de 96 crisis originadas en el lóbulo temporal mesial, evaluadas según video-EEG y adecuada evolución posquirúrgica, 14 crisis se originaron en el hemisferio izquierdo y dos, en el derecho. Uno de estos dos pacientes, también, tenía una disfasia ictal, ambos están libres de crisis después de dos años de operados.

Rascarse la nariz o limpiarse la nariz: Esta conducta es frecuentemente vista durante los registros de video-EEG en pacientes con Epilepsia del lóbulo temporal. Nosotros lo hemos visto en 35 crisis de 106, en pacientes evaluados por epilepsia del lóbulo temporal refractaria. En 13 de 17 pacientes, éste era realizado con la mano ipsilateral a la ZE, en cuatro con ambas manos. De los cuatro pacientes que realizaron esta conducta con ambas manos, éste fue un evento temprano en la mano ipsilateral a la ZE en 75%. Consideramos evento temprano cuando se presentó en los primeros 12 segundos de haber terminado la crisis. Los mecanismos propuestos para explicar esta conducta son la negligencia de un hemicuerpo en pacientes que, por cambios vegetativos, tienen incremento de la secreción nasal o, quizás, la debilidad posictal de un hemicuerpo,

hace que pueda movilizar mejor el lado ipsilateral a la ZE (32). Registros invasivos con electrodos colocados en la amígdala han demostrado que el rascarse la nariz, aparecía cuando la actividad epileptiforme alcanzaba la amígdala pero no el hipocampo.

El valor lateralizante de este signo fue revisado por primera vez por Hirsch y colaboradores, y Leutmezer y colaboradores, en 1998. Hirsch encontró que este signo era ipsilateral a la ZE en más de 90% de los pacientes, y si se presentaba después de los 60 segundos de terminada la crisis, era siempre ipsilateral (37). Leutmezer y col. lo encontraron en 54,5% de los pacientes con epilepsias extra temporales (38).

Desorientación posictal: La desorientación témporo-espacial es un signo importante visto en los pacientes con epilepsia del lóbulo temporal del hemisferio no dominante. Este signo pone en evidencia las funciones en la integración visuo-espacial del lóbulo temporal y el hemisferio no dominante.

Aplanamiento afectivo posictal: Se ha sugerido que un aplanamiento del afecto se ve asociado a las crisis que se inician en el lóbulo temporal derecho, producto de la disrupción de los circuitos relacionados con las emociones. Sin embargo, hoy día se ha hecho mucho énfasis en la relación entre la lateralidad de la ZE y la depresión, en pacientes con epilepsia del lóbulo temporal. La hipótesis que prima, es que los pacientes con más cambios afectivos son aquellos con epilepsia del lóbulo temporal izquierdo.

Hemos visto sólo dos pacientes con aplanamiento afectivo posterior a las crisis, y en ambos casos la ZE ha sido la corteza temporal mesial izquierda (39).

Mordida ipsilateral de la lengua: Durante las crisis, la actividad clónica o tónica unilateral puede desviar al músculo geniogloso, al lado contralateral, lo que asociado a los movimientos clónicos de la mandíbula o la contracción tónica de ésta, expone con mayor probabilidad la hemilengua ipsilateral a la ZE a la lesión. Ésta es la explicación para el hecho de que se encuentren más pacientes con mordedura ipsilateral del la lengua. Nosotros no hemos evaluado este signo sistemáticamente.

Ingestión de agua perictal: La estimulación del área hipotalámica lateral en ratas, induce la ingestión de agua. Trinka y colaboradores, han demostrado que la propagación de las descargas entre las estructuras de la corteza mesial y el hipotálamo, induce sed e ingestión de agua. Los autores han sugerido que esto es una función de los centros autonómicos centrales del hemisferio derecho. Suele verse en 15,2% de los pacientes

con Epilepsia del lóbulo temporal medial (40). Nosotros lo hemos visto en un solo paciente que tiene una atrofia hipocampal derecha, pero que no ha sido evaluado por video-EEG.

Trastornos posictales de la memoria: Trastornos de la memoria verbal. Este trastorno se ha visto asociado a las crisis hipocampales izquierdas y a la alteración de la memoria visuo-espacial, en las crisis originadas en el hipocampo derecho. Es mejor percibido si se estudia al paciente en los días en que no ha tenido crisis frecuentes. Fue descrito, este síntoma, principalmente por Helmstaedter. Esta sintomatología apoya la idea del papel del hipocampo en los procesos mnésicos.

¿Cómo nos puede ayudar el análisis de grupos de síntomas y signos ictales en la lateralización de la Z.E? Análisis de Clúster en la Epilepsia del lóbulo temporal.

Si agrupamos un conjunto de síntomas y signos que se producen en determinada sucesión temporal y a determinado tiempo, después de iniciada una crisis, podemos incrementar el valor predictivo de lateralización. En un estudio realizado en coordinación con el CIREN en 24 pacientes con Epilepsia del lóbulo temporal por esclerosis hipocámpica, encontramos que los síntomas: reactividad parcial, automatismos homolaterales, distonía ictal contralateral temprana (en los primeros ocho segundos), disfasia posictal y rascarse la nariz con la mano homolateral a la ZE en los primeros 11 segundos del período posictal, lateralizaron la zona epileptogénica con un valor predictivo positivo de 100 y sensibilidad de 55,5%. Ninguno de los síntomas aislados tuvo un VPP superior al del clúster, aunque la distonía ictal mostró mayor sensibilidad y especificidad.

En conclusión, consideramos que debe hacerse el análisis de los síntomas aislados y de los clústeres de síntomas, para incrementar el valor lateralizador de la clínica durante la revisión de las crisis por video-EEG.

Referencias bibliográficas

1. Tuxhorn I, Kerdar MS. Somatosensory auras. In: Lüders HO, Noachtar S, editors. *Epileptic seizures: pathophysiology and clinical semiology*. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2000, pp. 286-97.
2. Mauguiere F, Courjon J. Somatosensory epilepsy: a review of 127 cases. *Brain* 1978; 101:307-332.
3. Penfield W, Boldrey E. Somatic motor and sensory representation in the cerebral cortex of man as studied by electrical stimulation. *Brain* 1937; 60: 398-443.
4. Siegel AM, Williamson PD, Roberts DW, Thadani VM, Darcey TM. Localized pain associated with seizures originating in the parietal lobe. *Epilepsia* 1999; 40: 845-55.
5. Nair DR, Najm I, Bulacio J, Lüders H. Painful auras in focal epilepsy. *Neurology*, 2001;57: 700-2
6. Foldvary N, Acharya V, Lüders HO. Auditory auras. In: Lüders H, Noachtar S, editors. *Epileptic seizures: pathophysiology and clinical semiology*. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2000, pp.304-312.
7. Clarke DF, Otsubo H, Weiss SK, et al. The significance of ear plugging in localization-related epilepsy. *Epilepsia* 2003;44:1562-7
8. Anand I, Geller EB. Visual auras. In: Lüders HO, Noachtar S, editors. *Epileptic seizures: pathophysiology and clinical semiology*. New York: Churchill Livingstone; 2000, pp. 298-303.
9. Loddenkemper T, Kellinghaus C, Gandjour J, et al. Localising and lateralising value of ictal piloerection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2004; 75:879-83.
10. Loddenkemper T, Foldvary N, Raja S, Neme S, Lüders HO. Ictal urinary urge: further evidence for lateralization to the nondominant hemisphere. *Epilepsia*, 2003; 44:124-6.
11. Calleja J, Carpizo R, Berciano J. Orgasmic epilepsy. *Epilepsia*, 1988; 29:635-9.
12. G Shukla, M Bhatia, M V Padma Srivastava, M Tripathi, A Srivastava, V P Singh, P Saratchandra, A Gupta, S Gaikwad, C S Bal, S Jain. Unidirectional whole body

- turning: a new lateralising sign in complex partial seizures. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005; 76:1726-1729.
13. Lin K, Marx C, Caboclo L, Centeno R, Sakamoto AC, Yacubian E. Sign of the Cross (Signum Crucis): Observation of an uncommon ictal manifestation of mesial temporal lobe epilepsy. *Epilepsy & Behavior* 2009 (14): 400-403
 14. Bravais LF. Recherche sur les symptômes et le traitement de Epilepsie Hémiplégique. Paris. Faculté de Médecine de Paris, 1827.
 15. Kotagal P, Bleasel A, Geller E, Kankirawatana P, Moorjani BI, Rybicki L. Lateralizing value of asymmetric tonic limb posturing observed in secondarily generalized tonic-clonic seizures. *Epilepsia* 2000 41:457-62.
 16. Trinka E, Walser G, Unterberger I, et al. Asymmetric termination of secondarily generalized tonic-clonic seizures in temporal lobe epilepsy. *Neurology* 2002; 59:1254-6.
 17. Jobst BC, Williamson PD, Neuschwander TB, Darcey TM, Thadani VM, Roberts DW. Secondarily generalized seizures in mesial temporal epilepsy: clinical characteristics, lateralizing signs, and association with sleep-wake cycle. *Epilepsia* 2001; 42:1279-87.
 18. Chugani HT, Shields WD, Shewmon DA, Olson DM, Phelps ME, Peacock WJ. Infantile spasms: I. PET identifies focal cortical dysgenesis in cryptogenic cases for surgical treatment. *Ann Neurol* 1990;27:406-13
 19. Yu HY, Yiu CH, Yen DJ, et al. Lateralizing value of early head turning and ictal dystonia in temporal lobe seizures: a video-EEG study. *Seizure* 2001; 10:428-32.
 20. Kotagal P, Lüders H, Morris HH, et al. Dystonic posturing in complex partial seizures of temporal lobe onset: a new lateralizing sign. *Neurology* 1989; 39:196-201.
 21. Ebner A, Dinner DS, Noachtar S, Lüders H. Automatismes with preserved responsiveness: a lateralizing sign in psychomotor seizures. *Neurology*, 1995; 45:61-4.
 22. Alarcon G, Elwes RD, Polkey CE, Binnie CD. Ictal orolimentary automatisms with preserved consciousness: implications for the pathophysiology of automatisms

- and relevance to the international classification of seizures. *Epilepsia*, 1998; 39:1119-27.
23. Voss NF, Davies KG, Boop FA, Montouris GD, Hermann BP. Spitting automatism in complex partial seizures: a nondominant temporal localizing sign. *Epilepsia*, 1999; 40:114-6.
 24. Kellinghaus C, Loddenkemper T, Kotagal P. Ictal spitting: clinical and electroencephalographic features. *Epilepsia*, 2003; 44:1064-9.
 25. Schäuble B, Britton JW, Mullan BP, Watson J, Sharbrough FW, Marsh WR. Ictal vomiting in association with left temporal lobe seizures in a left hemisphere language-dominant patient. *Epilepsia*, 2002; 43:1432-5.
 26. Devinsky O, Frasca J, Pacia SV, Luciano DJ, Paraiso J, Doyle W. Ictus emeticus: further evidence of nondominant temporal involvement. *Neurology*, 1995; 45:1158-60.
 27. Mulder D, Daly D, Bailey A. Visceral epilepsy. *AMA Arch Intern Med*, 1954; 93:481-93.
 28. Wada JA. Unilateral blinking as a lateralizing sign of partial complex seizure of temporal lobe origin. In: Wada JA, Penry JK, editors. *Advances in epileptology: Xth international epilepsy symposium*. New York: Raven Press; 1980, p. 533.
 29. Benbadis SR, Kotagal P, Klem GH. Unilateral blinking: a lateralizing sign in partial seizures. *Neurology*, 1996; 46:45-8.
 30. Harris CM, Boyd S, Chong K, Harkness W, Neville BG. Epileptic nystagmus in infancy. *J Neurol Sci* 1997; 151:111-4.
 31. Kellinghaus C, Loddenkemper T, Lüders HO. Epileptic monocular nystagmus. *Neurology* 2003; 61:145-7.
 32. Gallmetzer P, Leutmezer F, Serles W, Assem-Hilger E, Spatt J, Baumgartner C. Postictal paresis in focal epilepsies: incidence, duration, and causes: a video-EEG monitoring study. *Neurology*, 2004; 62:2160-4.
 33. Koerner M, Laxer KD. Ictal speech, postictal language dysfunction, and seizure lateralization. *Neurology*, 1988; 38:634-6.

34. Rosenow F, Lüders H. Presurgical evaluation of epilepsy. *Brain*, 2001; 124:1683–700.
35. Hentschel F. [Postictal hemianopia as a special form of Todd ´s paresis]. *Psychiatr Neurol Med Psychol (Leipzig)*, 1980; 32:745–7.
36. Leutmezer F, Baumgartner C. Postictal signs of lateralizing and localizing significance. *Epileptic Disord*, 2002; 4:43–8.
37. Hirsch LJ, Lain AH, Walczak TS. Postictal nosewiping lateralizes and localizes to the ipsilateral temporal lobe. *Epilepsia*, 1998; 39:991–7.
38. Leutmezer F, Serles W, Lehrner J, Pataraiia E, Zeiler K, Baumgartner C. Postictal nose wiping: a lateralizing sign in temporal lobe complex partial seizures. *Neurology*, 1998; 51:1175–7.
39. Garcia A, Andrade R, Borges SA, García ME, Perez A, Toledo S. Wisconsin Card Sorting Test performance and impulsivity in patients with temporal lobe epilepsy: Suicidal risk and suicide attempts. *Epilepsy and Behaviour* 2009: DOI 10.1016/j.yebeh.2009.09.010
40. Trinka E, Walser G, Unterberger I, et al. Peri-ictal water drinking lateralizes seizure onset to the nondominant temporal lobe. *Neurology*, 2003; 60:873–6

Capítulo III

Semiología del mioclono

El mioclono es uno de los movimientos involuntarios más comúnmente encontrados, se caracteriza por un repentino, brusco y breve movimiento, parecido al choque eléctrico que es sentido en las extremidades, sin la pérdida de consciencia. La mayor parte de las sacudidas son causadas por contracción de músculo (mioclono positivo), pero sacudidas similares pueden obedecer al cese repentino de la contracción del músculo, asociado con un período silencioso en el electromiografía (EMG).

El mioclono es una sacudida breve, como un *shock* eléctrico, súbito, que afecta a un grupo muscular y se origina en el sistema nervioso. La respuesta de sobresalto satisface los criterios de mioclonía, por lo que debe considerarse dentro de éstos (la hiperekplexia).

Clasificación clínica-electrofisiológica

El mioclono puede ser clasificado en tres grupos (cortical, subcortical y espinal), basado en el mecanismo fisiológico que lo genera. El mioclono cortical se clasifica, además, en tres subtipos: mioclonos corticales espontáneos, el reflejo y la epilepsia parcial continua (EPC). La EPC, es definida como “continuas sacudidas del músculo del origen cortical focal”, éste fenómeno es visto en condiciones diversas y es asociado con crisis epilépticas generalizadas, en muchos de los casos. En este grupo, sin embargo, existe una única condición caracterizada por sacudidas musculares focales continuas, no asociadas con crisis epilépticas secundariamente generalizadas, y en este sentido, es sólo una forma focal de mioclono cortical espontáneo o reflejo. Debido a

que el mioclono espontáneo o cortical reflejo también comparte ciertas características comunes con la epilepsia, la EPC, puede considerarse un subtipo de mioclono.

De acuerdo con la topografía de los músculos involucrados, éste puede ser:

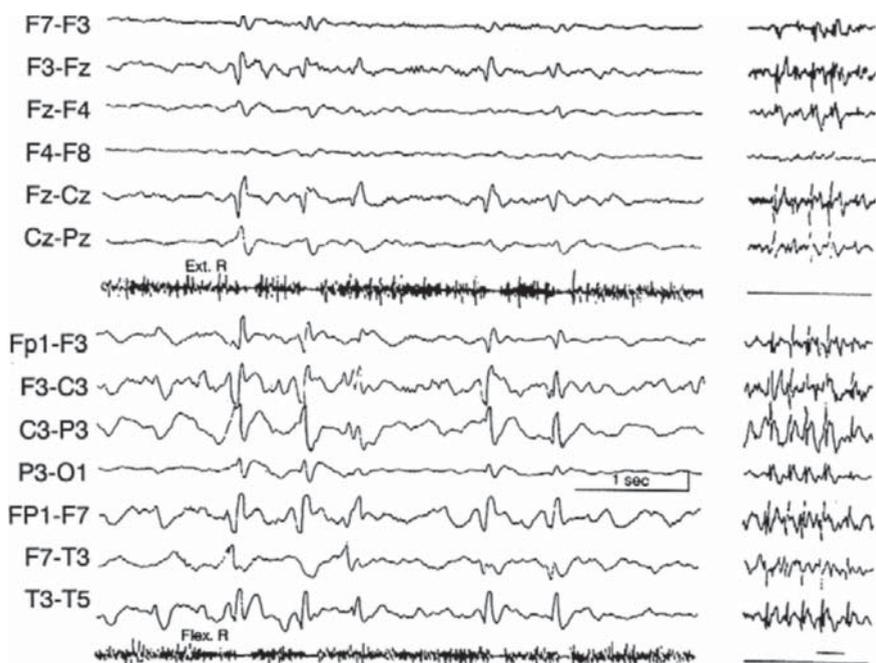
Generalizado, focal, segmentario o multifocal.

Generalizado: Se activan todos los músculos al unísono, se necesita la polimiografía para demostrar la progresión rostro caudal, de la activación, en los músculos de la cara, los miembros superiores y los inferiores, lo cual indicaría el origen cortical. Muchas veces, el mioclono cortical generalizado tiene un inicio focal y se propaga rápidamente por el cuerpo calloso, por lo que la demostración de una diferencia de activación en tiempo de 10 ms, invisible a la vista humana, que puede verse en la electromiografía (EMG) de músculos homólogos, demuestra el origen cortical de éste. El mioclono de tallo cerebral puede documentarse de la misma manera, su generador está muy cerca del núcleo del nervio accesorio, por lo que el patrón de reclutamiento tiene este orden: primero, se contraen el trapecio y esternocleidomastoideo, luego masetero y después los músculos faciales, más tarde los del miembro superior y, por último, los miembros inferiores. El mioclono generalizado de origen espinal, incluye el mioclono propio espinal, éste frecuentemente, se inicia por los músculos del abdomen y paravertebrales, y asciende o desciende a otros segmentos.

En relación al patrón electromiográfico de cada músculo individual:

1. Incremento de las descargas de potenciales de unidad motoraPUM (mioclono positivo)
2. No descargas de PUM (mioclono negativo)
3. combinación de ambos.

Mioclono negativo: se describió como la interrupción brusca de la contracción muscular, que determina un movimiento súbito; inicialmente, se le llamó (astérexis). Tassinari, fue el primero en caracterizar el origen epiléptico de alguno de estos episodios, de cese de la contracción asociado con un movimiento (mioclono epiléptico negativo).



En la figura, puede observarse que en el electromiograma aparecen períodos de contracción silentes, sincronizados con una actividad cortical de puntas y ondas.

El mioclono negativo (MN), puede observarse en las epilepsias focales o generalizadas, idiopáticas, sintomáticas o criptogénicas. Puede ser de origen cortical o subcortical. En algunas epilepsias sintomáticas con lesiones difusas del cerebro, éste puede ser subcortical o cortical. El Mioclono Negativo Epiléptico (MNE), se ha visto asociado a lesiones focales del cerebro como los trastornos de la migración neuronal, las malformaciones vasculares, los tumores y los traumas, entre otros. Los criterios de MNE de origen cortical, son los mismos de las mioclonías positivas corticales.

El mioclono cortical es de breve duración, de registros musculares de menos de 50 ms, los de tallo cerebral son prolongados, mientras que el mioclono espinal puede ser corto o largo, en la enfermedad de Creutzfeldt Jakob (ECJ), y en la Panencefalitis Esclerosante Subaguda (PEESA), suelen ser duraderos.

Clasificación de acuerdo con la actividad del o de los músculos involucrados:

- Mioclono de acción
- Mioclono postural
- Mioclono de reposo
- Modo de precipitación
- Mioclono estímulo sensible (tacto, estímulo auditivo o fótico)
- Mioclono espontáneo.

Clasificación con respecto a la distribución y velocidad de propagación de movimiento:

El mioclono cortical: afecta músculos distales de las extremidades y la cara independientemente (mioclono multifocal), aun cuando afecte a todo el cuerpo (generalizado), el patrón de propagación es próximo-distal y la velocidad de propagación corresponde al de las fibras alfa. La afectación de un miembro ocurre primero que el homólogo y, el tiempo que demora en reclutar uno y otro, es el tiempo necesario para que se propague a través del cuerpo calloso (8-10 ms).

Propagación a músculos inervados por un segmento medular o varios segmentos:
(mioclono propio-espinal)

Afectación de músculos agonistas y antagonistas

Cortical: sí

Subcortical: no

Clasificación de acuerdo con la frecuencia en que ocurre:

- Rítmico como el cortical: repite en menos de un segundo (como un temblor). La cocontracción de agonistas y antagonistas y la corta duración lo diferencian del temblor.
- Arrítmico:
- Periódico: los movimientos ocurren a intervalos regulares

- Pseudoperiódico: el movimiento ocurre a intervalos no regulares pero siempre a más de un segundo entre ellos.

Clasificación con relación a la presencia de hallazgos en el EEG

- Precedido por puntas y ondas
- Precedido por polipuntas y ondas
- Actividad rítmica a puntas de baja amplitud contralaterales en C3, C4, Pz
- Sin cambios en el EEG
- Con artefactos por movimientos posterior al mioclono.

Clasificación acorde a la coherencia de la frecuencia entre las descargas de PUM y las EEG:

- Coherente
- No coherente

Ésta no es aplicable al mioclono negativo y tiene la desventaja de que durante un movimiento voluntario, puede verse coherencia sin ser el mioclono de origen cortical.

Clasificación basada en la existencia de reflejo cortical o no a la estimulación del nervio mediano (con o sin exaltación de la respuesta refleja con o sin PESS gigantes o PEV)

- La aparición de un PUM después de 40 a 45 ms de haber estimulado el nervio mediano a nivel de la muñeca, es típico del mioclono cortical o la aparición de un PUM después de un P40 a los 20 ó 25 ms.
- Mioclono cortical reflejo fótico, somatosensorial o táctil (incluye el positivo o negativo)

Esto puede demostrarse mediante la estimulación pareada: la hiperexcitabilidad cortical puede ser mayor o aparecer justo después de que aparece un mioclono espontáneo, entonces, se produce un potencial somato justo después de una mioclonía espontánea.

También, puede evaluarse la hiperexcitabilidad cortical mediante la estimulación magnética transcraneal, después de un mioclono espontáneo.

Clasificación etiológica

- A) Mioclono epiléptico sintomático
- B) Mioclono epiléptico no sintomático
- C) Mioclono no epiléptico no sintomático

A) Mioclono epiléptico sintomático: Incluye enfermedades como las Epilepsias Mioclónicas Progresivas con o sin enfermedad de depósito, y otras enfermedades neurológicas extrapiramidales, demenciantes, encefalopatías adquiridas y medicamentosas.

1. Demencia por Cuerpos de Lewis: mioclono de poca amplitud, bilateral, distal, de miembros superiores, multifocal, frecuentemente, provocado por la postura y la acción, puede ser de reposo.
2. Mioclonías en trastornos extrapiramidales: En la Enfermedad de Parkinson con demencia, las mioclonías de acción o multifocales aparecen en los primeros minutos de la ingestión de Levodopa o asociada a las discinesias *on*, es distal simétrico y bilateral. Se presume un origen cortical. En la Atrofia de Múltiples Sistemas (AMS), se presenta un temblor de reposo, acción e intención, las mioclonías distales de las manos y dedos pueden encontrarse, tanto en las formas de AMS-cerebelosas, como en la parkinsoniana, en la que suele también ser reflejas a la luz y estímulos táctiles. La Degeneración Córtico Gangliónico Basal (DCGB) se presenta con parkinsonismo unilateral, apraxia de la mano, trastornos sensitivos corticales asimétricos, fenómeno del miembro alienígena, temblor, ataxia y la demencia, aparecen mioclonías continuas, puede ser cortical o subcortical, espontáneas o reflejas. Se pueden inducir con acción y la estimulación somestésica sea táctil o propioceptiva. Aunque raro, se han reportado casos en Parálisis Supranuclear Progresiva, Degeneración Dentato-Rubro-Pálido-Lusiana. Enfermedad de Huntington. Enfermedad de Hallervorden Spatz, Enfermedad de Wilson y Síndrome Mioclonía-Distonía.
3. Enfermedad de Alzheimer: Puede ser focal, segmentario, multifocal o

generalizado, cortical o subcortical, aparecer tardíamente o más temprano en las formas hereditarias.

4. Enfermedad de Creutzfeldt Jakob: puede ser arrítmico o rítmico, periódico o pseudoperiódico, focal, multifocal o generalizado. Puede no siempre verse en la forma esporádica, y estar asociado a posturas distónica o apraxia de la mano.
5. Ataxia progresiva, epilepsia y mioclono (Síndrome de Ramsay Hunt) que incluye las siguientes entidades: enfermedad celiaca, MERRF, MELAS, Ataxia de Fredreich, Ataxia Telangiectasia, Degeneración Dentato-Rubro-Pálido Luisiana, Encefalopatía Hipóxico-anóxica, encefalopatías metabólicas hereditarias del adulto (Sialidosis Tipo I y tipo II, Lipofuscinosis del adulto).
6. Unverricht Lundborg y Enfermedad de Lafora.
7. Síndrome Opsoclonio Mioclono Atáxico: Idiopático, encefalitis de tallo, sarcoidosis, paraneoplásico, esclerosis múltiple, infarto talámico, intoxicación por Amitriptilina, Talio, Haloperidol y Litio.
8. Ataxia Progresiva y Mioclono Palatino: Existen formas esporádicas y familiares. Se aprecia una contracción del paladar asociado a un movimiento vertical, horizontal o rotatorio del ojo. Se diferencian en los estudios de neuroimagen, en que las formas esporádicas tienen hipertrofia de la oliva con señales hiperintensas, y la familiar, más atrofia de la médula cervical.
9. Síndrome de Insuficiencia renal con mioclonías de acción: Comienza con temblor de los dedos de las manos, de reposo y de acción que luego es sustituido por mioclonías de acción multifocales, ésta es sensible a estímulos táctiles en las extremidades, puede haber reacción de sobre salto. Es autosómico recesivo. El trastorno renal comienza con proteinuria, hasta la insuficiencia renal crónica, el trasplante soluciona el problema renal pero no el cerebral.
10. Enfermedad de May-White: Epilepsia, mioclonías, Insuficiencia renal crónica (IRC), diabetes y afectación cognitiva. Es una enfermedad mitocondrial y debe diferenciarse del caso anterior.

Mioclono en las encefalopatías adquiridas:

1. Encefalopatía hipóxica aguda. En esta entidad aparecen contracciones de baja amplitud de los músculos de la cara, asociadas a movimientos oculares verticales y horizontales, con o sin crisis epilépticas tónico-clónicas generalizadas. Puede afectar el tronco y provocar flexión y ser sensible a estímulos. Aparece durante el estado comatoso secundario a una encefalopatía hipóxica. Se asocia a descargas de brotes-supresión que indican un mal pronóstico.
2. Mioclono Reflejo Carotideo del Tallo Cerebral. Aparecen las mioclonías simultáneas a las pulsaciones de la carótida y desaparecen con el masaje del seno carotídeo.
3. Síndrome de Lance-Adams: posterior a una encefalopatía hipóxico-isquémica, aparecen mioclonías de acción, ataxia, disartria, piramidismo, afectación cognitiva. El mioclono puede ser cortical, subcortical, del tallo cerebral, y del sobre salto. Habitualmente es de acción e intención. Mejora con el alcohol.
4. Encefalopatías metabólicas adquiridas: insuficiencia hepática, renal, respiratoria y pancreática.
5. Causas de daño físico: postrauma, hipovolémicas y shock eléctrico entre otros.
6. Causas tóxicas: bromuros, aluminio, bismuto, tolueno, Síndrome de mialgias con eosinofilia, en pacientes que consumen l-triptófano y la suspensión del alcohol, entre otros.
7. Mioclonías asociadas a enfermedades sistémicas: Tiroiditis de Hashimoto, infecciones (SIDA, Leucoencefalopatía Multifocal Progresiva, Encefalitis del Nilo, Enfermedad de Wipple).

Mioclónicas inducidas por medicamentos:

B-Lactámicos	Amantadina
Cefalosporinas	Entacapone
Aminoglucósidos	Selegiline
Tetraciclinas	Neurolépticos
Aciclovir	Metoclopramida
Inhibidores de la recaptación de serotonina	Gabapentina
Imipramina	Carbamazepina
IMAO	Ácido Valproico
Litio	Fenobarbital
Benzodiazepinas	Fenitoina
Tramadol	Prednisolona
Dextropropoxypheno	Furosemida
Antiparkinsonianos	Amiodarona
Levodopa	Omeprazol
Inhibidores de la acetilcolinesterasa	Agonistas de la Dopamina

B) Mioclono epiléptico no sintomático: Incluye a las epilepsias y síndromes epilépticos idiopáticos que cursan con crisis mioclónicas (Epilepsia mioclónica benigna de la infancia, Epilepsia con ausencias infantiles, Epilepsia mioclónica benigna de la lactancia, Epilepsia Mioclónica Juvenil de Janz, Epilepsia generalizada con crisis febriles plus, Síndrome de Jeavons, Epilepsia mioclónica astática, Epilepsia con ausencias mioclónicas, Epilepsia con ausencias de la adolescencia, Epilepsia con crisis tónico-clónica del despertar, temblor-mioclónico familiar con epilepsia).

Temblor-Mioclónico Familiar con Epilepsia: Esta enfermedad es autosómica dominante, el debut aparece en el adulto, se caracteriza por presentar un temblor de baja amplitud, distal en manos y dedos, simétrico (temblor mioclónico), este temblor es postural y de acción. Las crisis epilépticas suelen aparecer después del mioclono y son del tipo tónico-clónicas generalizadas, ausencias, mioclonías aunque puede haber crisis parciales complejas. Puede cursar con retardo mental y trastornos de la memoria. La respuesta al tratamiento, es bueno, tanto al Clonazepam, como al Valproico y al Fenobarbital.

Criterios electrofisiológicos: La electromiografía confirma el temblor, el electroencefalograma muestra puntas, polipuntas y ondas, se obtiene el reflejo c a los 40 ms.

C) Mioclono no epiléptico no sintomático: El mioclono subcortical incluye: mioclono esencial, mioclono periódico, mioclono-distónico, mioclono reticular reflejo, síndrome de sobresalto, y temblor palatino. El mioclono esencial es un trastorno no-progresivo, no asociado con crisis epilépticas u otro déficit neurológico y probablemente incluye varios subtipos hasta ahora no clasificados. El mioclono esencial normalmente ocurre irregularmente y no es estímulo sensible. Existen reportes de mioclono esencial familiar.

El mioclono periódico es visto típicamente en pacientes con Enfermedad de Creutzfeldt Jakob (ECJ), usualmente, asociando las descargas periódicas sincrónicas a las descargas en el electroencefalograma (EEG). La Pan Encefalitis Esclerosante Subaguda, también se caracteriza por movimiento mioclónico periódico, pero en esta condición el movimiento está asociado con una contracción del músculo asemejando un movimiento distónico. El temblor palatino corresponde con un movimiento involuntario de oscilación vertical del velo del paladar. El mioclono de la médula espinal puede ocurrir irregularmente o cuasi-periódicamente, y puede ser repetitivo (mioclono espinal rítmico). El mioclono espinal puede ser también periódico y sensible a estímulos. Puede ocurrir en un grupo de músculos inervado por cierto segmento espinal (mioclono segmentario). En ocasiones, el mioclono espinal se origina en cierto segmento espinal y lentamente se extiende rostral, así como caudalmente, probablemente conducido por los fascículos propioespinales (mioclono propioespinal).

Síndrome Mioclonía-Distonía y reacción de sobresalto

La reacción de sobresalto: es una respuesta exagerada ante un estímulo inesperado, habitualmente, táctil o sonoro. La respuesta es generalizada e incluye un componente motor, autonómico y emocional.

Hiperekplexia: puede ser hereditaria o esporádica. Se caracteriza por una rigidez generalizada con dorsiflexión del cuello y extensión del tronco, con caída que se precipita por estímulos sonoros, táctiles, vestibulares e inclusive la luz; también se provoca al golpear suavemente la mejilla, el labio superior, el puente nasal o la piel que se encuentra entre las cejas. Se ha visto asociado a una mutación en un gen localizado en el cromosoma 5, que se relaciona con la subunidad alfa del receptor de glicina. Este tipo de enfermedad se confunde con crisis epilépticas y es motivo de un mal manejo. Las formas sintomáticas se deben a lesiones en el tallo cerebral, intoxicación por estricnina o tétano. El tratamiento de elección es el Clonazepam.

Síndromes clínicos que cursan con sobresalto

Tipo 1: Sobresalto primario

Hiperekplexia: formas genéticas y sintomáticas

Lesiones de Tallo cerebral (encefalitis y hemorragias)

Síndrome del Hombre Rígido

Tétano

Intoxicación por estricnina

Idiopático

Tipo 2: Sobresalto Primario con anormalidades asociadas

Epilepsia del sobresalto

Cultural

Psicogénico

Tipo 3: no caracterizado

Lesiones talámicas

Trastorno por estrés postraumático

Síndrome de la Tourette

Abstinencia a fármacos y drogas

Síndrome Mioclonía-Distonía: ésta es una enfermedad autosómica dominante de herencia predominantemente materna, en el que se presentan distonías súbitas asimétricas, en miembros superiores (espasmo del escribiente) o tortícolis espontáneas, asociado a mioclonías proximales espontáneas. La mutación se encuentra en el cromosoma 7 incluye una sarcoglicanopatía.

Referencias bibliográficas

1. Aguglia U., Tinuper P., Gastaut H. Startle-induced epileptic seizures. *Epilepsia*, 1984; 25:712-20.
2. Alajouanine T, Gastaut H. Synkinesis-startle and epilepsy startle triggered by unexpected sensory and sensitive factors. I. Anatomical and clinical data on 15 cases. *Rev Neurol (Paris)*, 1955; 93:29-41.

3. Becker K., Becker C., Breitinger H. The inhibitory glycine receptor as a model of hereditary channelopathies. In: Lehmann-Horn F., editor. Channelopathies. Amsterdam: Elsevier BV, 2000, p.195.
4. Berger C., Meinck H-M. Head retraction reflex in stiff-man syndrome and related disorders. *Mov Disord*, 2003; 18:906-11.
5. Brown P., Day B., Rothwell J., Thompson P., Marsden CD. The effect of posture on the normal and pathological auditory startle reflex. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1991; 54:892-7(a).
6. Brown P., Rothwell J., Thompson P., Britton T., Day B., Marsden C. The hyperekplexias and their relationship to the normal startle reflex. *Brain* 1991, 114:1903-28 (b).
7. Chauvel P., Trottier S., Vignal JP, Bancaud J. Somatomotor seizures of frontal lobe origin. *Adv Neurol*, 1992; 57:185-232.
8. Fahn S., Williams D. Psychogenic dystonia. *Adv Neurol*, 1988; 50:431-55.
9. Grillon C., Baas J. A review of the modulation of the startle reflex by affective states and its application in psychiatry. *Clin Neurophysiol*, 2003; 114:1557-79.
10. Howard R., Ford R. From the jumping Frenchmen of Maine to posttraumatic stress disorder: the startle response in neuropsychiatry. *Psychol Med* 1992; 22:695-707.
11. Khasani S., Becker K., Meinck H. M. Hyperekplexia and stiff-man syndrome: abnormal brainstem reflexes suggest a physiological relationship. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2004; 75:1265-9.
12. Koch M. The neurobiology of startle. *Prog Neurobiol*, 1998; 59:107-28.
13. Kofler M., Muller J., Seppi K., Wenning GK. Auditory startle responses as a probe of brainstem function in healthy subjects and patients with movement disorders. *Suppl Clin Neurophysiol*, 2006; 58:232-48.
14. Leigh P., Rothwell J., Traub M, Marsden C. A patient with reflex myoclonus and muscle rigidity: "jerking stiff-man syndrome". *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1980; 43:1125-31.
15. Manford M., Fish D., and Shorvon S. Startle provoked epileptic seizures: features in 19 patients. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1996; 61:151-6.

16. Matsumoto J., Fuhr P., Nigro M., Hallett M. Physiological abnormalities in hereditary hyperekplexia. *Ann Neurol*, 1992; 32:41-50.
17. Matsumoto J., Hallett M. Startle syndromes. In: Marsden CD, Fahn S, editors. *Movement disorders 3*. London: Butterworth Heinemann, 1996, pp.418-33.
18. Meinck H-M., Thompson P. Stiff man syndrome and related conditions. *Mov Disord*, 2002; 17:853-66.
19. Meinck H., Ricker K., Hülser P., Solimena M. Stiff man syndrome: neurophysiological findings in eight patients. *J Neurol*, 1995; 242:134-42.
20. Pissioti A., Frans O., Fredrikson M., Langstrom B., Flaten M. The human startle reflex and pons activation: a regional cerebral blood flow study. *Eur J Neurosci*, 2002; 15:395-8.
21. Rothwell JC. Brainstem myoclonus. *Clin Neurosci*, 1995-96; 3:214-8.
22. Sáenz-Lopez E., Herranz F. J., Masdeu JC. Startle epilepsy: a clinical study. *Ann Neurol*, 1984; 16:16-78.
23. Saint-Hilaire M-H., Saint-Hilaire J. M. Jumping Frenchmen of maine. *Mov Disord*, 2001; 16:530.
24. Suhren O., Bruyn G., Tuynman J. Hyperekplexia. A hereditary startle syndrome. *J. Neurol Sci*, 1966; 3:577-605.
25. Tanner C. M., Chamberland J. Latah in Jakarta, Indonesia. *Mov Disord*, 2001; 16:526-9.
26. Thompson P, Colebatch G., Brown P, Rothwell J., Day B., Obeso J., et al. Voluntary stimulus-sensitive jerks and jumps mimicking myoclonus or pathological startle syndromes. *Mov Disord*, 1992; 7:257-62.
27. Tijssen M. In: *Hyperekplexia-startle disease*. Neurology. Leiden/ N: Rijksuniversiteit Leiden; 1997, pp. 1-173.
28. Tijssen M., Shoemaker H., Edelbroek P, Roos R., Cohen A. Dijk Jv. The effects of clonazepam and vigabatrin in hyperekplexia. *J. Neurol Sc*, 1997; 149:63-7.

29. Vidailhet M., Rothwell J., Thompson P, Lees A. Marsden C. The auditory startle response in the Steele-Richardson–Olszewski syndrome and Parkinson’s disease. *Brain*, 1992; 115:1181-92.
30. Wilkins D., Hallett M., Wess M.. Audiogenic startle reflex of man and its relationship to startle syndromes. A review. *Brain*, 1986; 109:561-73

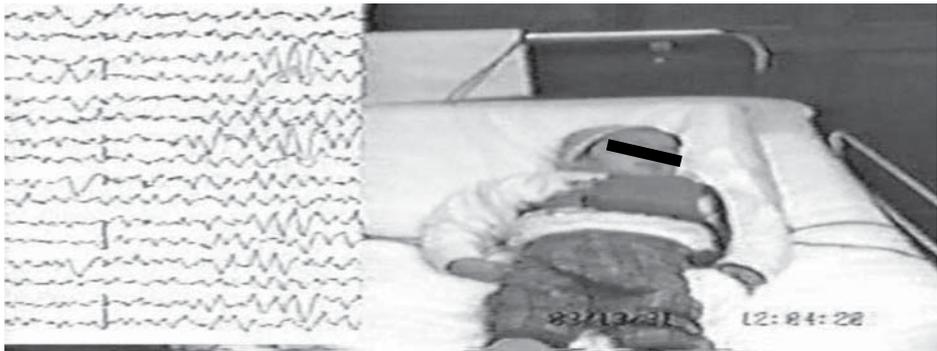
Capítulo IV

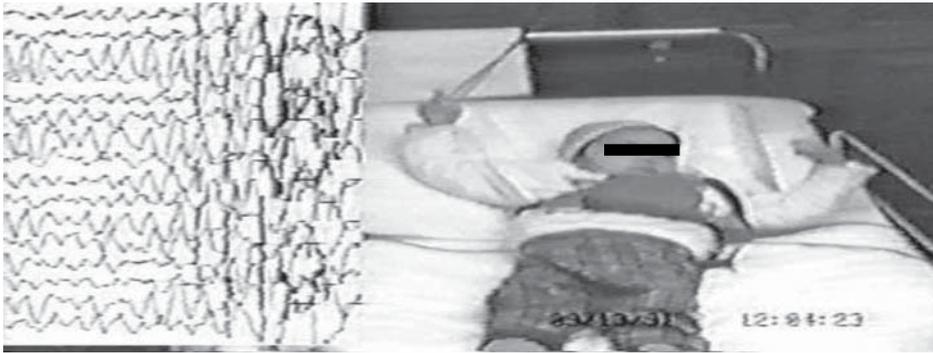
Preguntas relacionadas con aspectos semiológicos

Antes de responder las siguientes preguntas, se sugiere revisar los primeros capítulos del presente libro. No utilice las siguientes secciones para aprender nueva información, sino para practicar lo aprendido.

Atendiendo a las siguientes secuencias de fotos o fotos individuales, diga qué tipo de crisis sugiere o signo ictal, refiera además, si es o no lateralizante:

1)





2)



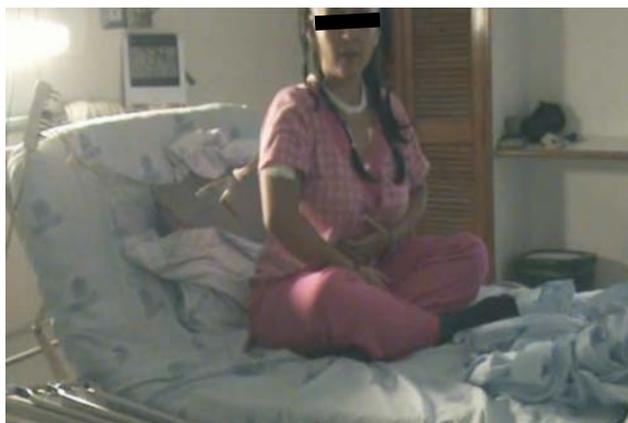
3)



4)



5)



6)



7)



8)



9) Paciente de 48 años cuyas crisis comenzaron a los 5 años, ocurren varias veces al día, sobre todo matutinas, se desencadenan con la hiperventilación, no recuerda lo sucedido en el breve lapso que duran las crisis, rara vez ha tenido crisis convulsivas generalizadas y se presenta a usted, en consulta y durante la hiperventilación realiza los siguientes movimientos en varias oportunidades:



10) Paciente que tiene crisis nocturnas caracterizadas por movimientos ormandibulares, disartria, totalmente consciente y durante la crisis manifiesta el siguiente hallazgo:



11)



12) Paciente de 6 años que tiene crisis dormido, refiere que se le entumece el labio derecho y la lengua.



13) Paciente que se está realizando un electroencefalograma de rutina, durante el cual ocurre una crisis.



14) paciente en el período posictal inmediato (2 segundos del posictal)



15)



16)



17) Marque sólo las respuestas verdaderas

Un paciente con una epilepsia occipital no debe tener en sus crisis automatismos oroalimentarios

En las crisis originadas en el lóbulo parietal pueden verse fenómenos sensoriales elementales con marcha siempre contralateral al sitio de origen.

La presencia de trastornos sensitivos ictales localizados en la cara bilateralmente y en una mano, asociados a automatismos oroalimentarios y crisis afectivas, sugiere que la zona sintomatogénica es el área sensitivo-motora suplementaria.

La presencia de trastornos sensitivos ictales localizados en la cara bilateralmente y en una mano, asociados a automatismos oroalimentarios y crisis afectivas sugiere que la zona sintomatogénica es la ínsula.

La presencia de trastornos sensitivos ictales localizados en la cara bilateralmente y en una mano asociados a automatismos oroalimentarios y crisis afectivas, sugiere que la zona sintomatogénica es el lóbulo parietal.

18) Marque con una X cuál de las siguientes epilepsias o síndrome epilépticos, tienen sensibilidad al cierre ocular

- Ausencias con mioclonías palpebrales
- Epilepsia con ausencias de la adolescencia
- Epilepsia Mioclónica Juvenil (EMJ) Janz
- Epilepsia con crisis tónico clónicas generalizadas
- Epilepsia focal con paroxismos occipitales

Preguntas de la 19 a la 24: Ante un paciente con las siguientes características, diga qué síndrome epiléptico considera que posee:

19) Retardo en el aprendizaje, paraparesia espástica congénita y mioclonías.

20) Pérdida de la visión progresiva con crisis tónico-clónicas fondo de ojo palidez de las papilas.

21) Mioclonías, crisis tónico clónicas, cognición normal examen normal.

22) Deterioro cognitivo, ataxia, mioclonías y crisis tónico clónicas.

23) Crisis astáticas, mioclónicas y tónico-clónicas con cambios de conducta y EEG con paroxismos centro-temporales en el sueño no REM.

24) Paciente con atrofia cerebral progresiva asimétrica, deterioro cognitivo y crisis poco frecuentes focales clónicas, secundariamente generalizadas.

Diga qué examen indicaría para clarificar el diagnóstico en cada caso:

25) Pacientes de 1 año con mioclonías y pérdida del contacto visual, no hay hepatoesplenomegalia y no tiene mancha rojo cereza.

26) Paciente de 2 años con mioclonías y pérdida del contacto visual, no hay hepatoesplenomegalia y tiene mancha rojo cereza.

27) Paciente con sordera, ataxia y mioclonías asociado a debilidad proximal de las cuatro extremidades.

28) Diga cómo diferencia una mioclonía cortical de la subcortical.

29) Se trata de un paciente masculino de 61 años, diestro, con antecedentes de salud refiere que hace tres meses, comenzó con cefalea en toda la cabeza, que se incrementaba cuando se acostaba y en la madrugada. El médico de asistencia lo interroga y encuentra que desde la misma fecha el paciente ve doble (ve un objeto al lado del otro), y está sintiendo un olor raro, por segundos, que le parece como si hubiera algo podrido, esto se asocia a un erizamiento del hemicuerpo derecho, las demás personas que están a su lado refieren que no sienten el mismo olor. En otras ocasiones, ha notado un oscurecimiento visual, también de segundos de duración, que se recupera totalmente. Al examen se encuentra paresia del VI par derecho y papiledema bilateral, el examen neuropsicológico mostró amnesia episódica y visuo-espacial. Un EEG realizado, evidenció actividad lenta temporal derecha de tipo delta.

Atendiendo a la sintomatología, marque con una X, el o los planteamientos correctos:

a) La conducta más correcta ante este paciente es:

1. ___ Realizar punción lumbar
2. ___ Realizar TAC de cráneo y luego punción lumbar
3. ___ Realizar Video-EEG

b) Escriba todos los síntomas que sugieran en el paciente, la presencia de crisis epilépticas

c) Describa los síntomas que no se explican por crisis epilépticas

d) ¿Usted considera que el paciente presenta crisis epilépticas?

e) Si usted considera que el paciente tiene crisis epilépticas, responda si es posible plantear que tiene o no una epilepsia

f) Si realiza una TAC al paciente marque con una X lo que usted esperaría encontrar.

Lesión ocupante de espacio hiperdensa en la TAC sin contraste, ubicada en la región del ala menor del esfenoides

Lesión ocupante de espacio hiperdensa en la TAC sin contraste, ubicada en la región del agujero magno

Lesión ocupante de espacio hiperdensa en la TAC sin contraste, ubicada en la región de ángulo pontocerebeloso

Lesión ocupante de espacio hiperdensa en la TAC sin contraste ubicada en el surco olfatorio

g) Suponga que usted considera que se trata de una epilepsia, mencione si fuere posible: Zona sintomatogénica, Zona de lesión, Zona de descargas Interictales, Zona de déficit funcional, Zona epileptogénica estimada.

h) Las posibles causas de este cuadro clínico son:

Hipertensión Intracraneal idiopática

Absceso cerebral

Meningioma

Astrocitoma pilocítico

Esclerosis hipocampal

Las preguntas (30- 39) todas tienen el siguiente enunciado:

Una madre le refiere que su hijo de 9 años padece de enfermedad celíaca, pero que ahora viene al neurólogo remitida por el pediatra, debido a que está presentando

unos episodios de una duración de 2 a 3 minutos, en los cuales el niño dice que ve una lucecita, y desde que dice esto la madre lo llama y no responde, vira la cabeza de izquierda a derecha y los ojos también como si estuviera mirando algo, después se queda mirando fijo y hace como si estuviera masticando, se toca la ropa como si quisiera quitársela y comienza a tener unos movimientos de flexo-extensión `saltos` en la mano izquierda, luego en todo el miembro superior izquierdo, se pone rígido y convulsiona, después se queda somnoliento y con mucho dolor de cabeza. La madre ha notado que desde que le sucede esto el niño, está raro, habla cosas sin sentido, el otro día dijo que habían extraterrestres en la casa que lo miraban y hablaban con él, que venían a buscarlo, esto lo hizo durante varios días y que aún él los espera, está así desde hace tres meses, lo ha llevado al psiquiatra, pero éste le dijo que el niño estaba estresado y que tenía que ingresarlo, pero ella se negó. Además, nota que también convulsiona dormido, porque le brincan las manos y los pies de cualquier lado. El neurólogo examinó al niño y encontró que tenía una cuadrantonopsia homónima superior izquierda. El EEG en vigilia, demostró alteración de la electrogénesis; no hay alfa, existe una actividad lenta focal parieto-occipital bilateral con paroxismos a punta-ondas parieto-occipitales. Una TAC, se informó con calcificaciones de la sustancia blanca cortico-subcortical bilateral occipital.

30) De acuerdo con el glosario de términos de la ILAE determine los hallazgos semiológicos de importancia clínica.

31) Identifique la zona de déficit funcional, epileptogénica estimada, sintomatogénica, de descargas interictales, de lesión, sugiera cual es la zona posible de debut ictal.

32) Sugiera las herramientas para evaluar adecuadamente la zona de debut ictal

33) Clasifique la crisis de acuerdo con las clasificaciones 1989, 2001, 2009.

34) Clasifique la epilepsia de acuerdo con la dicotomía focal o generalizada, su etiología, localización y ubíquela en la clasificación de 1989.

35) No tener ritmo alfa en este paciente debe interpretarse como:

- Variante normal del alfa
- Indicador de que existe una etiología sintomática de la epilepsia
- Es normal no tener alfa a la edad de este paciente
- No tiene alfa porque hay una actividad paroxística asociada.

36) ¿Qué consideración diagnóstica le merece la conducta que manifiesta el niño después que ha empezado a presentar crisis epilépticas?

37) ¿Cuál de los hallazgos semiológicos consideraría un aura?

38) ¿Cómo evalúa los movimientos que la madre describe que aparecen al inicio del sueño?

- Son crisis epilépticas parciales
- Son crisis epilépticas generalizadas
- No tiene la semiología de las crisis generalizadas. No hay compromiso del estado de conciencia
- Son convulsiones.
- Son movimientos fisiológicos

39) De acuerdo con sus conocimientos de sueño, en qué fase ocurren los movimientos descritos por la madre:

- Sueño REM
- Sueño no-REM

40. Marque con una X las epilepsias que cursan con foto sensibilidad

- Ausencias con mioclonías palpebrales
- Epilepsia con ausencias de la adolescencia
- EMJ Janz
- Epilepsia Idiopática con crisis tónico clónicas generalizadas
- Epilepsia focal con paroxismos occipitales
- Síndrome de Jeavons
- Epilepsia Rolándica
- Epilepsia con ausencias infantiles
- Epilepsia mioclónica benigna de la Infancia

41) Se trata de una paciente de 10 años de edad que tiene antecedentes de haber nacido producto de embarazo normal, parto por cesárea a las 34 semanas por sufrimiento fetal agudo. Tuvo convulsiones al nacer. Desarrollo psicomotor retardado, está en segundo grado en escuela especial. Se le realiza video electroencefalografía por presentar las siguientes crisis. (Ver figura)



Durante el registro de sueño se observa un patrón en sueño No-REM como el que se muestra a continuación.



Se realizó estudio neuropsicológico encontrándose:

Weschler (escala verbal 56, escala ejecutiva 51, CI total 52), una resonancia magnética nuclear no mostró alteraciones.

Con los datos que se le muestran, realice el diagnóstico en los 5 ejes según propone la propuesta clasificatoria de 2001:

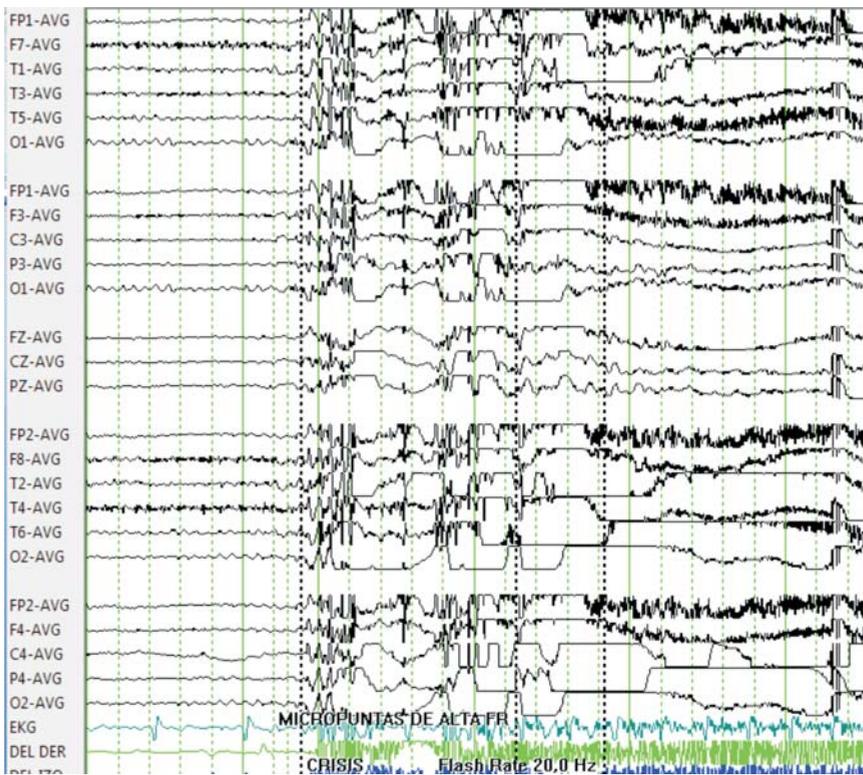
42) Se presenta una paciente con 14 años de edad sin antecedentes familiares de epilepsia, antecedentes de salud hasta hace 4 meses que comenzó con convulsiones que se han producido entre las 5 de la mañana y las 8 a.m. El examen físico es normal. El nivel de inteligencia normal. La madre refiere que en las mañanas se le caen los objetos de las manos, por ejemplo el cepillo de los dientes cuando se lava la boca. En video electroencefalografía se obtiene la siguiente crisis:



Un electroencefalograma interictal muestra las siguientes características:



El electroencefalograma de la crisis es el siguiente:



Realice el diagnóstico según el esquema clasificatorio del 2001:

Capítulo V

Patrones electroencefalográficos y su correlación clínica

43. ¿El EEG puede predecir el diagnóstico de epilepsia en pacientes sospechosos de tener crisis epilépticas? (1):

44. ¿Puede el EEG contribuir a estimar la zona epileptogénica?

45. ¿Qué utilidad tiene el EEG para evaluar el tratamiento?

46. ¿Existe alguna relación entre ciertos patrones del EEG y la etiología de las epilepsias?

47. ¿Puede el EEG evaluar la presencia de trastornos paroxísticos no epilépticos?

48. Marque con una X los patrones electrográficos que suelen verse en la Epilepsia del Lóbulo temporal mesial.

Actividad rítmica theta que comienza en electrodos Pg1, T1 y se propaga de T3, T5, T7, C4, Cz, P4, T8, T6 y luego a Pg2, T2, T4 y se generaliza

Actividad a forma de ondas lentas angulares en Pg1, T1, T3

Actividad lenta theta localizada en región temporal derecha

Actividad a puntas y ondas frontotemporal bilateral

Actividad focal frontal derecha.

49. Marque con una X los patrones electrográficos que suelen verse en la Epilepsia Mioclónica Juvenil de Janz:

EEG normal

Actividad a puntas y ondas frontales bilaterales

Actividad focal frontal que se generaliza rápidamente a forma de puntas y ondas de modo sincrónico y simétrico

Ausencia del alfa.

50. Marque con una X los patrones electrográficos que suelen verse en la Epilepsia con ausencias infantiles:

EEG normal

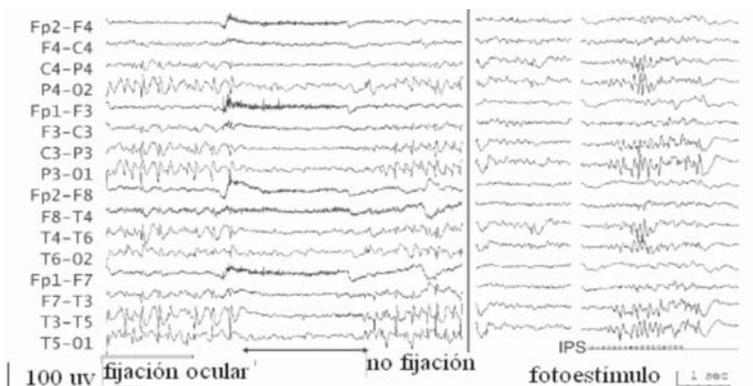
Actividad a puntas y ondas lentas a 3 HZ

Actividad a puntas y ondas a 3HZ en región frontal que se generaliza secundariamente

En niño de 7 años se observa actividad a ondas lentas angulares que comienza en regiones posteriores, y se propaga hacia las regiones anteriores progresivamente durante la hiperventilación

Ausencia de ritmo alfa.

51. Diga a qué epilepsia o síndrome epiléptico pertenece el siguiente trazado:

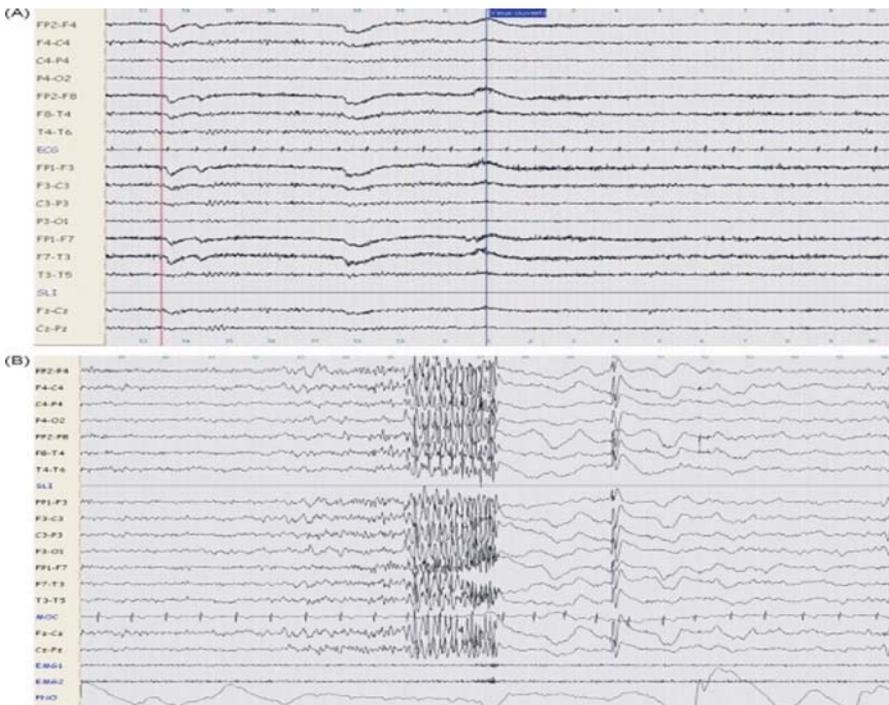


52. Todas las características electrográficas siguientes pueden verse en la Epilepsia Rolándica en algún momento evolutivo de ésta, excepto en una, márkuela:

- Electroencefalograma interictal de vigilia normal
- Electroencefalograma de sueño con actividad de puntas y ondas de gran amplitud en regiones centro-temporales bilaterales.
- Electroencefalograma de sueño que muestra puntas y ondas generalizadas durante toda la fase II y III del No-REM
- Actividad a forma de puntas y ondas centro-parietales
- Actividad a forma de Sharp-Waves en regiones temporales.

53. Diga a qué síndrome epiléptico pertenece este EEG

- a) EEG de vigilia la marca indica apertura ocular
- b) EEG de la misma paciente en sueño



54. Marque con una X los hallazgos electroencefalográficos del Síndrome de Dravet (SD).

- A los 6 meses con la primera crisis febril el EEG es usualmente normal
- Con la primera crisis febril el EEG puede mostrar paroxismos generalizados a forma de puntas y ondas
- Con la primera crisis a febril, el EEG puede mostrar foto sensibilidad
- Cuando el paciente ha pasado la fase catastrófica ya no muestra foto sensibilidad
- La foto sensibilidad puede ser autolimitada en el tiempo de informes de EEG.

55. Para el diagnóstico de los síndromes epilépticos con puntas y ondas continuas en el sueño No-REM (POCSL) necesario:

- Realizar electroencefalograma durante 24 horas incluyendo el sueño
- Registrar la actividad electrográfica tras la privación del sueño durante 30 minutos a 1 hora
- Que el porcentaje de puntas y ondas debe ser superior a 85%
- Que el porcentaje de puntas y ondas debe ser de más de 50%
- Deben tenerse al menos 2 EEG, con puntas y ondas continuas en el No-REM para hacer el diagnóstico.

CRISIS EPILÉPTICAS SEGÚN EPILEPSIAS Y/O SÍNDROMES EPILÉPTICOS

56. Marque con una X en qué epilepsias o síndromes epilépticos se puede observar foto sensibilidad:

- Epilepsia Mioclónica juvenil
- Epilepsia Mioclónica benigna de la infancia

- Epilepsia focal benigna de la infancia con paroxismos occipitales
- Epilepsia tónico-clónica del despertar
- Epilepsia del lóbulo temporal medial por esclerosis Hipocampal.

57. ¿Cuáles de las siguientes aseveraciones, distinguen a la migraña con aura de las crisis occipitales de la Epilepsia de Gastaut?

- Fenómeno de aura seguido de cefalea hemicraneal
- Presencia de escotomas como aura
- Frecuencia de 3 a 4 veces en el mes
- Presencia de fenómenos visuales que se mueven en dirección contraria al sitio donde se originó en el campo visual
- Velocidad en que se suman los síntomas
- Dirección del movimiento
- Color y forma de las imágenes que se observan
- Duración del fenómeno.

58. Marque con una X las Epilepsias que cursan con mioclonías palpebrales

- Ausencias con mioclonías palpebrales
- EMJ Janz
- Epilepsia con ausencia de la adolescencia
- Epilepsia Rolándica
- Epilepsia con ausencias infantiles
- Síndrome de Jeavons
- Ausencias Phantom
- Estatus mioclónico con encefalopatía

59. Las siguientes epilepsias y síndromes epilépticos cursan con estas características: crisis de ausencias, mioclonías, crisis astáticas y tónico-clónicas generalizadas.

- Síndrome de Lennox-Gastaut
- Epilepsia Focal Benigna de la infancia con paroxismos centro-temporales típica
- Epilepsia Parcial Benigna Atípica de la Infancia
- Síndrome de Tassinari (con ausencias mioclónicas)
- Epilepsia Mioclónica Juvenil de Janz.

60. Una de las formas de diferenciar las posibilidades diagnósticas marcadas anteriormente es indicar:

- Electroencefalograma de vigilia
- Electroencefalograma de sueño
- Resonancia Magnética Nuclear
- SPECT ictal.

61. La Epilepsia focal benigna de la infancia con paroxismos centro-temporales cursa con alguna o todas las crisis siguientes. Marque la que considere correcta:

- Crisis mioclónicas, astáticas, tónico clónicas generalizadas
- Parestesias periorales
- Clonías focales en la mejilla
- Ausencias
- Tónicas axiales.

62. Epilepsia focal benigna de la infancia con paroxismos occipitales

- Crisis parciales complejas

- Crisis vegetativas
- Crisis fotosensibles
- Gelásticas.

63. Epilepsia parcial benigna atípica de la infancia

- Astática, mioclónicas, tónico-clónicas generalizadas
- Focales motoras con marcha
- Astáticas
- Tónicas axiales.

64. Síndrome de West

- Espasmos tónicos
- Hemiespasmos infantiles
- Crisis vegetativas
- Ausencias típicas.

65. Epilepsia con ausencias mioclónicas:

- Mioclonías palpebrales sin ausencias
- Ausencias con mioclonías de los brazos
- Ausencias con mioclonías periorales
- Ausencias atípicas.

66. Epilepsia tónico clónica del despertar

- Crisis focales secundariamente generalizadas

- Crisis mioclónicas al inicio seguidas de clónica al despertar
- Crisis tónico-clónicas
- Crisis de ausencias.

67. Síndrome de Lennox-Gastaut

- Crisis de ausencia típica
- Crisis astáticas
- Crisis tónicas axiales
- Crisis de ausencia atípicas.

Tratamiento en epileptología

Mencione si los siguientes medicamentos tienen interacciones y de existir explíquelas:

- 68.** Fenitoína con Isoniazida
- 69.** Carbamazepina con Dextropropoxifeno
- 70.** Ácido Valproico con Omeprazol
- 71.** Ácido Valproico con cimetidina
- 72.** Lamotrigina y Valproato
- 73.** Meropenem y Valproato
- 74.** Carbamazepina y Valproato
- 75.** Alcohol y Carbamazepina

76. Clofibrato y Fenitoína

77. Eritromicina y Carbamazepina

78. Levotiroxina y Carbamazepina

79. Fenitoína y Warfarina.

80. Organice por orden de elección, los siguientes antiepilépticos, en el anciano:

1. Levetiracetam
2. Gabapentina
3. Lamotrigina
4. Valproato
5. Fenitoína

81. ¿Cuál es el tratamiento para el síndrome de West asociado a esclerosis tuberosa?

82. ¿Cuál es el tratamiento ideal de síndrome de West con displasia cortical hemisférica?

83. ¿Cuál es el tratamiento ideal del síndrome de Lennox Gastaut con crisis astáticas frecuente incontrolables?

Preguntas 84 a 87

De acuerdo con sus conocimientos sobre las reacciones adversas a los Fármacos Antiepilépticos (FAE) responda:

84. Marque con una X las respuestas correctas.

Las reacciones adversas afectan la calidad de vida del paciente con epilepsia

Las reacciones adversas son una causa importante de fallo en la terapéutica

Ocurren siempre en las primeras 24 horas de iniciado el tratamiento.

Ocurren en 5% de los pacientes

Ocurren en 40 a 60% de los pacientes

Ocurren en 80% de los pacientes.

85. ¿Cómo pueden clasificarse las reacciones adversas a los FAE? Ponga ejemplos, en cada caso.

86. ¿Qué tan común es la agravación de crisis por la CBZ?

Ocurre dependiendo del síndrome epiléptico

Ocurre sólo en politerapia

Es más frecuente cuando se emplean dosis altas

Aparece sólo en síndromes epilépticos generalizados.

87. ¿Cómo minimizar el efecto tipo A?

88. Tratamiento de elección en síndrome de West causado por una Trisomía como, por ejemplo, el Síndrome de Down.

89. Tratamiento de elección en Síndrome de Lennox-Gastaut que no responde a Valproato.

90. Tratamiento de elección en Síndrome de Lennox-Gastaut con crisis tónicas en forma de estatus, que tiene tratamiento con Valproato, Lamotrigina y Clonazepám

91. Paciente con crisis frecuentes, de 37 años de edad, que lleva tratamiento con Carbamazepina, 6 tabletas al día. Se le ha diagnosticado una Epilepsia focal parietal criptogénica.

92 ¿Usted qué haría? Ante un paciente con 76 años con Epilepsia focal por AVE isquémico del territorio de la arteria cerebral media, lleva tratamiento con Carbamazepina y Clonazepam y está controlado. El clínico le indica Warfarina porque supone una etiología embólica del infarto.

Capítulo VI

Epilepsia y mujer

93. ¿Qué haría usted, si una mujer de 15 años, con Epilepsia Mioclónica Juvenil de Janz que lleva tratamiento con Valproato de magnesio, 8 tabletas, y solicita asesoría para salir embarazada?

94. ¿Qué haría usted, si una paciente con embarazo actual de 23 semanas, que lleva tratamiento con Lamotrigina (100 mg), 3 tabletas diarias se ha descompensado?

95. Paciente que solicita ayuda al neurólogo porque le han dicho que tomando Valproato y Lamotrigina no puede lactar.

96. Marque V o F según corresponda:

La mujer con epilepsia tiene mayor riesgo de eclampsia

La mujer con epilepsia tiene mayor riesgo de parto pretérmino si fuma

La mujer con epilepsia no puede lactar porque los FAE se excretan por la leche materna

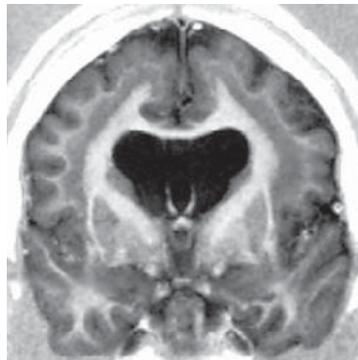
La mujer con epilepsia que toma CBZ tiene más riesgo de malformaciones congénitas que las mujeres sin epilepsia

La mujer con epilepsia tiene más riesgo de convulsionar en el embarazo si no tenía crisis antes de salir embarazada, al menos nueve meses antes.

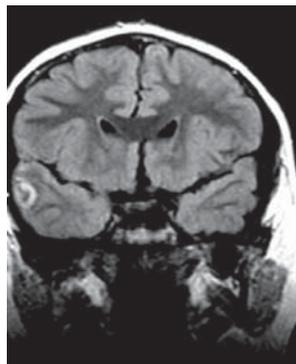
Capítulo VII

Epilepsia y Neuroimágenes

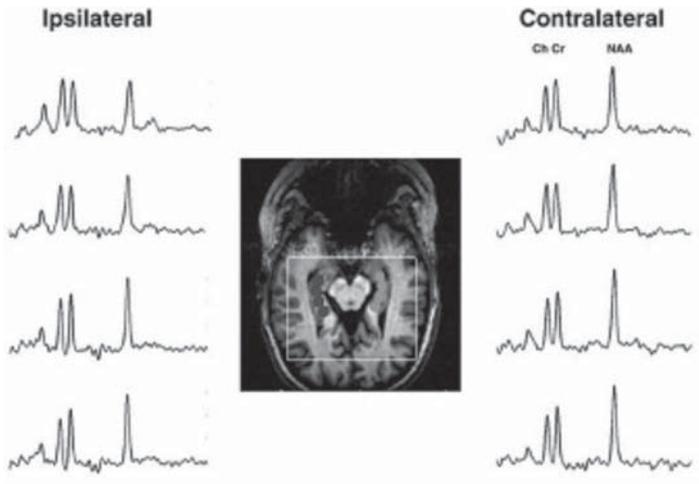
97. Identifique la posible etiología de un paciente con Síndrome de Lennox Gastaut, que se le practique una RMN (Resonancia Magnética Nuclear) y se obtiene la siguiente imagen:



98. Paciente con crisis frecuentes, caracterizadas por automatismos manuales unilaterales y desconexión. Se realiza RMN de cráneo, con Gadolinio y se obtiene la siguiente imagen:

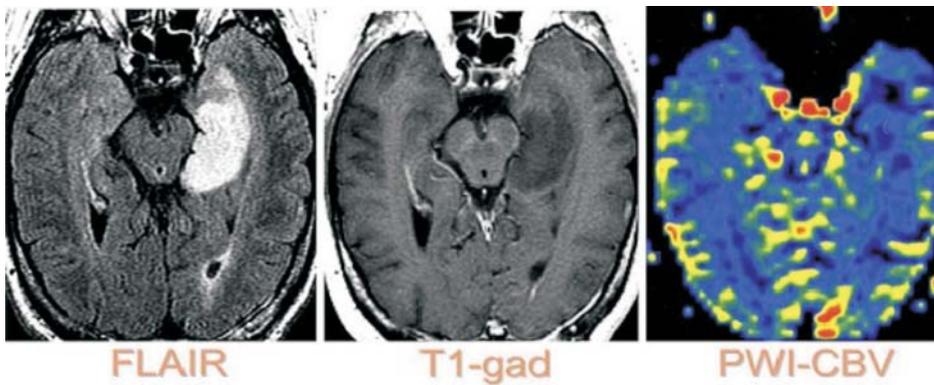


99. Paciente con aura epigástrica ascendente, seguido de automatismos oroalimentarios y gestuales. Tiene historia de crisis febriles en la infancia. Se realiza estudio y se muestra la siguiente imagen:

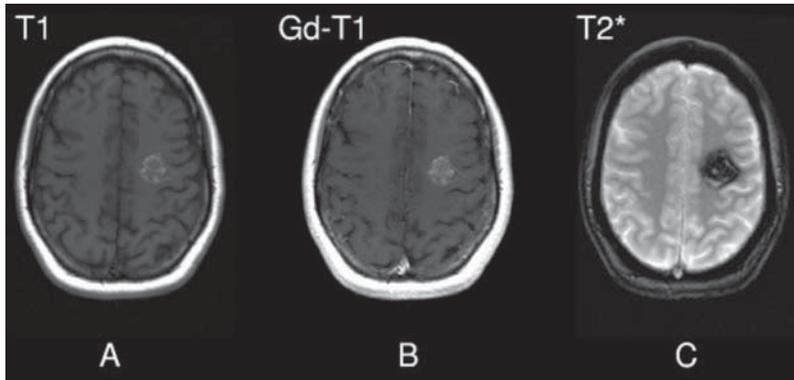


100. Paciente de 35 años con epilepsia del lóbulo temporal intratable

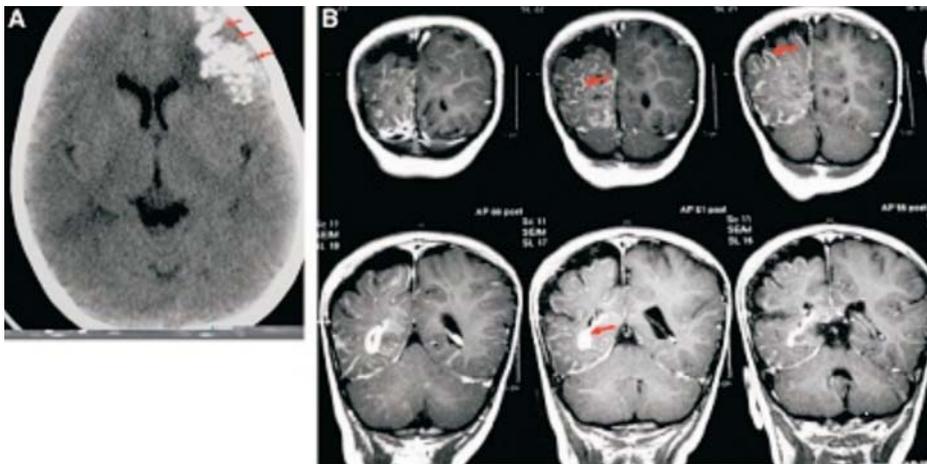
Se le realiza una RMN FLAIR, T1 con Gadolinio y técnicas de difusión



101. Paciente de 45 años con epilepsia intratable. Se realiza la siguiente RMN y se encuentra la siguiente secuencia de imágenes.



102. Identifique la lesión que se presenta a continuación



103. Señale los criterios imagiológicos directos de la esclerosis hipocampal:

- Atrofia del lóbulo temporal
- Atrofia hipocampal unilateral con señales hipointensas en T1
- Hiperintensidades en la amígdala
- Dilatación del cuerno temporal del ventrículo lateral
- Señales hiperintensas en la sustancia blanca del lóbulo temporal

Capítulo VIII

Neuropsiquiatría y epilepsia

104. Marque con una X las características que a continuación constituyen elementos clasificatorios de los trastornos psiquiátricos en epilepsia:

Disfunción cognitiva inducida por fármacos

Psicosis al inicio del tratamiento antiepiléptico

Psicosis que aparece cuando el paciente está libre de crisis y mejora al tener crisis

Psicosis que aparece tras un período de 3 días, libre de síntomas psiquiátricos, después de haber tenido un clúster de crisis.

105. ¿Cuáles de los siguientes enunciados son determinantes del deterioro cognitivo en la epilepsia del lóbulo temporal:

Depresión no tratada

Deterioro de la memoria semántica en los pacientes con psicosis interictal, como revelara Flügel

Bradipsiquia por el uso de FAE, como la Carbamazepina, el fenobarbital o la Fenitoína y ocasionar trastornos de memoria secundarios a su efecto en el nivel de atención

Lesión hipocámpica y amigdalina

Presencia de descargas interictales en localización temporal con propagación contralateral

Propagación de las descargas a las regiones frontales.

106. Impacto de la cirugía de la epilepsia en la cognición.

El declinar posoperatorio de la memoria depende:

Del volumen de tejido que es removido durante la cirugía

La reserva funcional de las estructuras remanentes

La edad al momento de la cirugía

El sexo

El cociente intelectual previo.

107. Refiera si los planteamientos siguientes son V o F:

Psicosis periictal se refiere a la psicosis que aparece días antes de la crisis, habitualmente 72 horas, la que aparece durante la crisis epiléptica y la que aparece posterior a éstas (desde las 72 horas hasta 3 meses después). Mientras que la psicosis ictal representa una expresión de la actividad de las crisis, la psicosis posictal usualmente sigue a un racimo de éstas. (11)

Psicosis ictal constituye un status epilepticus parcial complejo

Psicosis posictal. Ésta complica a las epilepsias focales y generalizadas, siendo más frecuente en las focales y, especialmente, en la ELT.

Los criterios más aceptados en la actualidad son los criterios de Logsdail y Toone.

108. Deben remitirse al psiquiatra los siguientes casos:

Pacientes con complicaciones psiquiátricas

- Pacientes con ideación suicida
- Pacientes con psicosis con excitación
- Pacientes con automatismos psíquicos
- Los pacientes no deben ser remitidos al psiquiatra.

109. ¿Constituye la depresión una contraindicación para la cirugía de la epilepsia?

110. Marque con una X los conceptos verdaderos:

- Los pacientes con Epilepsia del lóbulo temporal derecho, operados, tienen mayor riesgo de complicaciones posquirúrgicas como depresión
- Los siguientes medicamentos son de elección para el tratamiento de la depresión en epilepsia: Amitriptilina, Nortriptilina, Imipramina
- Los siguientes medicamentos pueden usarse a bajas dosis: Amitriptilina, Imipramina
- La respuesta al tratamiento con inhibidores puede depender de los niveles basales de colesterol.

111. Los criterios de remisión para el psiquiatra en un caso de depresión y epilepsia incluyen los siguientes:

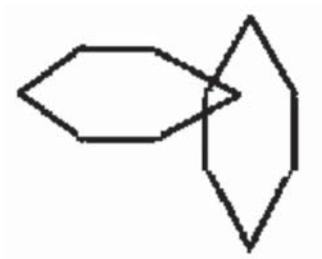
- Intento de suicidio
- Ideación suicida
- Depresión leve
- Depresión psicótica
- Depresión recurrente que no responde a un primer medicamento.

Capítulo IX

Preguntas de integración con casos atendidos en la consulta

112. Una paciente de 13 años asiste a consulta de clasificación de epilepsia, remitida por el presunto diagnóstico de epilepsia. Se interroga y nos refiere que ella tuvo una caída brusca donde la madre relata que tuvo convulsiones. Ha tenido caídas repentinas en los meses previos, pero no sabe qué paso, porque no hay testigos. Ella se ve ansiosa, detallista en su narración, aunque recuerda pocas cosas. Cuando le preguntamos qué estaba haciendo nos dice: -que viendo TV y que estaba medio dormida, de pronto comenzó, dice ella... como a soñar, lo raro es que “doctor estaba soñando con lo que veía en el televisor y antes de la ‘convulsión’, noté que en realidad estaba despierta y que las imágenes del televisor, la misma que estaba viendo, aparecía para donde quiera que miraba y que cuando veía a otros objetos también los veía repetidos”. Cuando la crisis terminó notó, nos refiere, que tenía sangre en la boca, se había mordido la lengua en la parte derecha. La madre narra que todo duró dos minutos. Se examinó y se encontró que la paciente tenía alteraciones en el pensamiento espacial, en el Test de Bender, mostró lo siguiente:

Muestra



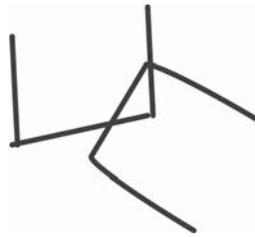
Paciente



Muestra



Paciente



Una TAC de cráneo reveló una atrofia bifrontal y una lesión hipodensa intraselar. La RMN en T1, mostró engrosamiento de la corteza frontal (giro frontal superior y parietal bilateral). Las secuencias en T2 mostraron una hiperintensidad en sustancia blanca subcortical parietal derecha. El EEG fue descrito del siguiente modo: ritmo alfa asimétrico con predominio del izquierdo, escasa reactividad en O2. Existe actividad de puntas y ondas biparieto-occipitales que se incrementan con la hiperventilación, al final de ésta existe una actividad de puntas rítmicas a 7 Hz que aparece en P4, C4 y se propaga a C3, P3 y a los 4 segundos se generaliza a forma de puntas y ondas simétricas y sincrónicas, esta actividad se sigue de un enlentecimiento parieto-occipital.

- ¿Considera que la paciente tuvo una crisis epiléptica?
- Señale los elementos semiológicos de la crisis considerada
- Clasifique los hallazgos según los 5 ejes de la clasificación del 2001
- ¿Puede usted inferir la zona epileptogénica? ¿Por qué?
- Plantee las zonas que se estudian en epileptología
- Mencione los elementos que hacen pensar que esta paciente tiene epilepsia
- ¿Existe algún trastorno del sueño que estaría en el diagnóstico diferencial de esta paciente?
- ¿Qué elementos permiten diferenciarlos?
- ¿Existe alguna prueba de laboratorio que pueda diferenciarlos? Menciónela/s.

113. Paciente de 39 años que después de haber estado ingiriendo bebidas alcohólicas, al día siguiente comienza con decaimiento, palidez, palpitaciones, y a las 72 horas comienza, de modo súbito, a sentir voces que le hablan desde adentro de la cabeza; esto le dura 10 ó 12 minutos y son recurrentes, está irritable y ansioso. Es remitido a consulta de clasificación y orientación en epilepsia por aura continua y psicosis posictal.

114. Paciente traído a consulta porque refiere que padece de crisis epilépticas desde los 30 años y tiene ahora 45. Es masculino, derecho y padece de hipertensión arterial. Describe que sus crisis comienzan girando la cabeza, que le llega hasta el hombro y siente como un mareo. En realidad, “no me veo virando la cabeza, siento el mareo y me dicen que giro la cabeza”. Se le pregunta ¿Es eso lo único que siente?

“No me pueden dar más fuertes, es algo raro, extraño que no puedo explicar, cuando me da eso salgo caminando y diciendo las palabras coño, coño, coño... , cuando esto termina me cuentan que estoy algo tonto y cuando me doy cuenta que algo pasó, es porque tengo dolor de cabeza en el lado izquierdo, opresivo, que me dura aproximadamente una hora. Me hice una RMN que documentó una atrofia hipocampal izquierda, un electroencefalograma, que mostró la presencia de ondas lentas angulares en región temporal izquierda y un estudio neuropsicológico, me lo informaron como anormal porque tenía afectación de la memoria. He estado tratándome con Sertralina por depresión hace dos años. Me indicaron Carbamazepina pero no la toleré por constipación, Valproico, lo suspendí porque la acidez no me dejaba vivir y ahora tengo tratamiento con Lamotrigina, dos tabletas y Clonazepam, una tableta en la noche, y tengo una crisis por semana. Vengo porque me dijeron que la epilepsia se opera y yo quisiera entrar en el protocolo”.

115. Viene a consulta de orientación en epilepsia una paciente de 53 años, refiriendo que está sintiendo unos mareos, “es como algo que me pasa por el cuerpo, es un decaimiento, como si me fuera a ir del aire, me siento temblorosa, ansiosa y esto me aparece ante determinados estímulos como hablar, la presencia de ruido, el miedo”. Se le pregunta ¿puede explicarse mejor?

La paciente responde “empiezo a sentir algo pesado que corre por mi cuerpo, se reseca la boca, el cuerpo se pone débil, por aproximadamente diez minutos.

Para que los síntomas alcancen su máxima expresión pasan cinco minutos y luego cuando todo pasa me siento perfectamente bien”. Es maestra licenciada, padece de asma bronquial y trae un EEG, que muestra actividad paroxística focal en región fronto-temporal izquierda, agrupadas en trenes breves de un segundo.

116. “Doctor vengo porque hace 5 años tuve un trauma de cráneo en el cual, aunque no perdí la conciencia, si perdí el olfato y el gusto. Ahora me pasa algo raro, siento una cosa en el estómago que me asciende de pronto, siento un escalofrío y se me erizan las extremidades superiores; después de esto no recuerdo nada”. La esposa que lo acompaña plantea que el paciente tuerce la mano izquierda y que empieza a bostezar continuamente, y que todo dura segundos o un minuto. Esas crisis se suceden cada semana una o dos veces. La última ocurrió la semana pasada”. “No he notado, doctor que nada me lo provoque. Quisiera saber si en realidad tengo o no epilepsia”.

117. “Doctor estoy preocupada por mi hija ella se queja de que está nerviosa, yo pensé que era porque estaba en pruebas finales y tenía que presentar trabajos en *power point*. Y eso pone a uno tenso. En el día que exponía se le cayó el lápiz de la mano. La llevé al Psiquiatra y éste me dijo que estaba muy tensa y le indicó cómo relajarse. Pero ella se siente igual y ayer pasó algo muy raro estaba tomando batido y se lo echó encima, yo le pregunté que qué le pasó y ella me dijo que no sabía por qué, pero que a ella se le mueven las manos solas, sobre todo cuando va por las mañanas a la escuela. Mi preocupación fundamental es que su padre padeció de epilepsia y aunque se curó igual que le pasó a una abuela de él, yo quisiera saber si esto que le está sucediendo a mi hija son crisis epilépticas”. Interrogamos a la hija que tiene 14 años y nos dice, exactamente, lo mismo que la madre, ante la pregunta y ¿por qué se le mueven las manos?, ella responde “no sé, yo siento un corrientazo y se me mueven, esto me ocurre todos los días”.

118. Paciente que se remite a consulta porque de niña tenía crisis epilépticas que no recuerda cómo son. Ahora, tiene 23 años, está embarazada con 26 semanas, hace 8 años no tiene crisis y no lleva tratamiento. Viene para recibir asesoría.

119. Un padre trae a su hijo de 23 años porque en las noches, dormido, lo despierta un grito y ve a su hijo con movimientos de sacudidas bruscas que ceden en dos minutos y, luego, el paciente refiere que no recuerda lo sucedido. “En una ocasión se mordió la

lengua y siempre tienen relajación de esfínteres. Durante el día nunca le ha sucedido nada”.

120. Un geriatra le pide opinión sobre la conveniencia de seguir tratando a un paciente de 76 años con Carbamazepina para evitar crisis. El paciente tiene diagnóstico de Epilepsia del lóbulo frontal y no presenta crisis desde hace un año. ¿Qué le diría usted? Además, le pregunta si sucede igual con la Fenitoína, el fenobarbital y la Primidona.

Capítulo X

Respuestas

Respuesta a la pregunta 1

La secuencia de imágenes indica un paciente con movimiento progresivos de elevación de los miembros superiores, que asociado a un patrón de actividad rítmica monomorfa que se generaliza a 3 Hz, es típico de una ausencia mioclónica, Síndrome de Tassinari.

La epilepsia con las ausencias mioclónicas (EMA), constituye una epilepsia muy rara, ocurre entre 0.5-1% de todas las epilepsias. Es reconocida como una entidad individual por la Comisión en clasificación y terminología de la Liga Internacional Contra la Epilepsia, en 1989. La edad de comienzo de las crisis epilépticas, es los 7 años (el rango es de 11 mes a 12 años). Se caracteriza clínicamente, por crisis de ausencia acompañadas por mioclonías rítmicas bilaterales severas. Las mioclonias constituyen una característica constante y afectan a los músculos de hombro, brazos y piernas (los músculos de la cara son menos frecuentemente afectados). Estas crisis tienen un comienzo y un fin brusco, con una duración de 10 a 60 segundos (mayor que el observado en ausencias de niñez, típicas). Los pacientes con frecuencia tienen retraso mental, que está presente en el momento del diagnóstico o aparece durante la evolución de la enfermedad. Pueden tener trastornos del comportamiento, impulsividad y dificultad para cumplir las instrucciones. En comparación con la epilepsia con ausencias infantiles, tiene más comorbilidad psiquiátrica y neuroconductual. El EEG interictal, muestra una actividad de base normal, y el ictal muestra una descarga sincrónica bilateral, de puntas y ondas simétricas a 3 ciclos/segundo similar a la observada en la Epilepsia con ausencias de la Infancia. El video-EEG juega un papel vital en el diagnóstico del EMA, para visualizar los movimientos musculares durante las descargas epileptiformes.

Este síndrome es, habitualmente, resistente a los anticonvulsivantes convencionales; sin embargo, la terapia combinada de (20-40 mg/kg/día de Valproato y 20-40 mg/kg/día de Ethosuximida, ayuda a controlar las crisis. Recientemente la Lamotrigina a dosis de (1-5 mg/kg/día), sola o en combinación con el Valproato a (20 mg/kg/día) resulta muy efectivo en EMA.

Lecturas recomendadas

Manonmani V., Wallace S.J. Epilepsy with myoclonic absences. Arch Dis Child, 1994; 70: 288-290.

Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes, *Epilepsia*, 1989; 30: 389-399.

Tassinari CA, Bureau M., Thomas P, Epilepsy with myoclonic absences. In Roger J., Bureau M., Dravet C., Dreifuss FE., Wolf P, (eds.). *Epileptic syndromes in infancy, childhood, and adolescence*. 2^a ed. London; John Libbey, 1992; 151-160.

Respuesta a la pregunta 2

La posición de la mano apretando la parte anterior del cuello, es una de las posiciones típicas que asumen los pacientes por sensaciones referidas a la garganta, como la constricción laríngea, éste es la presentación típica de las crisis originadas en la ínsula. Basado en la presencia de patrones interictales en registros obtenidos de la corteza insular con electrodos profundos, en pacientes con Epilepsia del lóbulo temporal (ELTm), y la similitud de síntomas con la de las crisis en la Epilepsia del lóbulo temporal, obtenidos tras la estimulación de la ínsula, se ha sugerido que los fallos tras la lobectomía tempora, l se deben al no reconocimiento de la presencia de crisis insulares. Este concepto, finalmente, se derribó cuando Silfvenius y colaboradores, en 1964, mostraron que la resección insular, no lograba aumentar el control de las crisis, mientras que elevaba significativamente la morbilidad quirúrgica. El interés en epilepsia de corteza insular, se retomó por Isnard y col., en el año 2000, al describir las primeras crisis insulares con registros intracorticales en dos de 21 pacientes con ELTm,

en los cuales los síntomas ictales, sugerían un inicio opercular y el EEG de superficie, mostraba alteraciones que sugerían una propagación temprana de las crisis epilépticas a la corteza opercular. Se entendió, entonces, que era necesario reconocer una epilepsia de la corteza insular.

Diversos estudios indican que es posible reconocer la epilepsia de corteza insular en la mayor parte de los casos. Debido a la confluencia de funciones en una región limitada, como se demuestra por estímulo cortical a la corteza insular, creemos que las crisis insulares deben ser sospechadas siempre que se asocien síntomas viscerales con síntomas somatosensoriales, tempranamente, en una crisis epiléptica. Por lo tanto, las crisis insulares pueden ser sospechadas en pacientes de epilepsia parecida a la ELTm si tienen, tempranamente en la crisis, síntomas somatosensoriales (por ejemplo: incomodidad laríngea, contracción de garganta, parestesias) o la asociación con pedaleo, automatismos gestuales precediendo o concomitante con crisis típicas del lóbulo temporal, como con el fenómeno ya descrito. En pacientes con epilepsia que pareciera parietal, debe sospecharse epilepsia insular si las parestesias son limitadas a la región perioral, intraoral o distribuido en un territorio cutáneo grande, o bilateral; debe sospecharse en pacientes con Epilepsia parecida a la del lóbulo frontal en los cuales los automatismos hipermotores son precedidos por fenómenos somato-sensoriales. Debido a que la mayor parte de los pacientes son generalmente incapaces de recordar cualquiera de los síntomas subjetivos experimentados durante las crisis, el médico clínico necesita estar vigilante sobre el aura que puede ser relatada por un testigo.

Lecturas recomendadas

H., Gloor P., Rasmussen T. Evaluation of insular ablation in surgical treatment of temporal lobe epilepsy. *Epilepsia*, 1964; 5:307-320.

Isnard J., Guenet M., Ostrowsky K., Sindou M., Mauguière F. The role of the insular cortex in temporal lobe epilepsy. *Ann Neurol*, 2000; 48:614–623.

Isnard J., Guenet M., Sindou M., Mauguière F. Clinical manifestations of insular lobe seizures: a stereo-electroencephalographic study. *Epilepsia*, 2004; 45:1079-1090.

Respuesta a la pregunta 3

Observe en la secuencia de fotos, que el paciente muestra un cambio en la expresión facial que indica miedo o dolor, desviación tónica del ángulo del labio a la derecha, además, hay una flexión-extensión de los miembros inferiores con *grasping* del miembro superior derecho. Esta secuencia indica la presencia de automatismos mímicos y de pedaleo con posturas tónicas asimétricas, descritas en la epilepsia del lóbulo frontal, posiblemente órbito-frontal o del área motora suplementaria. Estos automatismos pueden ser llamados hipermotores, los cuales constituyen otro signo ictal comúnmente asociado con esta región. Según la clasificación semiológica de las crisis, este automatismo es definido como un automatismo motor complejo -actividad motora organizada, que afectan primariamente los segmentos proximales, resultando en movimientos de amplitud relativamente grande-, el término organizado se refiere a movimientos que imitan movimientos naturales, en oposición a los movimientos distónicos, tónicos o movimientos clónicos, pero no especifica si ellos son voluntarios, involuntarios (por ejemplo, el movimiento evocado por una respuesta a un estímulo ambiental). Estos movimientos pueden parecer violentos, como los de golpearse, dar un puntapié o pedaleo como el del ejemplo que hemos enseñado entre otros. El carácter repetitivo de estos movimientos se ha atribuido al rol de la corteza prefrontal y a las áreas premotoras del lóbulo frontal en la reparación y la programación de los movimientos consecutivos.

En una serie grande de pacientes con sospecha de epilepsia del lóbulo frontal o temporal, Manford y col. identificaron 13 pacientes con una lesión demostrable en la Resonancia Magnética Nuclear RMN (epilepsia focal lesional) y crisis epilépticas, caracterizadas por automatismos hipermotores tempranos. Los autores notaron que las lesiones estructurales se encontraban en la corteza órbito-frontal en siete de los 13 pacientes y, en seis pacientes, las lesiones se extendían a la corteza frontopolar. Esta serie muestra la compleja relación entre la zona epileptogénica, de lesión y la sintomatogénica. No debemos olvidar que las crisis originadas en el cíngulo pudieran tener esta semiología, al igual que las originadas en el lóbulo temporal mesial. Las amplias interconexiones entre estas regiones, explican la similitud de crisis cuando cualquiera de ellos es la zona epileptogénica.

Las conexiones que se han descrito son las siguientes:

Las fibras del fascículo uncinado que se originan, en la mayoría, en la porción rostral

de la circunvolución (T1) temporal superior, estas fibras corren como parte del fascículo uncinado y terminan en las áreas de la corteza órbito-frontal y la corteza prefrontal.

La vía límbica ventral que se origina del parahipocampo, la circunvolución temporal (T5) y consiste de dos segmentos: El rostral que pasa junto al fascículo uncinado hacia el cortex órbito-frontal y la corteza prefrontal y el segmento caudal que termina en las áreas de la corteza prefrontal dorsolateral.

La vía límbica dorsal que se origina en la corteza del cíngulo y corre como parte del llamado haz del cíngulo. Algunos de los componentes de estas fibras de asociación, se dirigen hacia el cortex prefrontal y terminan en la corteza fronto-orbitaria y prefrontal dorsolateral.

Otras vías son: la estría terminal, las fibras amígdalo-temporales y las conexiones con la corteza entorrinal.

Lecturas recomendadas

Brazis PW., Masdeu JC., Biller J. Cerebral Hemispheres. Localization in Clinical Neurology. Lippincott Williams & Wilkins: Philadelphia, PA, 2001:453-521.

Catenoix H., Magnin M., Guenot M. et al. Hippocampal orbitofrontal connectivity in humans: an electrical stimulation study. Clin Neurophysiol, 2005; 116 (8):1779-84.

Cavada C., Schultz W. The mysterious orbitofrontal cortex. Foreword. Cereb Cortex, 2000; 10(3):205.

Harlow JM. Passage of an iron rod through the head. Boston Medical and Surgical Journal, 1848; 39: 389-93.

Lieb JP, Dasheiff RM., Engel J. Jr. Role of the frontal lobes in the propagation of mesial temporal lobe seizures. Epilepsia, 1991; 32(6):822-37.

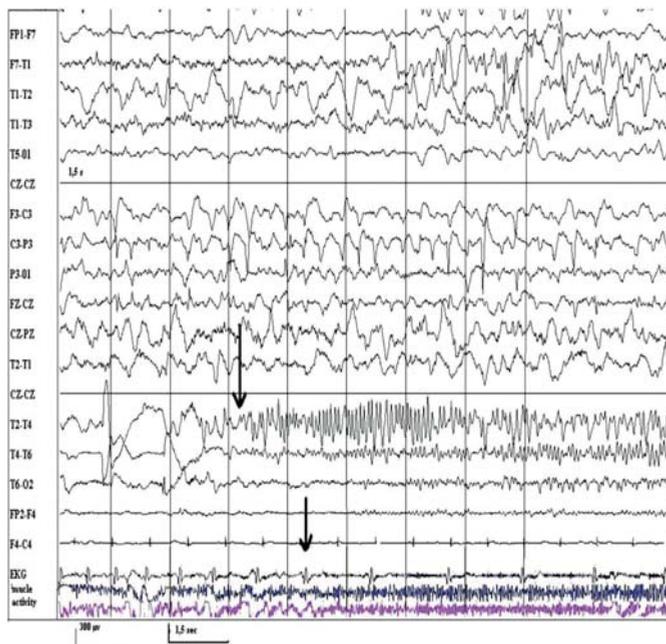
Wilson C. L., Engel J. Jr. Electrical stimulation of the human epileptic limbic cortex. Adv Neurol, 1993; 63:103-13.

Macmillan M. Restoring Phineas Gage: a 150th retrospective. J. Hist Neurosci, 2000; 9 (1):46-66.

Salloway SP, Blitz A. Introduction to functional neural circuitry. In: Kaplan GB, Hammer R. P. Jr., (eds.). Brain Circuitry and Signaling in Psychiatry: Basic Science and Clinical Implications. Washington, DC: American Psychiatric Publishing, Inc., 2002:1-29.

Respuestas a la pregunta 4

Observe la postura tónica asimétrica con extensión del miembro superior izquierdo y flexión del derecho, desviación lateral del cuello a la izquierda, automatismo mímico de tristeza o dolor, y el roce del borde lateral del pie izquierdo produce extensión del primer dedo (signo de Chadock). Esta crisis es una crisis focal motora compleja. La postura y el signo piramidal indican inicio derecho. La paciente es portadora de un tumor de bajo grado insular. La ínsula tiene conexiones abundantes con la corteza del área motora suplementaria, la presencia de signos piramidales con posturas tónicas asimétricas indican un comprometimiento de esta estructura frontal. Sin embargo, la zona epileptogénica evaluada por video-telemetría, correspondía con un inicio temporal medial. Patrón theta rítmico que involucraba a los electrodos T2, Pg2, A2 con propagación a la neocorteza temporal del mismo lado y luego a ambos lóbulos frontales como se ilustra a continuación:



Las manifestaciones clínicas de las crisis insulares a menudo terminan o comienzan con síntomas motores que son de valor lateralizador como (el espasmo tónico de un miembro inferior o superior), o involucrar más extremidades (por ejemplo la cabeza y desviación ocular, distonía entre otras). Los estudios de estimulación insular realizados por Luder han demostrado que durante la estimulación se han registrado manifestaciones motoras y somato-motoras y reflejan la propagación de las crisis fuera del lóbulo insular. Éste es un hecho que debe tenerse presente en la evaluación prequirúrgica debido a que es un predictor de mala evolución posquirúrgica, en realidad estos síntomas son excepcionales al inicio de las crisis insulares, mientras que si ocurren al final de estas. Así, en pacientes cuya sintomatología ictal sea compatible con epilepsia temporal, la ocurrencia de síntomas como los descritos arriba sugieren fuertemente un comienzo de la crisis en el lóbulo insular.

Lecturas recomendadas

Andrade R., Solarte Mila RA. Ictal extension (dorsiflexion) of the toes in a patient with temporal lobe epilepsy: A new ictal lateralizing sign. *Epilepsy & Behavior*, 2010; 4:34-38.

Isnard J., Guenot M., Sindou M., Mauguière F. Clinical manifestations of insular lobe seizures: a stereo-electroencephalographic study. *Epilepsia*, 2004; 45(9):1079-90.

Respuesta a la pregunta 5

La paciente que se muestra, tiene una posición de estar en inspiración profunda con la extremidad superior izquierda situada sobre el epigastrio. Esta posición sugiere cambios vegetativos y la posición asumida es la que con frecuencia los pacientes adoptan para explicar la sensación epigástrica ascendente. Es importante tener en consideración esta posición, puesto que muchas veces es sólo el gesto lo que vemos durante el interrogatorio y no nos refieren exactamente, que tienen una sensación epigástrica ascendente, pero el lenguaje extra verbal sí lo sugiere. En el caso que ilustramos, la paciente está en crisis. Las auras epigástricas pueden observarse en la Epilepsia del lóbulo temporal medial, en la epilepsia insular, y en la Epilepsia órbito-frontal.

En la página 249 del libro *The Epilepsies: Etiologies and Prevention*, Hans O. Lüders, The Academic Press, USA, 1999, se refiere que el aura abdominal es una de las características iniciales más frecuentes de las crisis mesiales temporales, la semiología se deriva de la propagación insular de las crisis iniciadas en el hipocampo. Estudios invasivos han mostrado que en pacientes con esclerosis temporal, la mayor parte de las crisis se originan en el hipocampo. Sin embargo, la estimulación eléctrica, sugiere que el área de sintomatogénica, para la mayor parte de las crisis del lóbulo temporal medial, se debe a la propagación de la actividad epileptiforme a estructuras adyacentes.

En la página 299 del libro *The Epilepsies: Etiologies and Prevention*, Hans O. Lüders, The Academic Press, USA, 1999, refiriéndose a la semiología de las crisis de la corteza órbito-frontal, menciona dos tipos fundamentales. El segundo tipo incluye:

Las crisis autonómicas, definidas como las crisis con frecuente componente vegetativo. Existen una variedad de síntomas autonómicos que incluyen cardiovasculares, respiratorios, digestivos (como la sensación de hambre y/o sed) y urogenitales.

En la página 322 del libro *The Epilepsies: Etiologies and Prevention*, Hans O. Lüders, The Academic Press, USA, 1999, aparece descrita la semiología de las crisis de la ínsula en el acápite C. dice textualmente:

“Los síntomas laríngeos y faringo-motores y sensoriales son otras manifestaciones frecuentes de las crisis insulares que con cierta frecuencia se acompañan de un gesto espontáneo de asir el cuello con la mano ipsi o contralateral a la descarga, o con ambas manos. Esta sensación puede ser aislada, preceder, o seguirse de otras sensaciones tales como una sensación retroesternal o de pesadez abdominal que puede ser acompañado de vómito”.

Respuesta a la pregunta 6

En esta secuencia de video, lo primero que vemos es la expresión facial de miedo, posición tónica de la extremidad superior izquierda y la reactividad al medio. Luego observamos una desviación cefálica a la derecha, donde la mandíbula prácticamente, se desvía hasta el hombro izquierdo y se mantiene la postura tónica de la extremidad superior izquierda. En la tercera figura se muestra la clásica postura del 4, con extensión de la extremidad superior izquierda y flexión de la derecha y desviación tónica de la mejilla a la izquierda. Esta secuencia de eventos es típica de las crisis temporales

originadas en la corteza mesial, aura afectiva con reactividad al medio (da la mano a la enfermera) seguido de desviación cefálica a la izquierda (versión), y automatismos gestuales simples (abre y cierra la mano izquierda) que evoluciona a una postura del 4. La zona sintomatogénica incluye estructuras mesiales temporales derechas y frontales derechas.

El aura afectiva se produce con más probabilidad por la activación de la amígdala. La mayor parte de las crisis, así como, los síntomas posictales, pueden atribuirse también a una propagación de las crisis desde la región temporal mediana (los automatismos posiblemente sean producido por la activación de la circunvolución cingulada, la afasia posictal a las zonas del lenguaje, la parálisis de Todd, al área motora primaria). También, los signos lateralizantes son producto de la propagación de la actividad ictal a otras zonas cerebrales, fundamentalmente, a los ganglios basales contralaterales (disonía), áreas del lenguaje (afasia posictal), entre otras.

Respuesta a la pregunta 7

En esta figura se observa al paciente con una crisis gelástica. Los estudios con electrodos hipocampales, muestran actividad a puntas rápidas en los contactos hipocampales derechos 1-4 con inicio en C1 (cabeza del hipocampo).

Las crisis gelásticas pueden originarse de las siguientes zonas epileptogénicas:

Las crisis que se originan en la corteza prefrontal pueden manifestarse con semiología automotora, hipermotora y crisis gelásticas.

Los tipos de crisis más frecuentemente encontrados en las crisis cinguladas son: crisis hipermotoras, crisis tónicas asimétricas, crisis motoras complejas y las crisis gelásticas.

Los hamartomas hipotalámicos pueden manifestarse con crisis gelásticas.

Las crisis gelásticas se han registrado en pacientes con zonas epileptogénicas en el lóbulo parietal, y en epilepsias criptogénicas. También, en enfermedades degenerativas y lesiones del tallo cerebral.

Lecturas recomendadas

Hans O. Lüders. *The Epilepsies: Etiologies and Prevention*. The Academic Press, USA, 1999, p. 246.

McConachie N. S., King MD. Gelastic seizures in a child with focal cortical dysplasia of the cingulate gyrus. *Neuroradiology*, 1997; 39:44-5.

Wakai S., Nikaido K., Nihira H. et al. Gelastic seizure with hypothalamic hamartoma: proton magnetic resonance spectrometry and ictal electroencephalographic findings in a 4-year-old girl. *J Child Neurol*, 2002; 17:44-6.

Respuesta a la pregunta 8

En esta figura se observa una flexión del tronco, las extremidades superiores y el cuello y una extensión de las extremidades inferiores, esta postura es típica de las crisis tónicas axiales. Dado a que no se muestra el patrón electrográfico, ni se disponen de datos clínicos, pudiera tratarse de espasmos epilépticos o crisis tónicas axiales o ser debida a la propagación de la actividad eléctrica al área motora suplementaria desde el lóbulo central, entre otras.

Respuesta a la pregunta 9

En la figura se puede observar una ligera desviación del ángulo de la boca a la izquierda, se acentua el pliegue naso-geniano izquierdo, se protruyen los labios y se desvían los ojos a la izquierda. El paciente, durante este episodio, no responde, ocurren varias veces al día y duran de 1 a 3 segundos. El cuadro presentado corresponde con ausencias con mioclonías periorales, éstas pueden acompañarse de desviación ocular, mioclonías y crisis generalizadas tónico clónicas.

La Epilepsia con ausencias y mioclonías periorales, fue descrito por Panayiotopoulos en 1994. La enfermedad se caracteriza por la presencia de ausencias con mioclonías periorales, estatus de ausencias, crisis tónico-clónicas generalizadas. Aparece entre los 2 y 13 años. Puede haber cierto deterioro. Las crisis son diarias o semanales y muy cortas. El estatus de ausencia es una característica común de esta condición, ocurre

en más de 50% de los pacientes. El electroencefalograma interictal, muestra actividad a puntas o polipuntas y ondas desde los 4 a los 7 Hz spike/, a menudo asimétrico, y con paroxismos focales. El patrón ictal muestra descargas generalizadas de puntas y polipuntas y ondas entre los 3 y 4 Hz, fluctuando en amplitud e intermitentemente fragmentado. No hay foto sensibilidad. Confusiones diagnósticas pueden ocurrir, sobre todo, si las crisis tienen síntomas motores prominentes o a que el electroencefalograma es asimétrico, particularmente, cuando sólo se tiene el registro interictal. Existe una posible predisposición genética.

Lecturas recomendadas

Panayiotopoulos CP, Ferrie CD., Giannakodimos. Syndromes of idiopathic generalized epilepsies not recognized by the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*, 2005; 46(Suppl.9):57-66.

Rubboli, G., Gardella E., Capovilla G. Idiopathic generalized epilepsy (IGE) syndromes in development: IGE with absences of early childhood, IGE with phantom absences, and perioral myoclonia with absences. *Epilepsia*, 50 (Suppl. 5): 24-28, 2009.

Respuesta a la pregunta 10

Se observa una incapacidad ictal para movilizar la extremidad superior, esto es un signo, que indica una crisis inhibitoria. Los hallazgos que se presentan son típicos de las crisis del área premotora (disartria, movimientos oromandibulares e inhibición del movimiento). No debe considerarse una parálisis de Todd, debido a que se nos plantea que ocurren durante la crisis. Las crisis inhibitorias pueden deberse a la activación de la corteza premotora, por lo que con frecuencia se acompañan de disartria, al ser esta corteza, la zona que antecede al 1/3 inferior de la circunvolución motora o pueden originarse de las zonas mesiales frontales, área motora suplementaria anterior al lóbulo paracentral.

Lectura recomendada

Hans O. Lüders. *The Epilepsies: Etiologies and Prevention*. The Academic Press, USA, 1999.

Respuesta a la pregunta 11

En la figura se observa un paciente que realiza movimientos de flexión con la extremidad inferior derecha y de extensión de la izquierda, luego eleva la extremidad derecha y flexiona y extiende los miembros superiores, ejecuta ligero giro del tronco a la izquierda, con extensión de ambos miembros inferiores, desarrollando un movimiento enérgico, amplio de la extremidades inferiores, culminando con una desviación cefálica a la izquierda. La secuencia indica la presencia de automatismos que afectan las cuatro extremidades, de predominio en las inferiores, con movimientos amplios que incluyen preponderantemente, los músculos proximales, que se siguen de una versión de la cabeza a la izquierda. Estos movimientos son típicos de las crisis hipermotoras.

Las crisis hipermotoras han sido consideradas específicas de la epilepsia del lóbulo frontal, con relación especial a lesiones en la región frontopolar y la corteza orbitofrontal|. Ocurren frecuentemente en la noche y tienden a agruparse en cluster, Suelen ser consideradas en ocasiones, como crisis psicógenas. Se acompañan de cambios de humor, quietud inesperada, sutil variación de la conciencia o despertares. Pueden ser características de las crisis iniciadas en la corteza prefrontal o en el cíngulo y acompañarse de síntomas como vocalizaciones. Los estudios de SPECT cerebral ictales, han demostrado una hiperperfusión de la regiones frontopolares en niños con automatismos gestuales complejos, vocalizaciones e hiperventilación. Recientemente se ha documentado, que las crisis hipermotoras pueden originarse en el lóbulo temporal (neocorteza) o en el cortex insular.

Lecturas recomendadas

Hans O. Lüders. *The Epilepsies: Etiologies and Prevention*. The Academic Press, USA, 1999, p. 265.

Hans O. Lüders. *The Epilepsies: Etiologies and Prevention*. The Academic Press, USA, 1999, p. 276.

Holthausen H., Hoppe M. Hypermotor seizures. In: Lüders HO, Noachtar S, eds. *Epileptic Seizures: Pathophysiology and Clinical Semiology*. Philadelphia, PA: Churchill Livingstone, 2000; 439-48.

Ryvlin P, Minotti L, Demarquay G., et al. Nocturnal hypermotor seizures, suggesting frontal lobe epilepsy, can originate in the insula. *Epilepsia*, 2006; 47:755-65.

Respuesta a la pregunta 12

En la figura se muestra un niño dormido en el que existe una desviación tónica de la mejilla a la derecha, ésta es una crisis focal motora simple en la clasificación semiológica, según la clasificación de 1989, esta crisis no es posible clasificarla por ocurrir dormido. En la clasificación semiológica, este tipo de crisis se incluiría dentro de las crisis *motoras*: las cuales se manifiestan por la presencia ictal de movimientos, los que predominan y caracterizan el episodio, pueden estar asociadas o no a alteración de la conciencia. Ahora bien, de acuerdo con las características de estos movimientos, podemos decir que son simples, si remedan la activación de la corteza motora primaria o área motora suplementaria; y decimos **crisis motoras simples**, no crisis focal o parcial simple, que se refiere a la no alteración de la conciencia. Las **crisis motoras simples** son de diversos tipos, entre ellas, se encuentran las crisis clónicas que son algo más duraderas que las mioclónicas y aparecen saltos algo más duraderos y rítmicos, con o sin marcha, o sea, que la actividad motora iniciándose en un segmento, recluta a otros con el transcurrir de la crisis. En los miembros superiores tienen predilección para comenzar por el dedo índice y pulgar, en miembros inferiores por el primer dedo y en la cara por el ángulo de la boca.

Lecturas recomendadas

Andrade R. Semiología de las crisis epilépticas. En: Las Epilepsias estado actual, José William Cornejo, Nicolás Pineda Trujillo, Angélica Arteaga Arteaga (eds.), Medellín, Colombia, 2010, pp.13-30.

B.S. Kasper BS., Kasper EM., Pauli E., Stefan H. Phenomenology of hallucinations, illusions, and delusions as part of seizure semiology. *Epilepsy and Behavior*, 2010; doi: 10.1016/j.yebeh.2010.03.006.

Castilho MT, Garcia Santana MT, Jackowski AP, Hattori da Silva H., Sales Ferreira Caboclo LO., Silva Centeno R., Bressan RA., Carrete H., Targas Yacubian EM. Auras and clinical features in temporal lobe epilepsy: A new approach on the basis of voxel-based Morphometry. *Epilepsy Research*, 2010; 89, 327-338.

Ferreira Caboclo LO., Miyashira FS., Andrade Hamad AP, Lin K., Carrete H., Sakamoto AC., Yacubian EM. Ictal spitting in left temporal lobe epilepsy: report of three cases. *Seizure*, (2006) 15, 462-467.

Respuesta a la pregunta 13

En la figura se advierte que la crisis es desencadenada por la fotoestimulación. Primero, se observa una elevación súbita (mioclonía) de las extremidades superiores y, luego, una extensión tónica de los miembros superiores e inferiores. Esta secuencia corresponde con una crisis generalizada que se inicia con saltos mioclónicos en miembros superiores, seguidos de una contracción tónica generalizada, que inicia la evolución tónico-clónica de la crisis.

Este cuadro clínico es muy sugestivo de la Epilepsia Mioclónica Juvenil de Janz, esta epilepsia típicamente comienza en la adolescencia, aunque la edad de comienzo varía entre los 6 y 36 años. Los síntomas típicamente empiezan en adolescentes entre los 12-18 años. Incluyen los siguientes signos o síntomas:

Sacudidas mioclónicas, crisis tónico clónicas generalizadas (CTCG) y crisis de ausencias. Cuando las crisis de ausencia son una característica prominente, habitualmente empiezan entre las edades de los 5 y los 16 años. Las sacudidas Mioclónicas pueden seguir 1-9 años después, usualmente alrededor de los 15 años. Las mioclonías afectan, sobre todo, las manos y la cabeza, aunque pueden aparecer en los miembros inferiores. Las crisis predominan en la mañana, a veces el paciente refiere un nerviosismo y no saltos o brincos en las manos propiamente dichos. Las CTCG, típicamente aparecen unos cuantos años más tarde, que las sacudidas mioclónicas. Es una epilepsia muy fotosensible y es precipitada fácilmente por estímulos como la privación de sueño, el estrés, la concentración o relajación, el alcohol, el periodo menstrual y la actividad física. ¿Por qué un desorden genético tarda hasta la adolescencia para manifestarse? es desconocido. Aunque el electroencefalograma es típico, el diagnóstico es clínico, cualquier paciente que se presente con crisis CTCG sin aura, debe interrogarse por la presencia de mioclonías. La etiología es genética, se han encontrado las siguientes mutaciones:

Mutaciones en los genes codificadores de los canales de iones de calcio subunidad beta 4 (CACNB4), mutaciones en los receptores del (GABA) subunidad 1 (GABRA1) y del cloro (CLCN2). Se han encontrado tres loci adicionales (EJM1) en el cromosoma 6p12-p11, EJM2 en el cromosoma 15q14, y el gen de la EJM3 en el cromosoma 6p21. Suzuki describió un gen (EFHC1) en el sitio EJM1 en el cromosoma 6p12-p11. En los pacientes con esta mutación, se observaron corrientes de calcio de tipo de R pequeñas y apoptosis.

El tratamiento de elección es el valproato que puede combinarse con clonazepam o con lamotrigina. Actualmente, se usa el levetiracetam con aceptables resultados aunque se requiere mayor verificación.

Lecturas recomendadas

Baykan B., Altindag EA., Bebek N., Ozturk AY., Aslantas B., Gurses C. et al. Myoclonic seizures subside in the fourth decade in juvenile myoclonic epilepsy. *Neurology*, may 27, 2008; 70: 2123-9.

Bradley C. A., Taghibiglou C., Collingridge G. L., Wang Y. T. Mechanisms involved in the reduction of GABAA receptor alpha1-subunit expression caused by the epilepsy mutation A322D in the trafficking-competent receptor. *J. Biol Chem.* Aug 8 2008; (32):22043-50.

Macdonald R.L., Kang JQ. Molecular Pathology of Genetic Epilepsies Associated with GABA (A) Receptor Subunit Mutations. *Epilepsy Curr*, Jan-Feb, 2009;9 (1):18-23.

Hirano Y., Oguni H., Funatsuka M., Imai K., Osawa M. Differentiation of myoclonic seizures in epileptic syndromes: a video-polygraphic study of 26 patients. *Epilepsia*, Jun 2009; 50(6):1525-35.

Respuesta a la pregunta 14

Se observa a la paciente rascándose la nariz con la mano derecha (*nose wiping* derecho). Éste es un signo lateralizante muy típico que puede encontrarse en epilepsias temporales o frontales, cuando ocurre en el período posictal inmediato, tiene un valor lateralizante alto, ubicando la zona epileptogénico al mismo lado de la mano que utiliza, cuando ocurre tardíamente pierde su valor lateralizador. Se ha explicado por dos mecanismos, o bien el paciente trata de limpiarse las secreciones nasales que se incrementan como componente vegetativo de las crisis, y lo hace con la mano del mismo lado a la zona epileptogénica porque la otra está débil o por que existe una heminegación.

Esta conducta es frecuentemente vista durante los registros de Video-EEG en pacientes con Epilepsia del lóbulo temporal. Lo hemos visto en 35 crisis de 106, en pacientes

evaluados por epilepsia del lóbulo temporal refractaria. En 13 de 17 pacientes, éste fue ejecutado con la mano ipsilateral a la ZE, en 4 con ambas manos. De los 4 pacientes que desarrollaron esta conducta con ambas manos, éste fue un evento temprano en la mano ipsilateral a la ZE en 3 de ellos, consideramos evento temprano cuando se presentó en los primeros 12 segundos de haber terminado la crisis. Los mecanismos propuestos para explicar esta conducta, son la negligencia de un hemisferio en pacientes que por cambios vegetativos, tienen incremento de la secreción nasal o, quizás, la debilidad posictal de un hemisferio, hace que pueda movilizar mejor el lado ipsilateral a la ZE. Registros invasivos con electrodos colocados en la amígdala han demostrado que el rascarse la nariz, aparecía cuando la actividad epileptiforme alcanzaba la amígdala pero no el hipocampo. El valor lateralizante de este signo fue revisado, por primera vez, por Hirsch y colaboradores, y Leutmezer y col. en 1998. Hirsch encontró que este signo era ipsilateral a la ZE en más de 90% de los pacientes, y si se presentaba después de los 60 segundos de terminada la crisis, era siempre ipsilateral. Leutmezer y col. lo encontraron en 54,5% de los pacientes con epilepsias extra temporales.

Lecturas recomendadas

Andrade R. Signos Lateralizantes en pacientes candidatos a la Cirugía. En Las Epilepsias estado actual, José William Cornejo, Nicolás Pineda Trujillo, Angélica Arteaga Arteaga (eds.), Medellín, Colombia, 2010, pp. 263-276.

Gallmetzer P, Leutmezer F., Serles W, Assem-Hilger E., Spatt J., Baumgartner C. Postictal paresis in focal epilepsies: incidence, duration, and causes: a video-EEG monitoring study. *Neurology*, 2004; 62:2160-4.

Hirsch L.J., Lain A.H., Walczak T.S. Postictal nosewiping lateralizes and localizes to the ipsilateral temporal lobe. *Epilepsia*, 1998; 39:991-7.

Leutmezer F., Serles W., Lehrner J., Patariaia E., Zeiler K., Baumgartner C. Postictal nose wiping: a lateralizing sign in temporal lobe complex partial seizures. *Neurology*, 1998; 51:1175-7.

Respuesta a la pregunta 15

La figura muestra una postura distónica de la extremidad inferior izquierda, obsérvese que hay flexión y rotación interna del pie izquierdo. La postura distónica unilateral es un signo de lateralización muy confiable, siendo contralateral a la Z.E, en más de 90% de los pacientes. Sobre todo, cuando ocurre tempranamente en la crisis, y es distal en pacientes con Epilepsia del lóbulo temporal medial. Cuando la distonía es proximal y tardía el valor lateralizador se pierde. En un estudio realizado en Cuba con 24 pacientes portadores de Epilepsia del lóbulo temporal, 19 de ellos libres de crisis después de 2 años de la cirugía, encontramos que la distonía distal se presentó en 44 de 96 crisis (45,8%), en 8 de los 19 pacientes (42,1%), la distonía fue ipsilateral a la Z.E y en 11 contralateral (57,9%). De los 8 pacientes con distonía ipsilateral, 6 (75%), ésta incluyó el brazo y el antebrazo, y en dos pacientes de 11, en los que la distonía incluyó las regiones proximales de los miembros, se consideró contralateral a la zona epileptogénica (18,2%). Los estudios de SPECT ictal han mostrado que la distonía se produce cuando las crisis involucran a los ganglios basales ipsilaterales a la Z.E. Los estudios de PET interictales, muestran un hipometabolismo del estriado ventral, el cíngulo, el globo pálido y la corteza sensitivo-motora contralateral a la Z.E, en pacientes con Epilepsia del lóbulo temporal medial. Estos hallazgos pudieran explicarse por la propagación de las descargas vía del Fornix desde el hipocampo hasta dichas regiones corticales y anatómicas. Aunque se ha hablado de la aparición de posturas distónicas en pacientes con epilepsias parietales, la cualidad de la postura es más tónica que distónica.

El valor lateralizador de la postura distónica fue primero descrita por Kotagal y colaboradores en 31 pacientes, la distonía fue vista en 18 pacientes que permanecieron libres de crisis tras la lobectomía temporal. Yen y colaboradores, encontraron que uno de 29 pacientes tenía la postura distónica ipsilateral a la zona epileptogénica. Los hallazgos de Kotagal han sido continuamente referidos en la literatura médica. La postura distónica unilateral y automatismos ha sido observada clásicamente en la epilepsia del lóbulo temporal mesial, en este caso, los automatismos son ipsilaterales a la ZE. Si la epilepsia es temporal neocortical, los automatismos son estrictamente contralaterales. El mecanismo por el que se produce está determinado por la presencia de la distonía ictal asociada, debido a que la estimulación de las zonas temporales mesiales produce automatismos de ambas extremidades superiores, pero si esto ocurre con distonía, los automatismos aparecen en una sola extremidad y son homolaterales al ZE. Hemos observado este signo en 25,5% de los pacientes con epilepsia del lóbulo temporal medial. En 100% de los casos la distonía fue contralateral a la ZE.

Lecturas recomendadas

Andrade R. Signos Lateralizantes en pacientes candidatos a la Cirugía. En Las Epilepsias estado actual, José William Cornejo, Nicolás Pineda Trujillo, Angélica Arteaga Arteaga (eds.), Medellín, Colombia, 2010, pp. 263-276

Kotagal P., Lüders H. Morris H.H., et al. Dystonic posturing in complex partial seizures of temporal lobe onset: a new lateralizing sign. *Neurology*, 1989; 39:196-201.

Yu H.Y., Yiu C.H., Yen D.J., et al. Lateralizing value of early head turning and ictal dystonia in temporal lobe seizures: a video-EEG study. *Seizure*, 2001; 10:428-32.

Respuesta a la pregunta 16

La figura muestra a un paciente que señala a los vellos de la extremidad superior, en la parte inferior de la figura se observa la piel de gallina. Este fenómeno, constituye una crisis autonómica, no debe considerarse un aura por ser un fenómeno objetivo. Según la clasificación de crisis epilépticas de 1989, se cataloga como una crisis parcial (por estar conservada la conciencia) con síntomas autonómicos (piloerección), en la clasificación de 2001, es una crisis autolimitada, focal con síntomas autonómicos. Las auras autonómicas (piloerección unilateral) es una forma rara de aura, la hemos constatado en 3 de 367 pacientes, en uno de ellos, la paciente tenía piloerección unilateral con fenómeno de marcha, pero podía ser de cualquiera de los hemicuerpos, la necropsia reveló una gliomatosis cerebral difusa, que involucraba los tractos olfatorios y ambos lóbulos temporales. En los pacientes restantes encontramos una esclerosis hipocámpica y, aunque, no se han estudiado con video-EEG, la zona de lesión era ipsilateral a la piloerección.

En una revisión de la literatura en pacientes con crisis manifestada por piloerección y que han sido estudiados por video-telemetría, en 16 de 19, la piloerección ha sido unilateral e ipsilateral a la ZE. La piloerección unilateral probablemente, sea un fenómeno que se produce por activación del sistema autónomo central, que incluye la ínsula con su representación viscerotópica, el hipotálamo, formación reticular mesencefálica, la amígdala y la sustancia gris periacueductal. La estimulación de la amígdala, la región anterior del cíngulo, y el parahipocampo, producen piloerección, esto sugiere que estas áreas pueden estar involucradas en este fenómeno, aunque los estudios no han tenido el debido cuidado para evitar el reclutamiento de otras regiones tras la estimulación.

Lecturas recomendadas

Andrade R. Signos Lateralizantes en pacientes candidatos a la Cirugía. En Las Epilepsias estado actual, José William Cornejo, Nicolás Pineda Trujillo, Angélica Arteaga Arteaga (eds.), Medellín, Colombia, 2010, pp. 263-276.

Loddenkemper T., Kellinghaus C., Gandjour J., et al. Localising and lateralising value of ictal piloerection. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2004; 75:879-83.

Respuesta a la pregunta 17

E Un paciente con una epilepsia occipital no debe tener en sus crisis automatismos oroalimentarios.

El encabezado se refiere a si una epilepsia cuya zona epileptogénica es la occipital, puede tener una zona sintomatogénica que incluya regiones cuya expresión semiológica sea, entre otros, los automatismos. Sabiendo que en la epilepsia occipital las crisis se pueden propagar del occipital a regiones más anteriores del cerebro generando síntomas del lóbulo parietal, temporal y frontal, incluso, crisis clónica en un hemisferio o con generalización secundaria, así es posible que en esta epilepsia se aprecien, durante la crisis, automatismos oroalimentarios. Una epilepsia cuyas crisis se inicien en la corteza calcarina inferior, puede tener crisis focales con afectación de la conciencia, asociadas con automatismos oroalimentarios, si se propaga al lóbulo temporal, sin embargo, esta propagación es más que excepcional en los casos idiopáticos (Panayiotopoulos 2004).

E En las crisis originadas en el lóbulo parietal puede verse fenómenos sensoriales elementales con marcha siempre contralaterales al sitio de origen.

El encabezado se refiere a un hecho frecuentemente olvidado en la práctica clínica, y es la heminegación del hemisferio izquierdo o la anosognosia, fenómenos que determinan que los síntomas sean referidos al hemisferio derecho por ignorarse el izquierdo, aun cuando, las crisis se originen en el lóbulo parietal derecho. Por otra parte, debe recordarse que en las crisis del área sensitiva de asociación derecha, pueden existir crisis con marcha, que se manifiesten en ambos hemisferios, pero al asociarse con anosognosia sólo son referidas al hemisferio del mismo lado de la zona epileptogénica. Debe recordarse, sin embargo, que las crisis ipsilaterales al lado de la lesión son excepcionales.

F La presencia de trastornos sensitivos ictales localizados en la cara bilateralmente y en una mano, asociados a automatismos oroalimentarios y crisis afectivas, sugiere que la zona sintomatogénica es el área sensitivo-motora suplementaria.

V La presencia de trastornos sensitivos ictales localizados en la cara bilateralmente y en una mano, asociados a automatismos oroalimentarios y crisis afectivas sugiere que la zona sintomatogénica es la ínsula.

F La presencia de trastornos sensitivos ictales, localizados en la cara bilateralmente y en una mano, asociados a automatismos oroalimentarios y crisis afectivas sugiere que la zona sintomatogénica es el lóbulo parietal

Los trastornos sensitivos ictales localizados en cara bilateralmente son característicos de lesiones parietales (Las crisis del lóbulo parietal S2 pueden producir compromiso bilateral y difuso de la cara y extremidades, la marcha Jacksoniana posterior a algún miembro superior (usualmente contra lateral a la lesión) ocurre en 60% de los casos. La extensión de crisis a regiones extraparietales puede producir automatismos hasta en 21% de los pacientes, si se propaga al lóbulo temporal o frontal puede producir crisis afectivas. Se debe tener en cuenta que un síndrome epiléptico con compromiso parietal es la Epilepsia Rolándica, la cual puede producir síntomas sensitivos ictales, usualmente unilaterales, pero jamás se asocia a automatismos. Las crisis del área sensitiva secundaria y la ínsula también pueden dar este cuadro clínico; sin embargo, estudios con estimulación profunda y con estéreo-electroencefalografía han demostrado que esta distribución es más característica de las crisis que se originan en la ínsula. Véase que el promedio de los campos receptivos se incrementan desde SI, pasando por SII y la ínsula como muestra la siguiente figura.

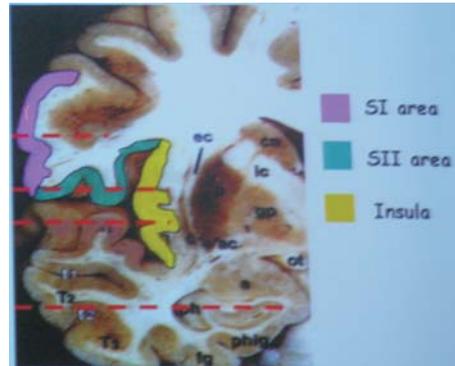
Campos receptivos en las distintas cortezas sensitivas

Lecturas recomendadas

Arizmanoglou A: Aicardi Epilepsy in Children. 3° Ed., 2004.

Bertol V., Oliveros A., Gros M.B., Uson M. Crisis parciales complejas: valor localizador de los automatismos. Rev Neurol, 1997 Mar. 25(139):456-9.

Isnard J, Guernot M, and Sindou M, Manguiere F. Insular seizures: Have we been missing the boat? Clinical manifestations of the insular lobe seizures: a stereoelectroencephalographic study. Epilpesy, 2004; 45:1079-90.



Tomado de Biton et al., Ann Pharmacother 2001;35:173-9

Panayiotopoulos C. P. The Epilepsies, Se. Izures, Syndromes and Management, 2º Ed., 2009.

Roger J., Bureau M., Dravet C., Tassinari C., Wolf P. Epileptic Syndrome in Infancy, childhood and adolescence. 4º Ed., 2005.

Respuesta a la pregunta 18

- Ausencias con mioclonías palpebrales
- Epilepsia con ausencias de la adolescencia
- EMJ Janz
- Epilepsia con crisis tónico clónicas generalizadas
- Epilepsia focal con paroxismos occipitales.

1. Las convulsiones inducidas por el cierre de los ojos son una forma rara, pero bien reconocida de la epilepsia refleja, reportada por primera vez por Robinson en 1930. Se han reportado dos tipos: las provocadas por el movimiento de

los párpados y las causadas por la falta de estímulos visuales. Las mioclonias palpebrales con ausencias o Síndrome de Jeavons, se caracteriza por una triada clínica: mioclonias palpebrales con o sin ausencias, sensibilidad al cierre ocular y foto sensibilidad. Las mioclonias palpebrales y las ausencias muestran un aumento luego del cierre ocular, están asociadas con puntas y actividad de onda lenta bilaterales. Las puntas ondas después del cierre ocular no ocurren en la oscuridad. El factor precipitante más potente es el cierre ocular, ya sea voluntario o involuntario (o autoinducción compulsiva), pero debe ser bajo la presencia de una luz ininterrumpida, ya que el cierre ocular en la oscuridad no es efectivo. En el estudio de Sevgi, reportado en *Seizure* 2007, los síndromes epilépticos relacionados con la sensibilidad al cierre ocular son: mioclonia palpebral con ausencias, epilepsia mioclónica juvenil, epilepsia idiopática generalizada, epilepsia de ausencia juvenil y epilepsia idiopática del lóbulo occipital.

Lecturas recomendadas

Arizmanoglou A. *Aicardi Epilepsy in Children*, 3° Ed., 2004.

Barclay et al. Unusual form of seizures induced by eye closure. *Epilepsia*, 1993, Mar-Apr; 34(2):289-93.

Basak et al. Eye closure sensitivity and epileptic syndromes: A retrospective study of 26 adult cases. *Epilepsia*, 2007;16 (1): 17-21.

Panayiotopoulos C.P. Fixation-off, scotosensitive, and other visual related epilepsies. *Adv Neurol*, 1998; 75:139-57.

Panayiotopoulos C.P. *The Epilepsies, Seizures, Syndromes and Management*, 2° Ed., 2009.

Roger J., Bureau M., Dravet C., Tassinari C., Wolf P. *Epileptic Syndrome in Infancy, childhood and adolescence*, 4° Ed., 2005.

Striano et al. Eyelid myoclonia with absences (Jeavons syndrome): A well-defined idiopathic generalized epilepsy syndrome or a spectrum of photosensitive conditions? *Epilepsia*, 50 (Suppl. 5):15-19, 2009.

Ante un paciente con las siguientes características, diga qué síndrome epiléptico considera que posee:

Respuesta a la pregunta 19

En epilepsia es útil distinguir si el paciente presenta una enfermedad progresiva producida por la epilepsia, o la epilepsia es síntoma de una enfermedad progresiva o, simplemente, se trata de una enfermedad no progresiva. El caso que se presenta tiene características distintivas, el retardo en el aprendizaje con paraparesia desde el nacimiento, sugiere una lesión no progresiva del cerebro, lo cual, asociado a mioclonía sugiere la presencia de mioclonías en encefalopatías no progresivas o mioclono subcortical. No deben plantearse causas de epilepsia que cursan con encefalopatías progresivas, entre ellas: las Epilepsias Mioclónicas Progresivas como las lipofuscinosis infantil temprana (Enfermedad de Santavuori–Haltia) que se caracteriza por comprometer niños entre los 3 y 18 meses, con hipotonía crisis epilépticas y microcefalia. Muy pronto el cuadro evoluciona a una tetra o paraplejía espástica, deterioro cognitivo, mioclonías y atrofia óptica por degeneración macular, por ser un error innato del metabolismo produce paraparesia temprana.

Respuesta a la pregunta 20

El cuadro clínico presentado sugiere un grupo de enfermedades cerebrales progresivas que cursan con epilepsia, dentro de las que se encuentran las epilepsias mioclónicas progresivas (EMP). Lo más característico del cuadro es la palidez de las papilas con ceguera progresiva, que sugiere la afectación temprana de los nervios ópticos. No existe mancha rojo cereza. Este cuadro es muy sugestivo de las lipofuscinosis ceroides. Dentro de este grupo se distinguen 8 entidades pero las más frecuentes son: La enfermedad de Santavuori, la Enfermedad de Jansky-Bielchouvsy y la Lipofuscinosis Juvenil (Spielmeyer–Vogt–Sjogren o Batten). todas caracterizadas por deterioro visual progresivo como primer síntoma, el cual es desencadenado por una retinitis pigmentosa, que en el examen oftalmológico revela atrofia óptica y degeneración pigmentaria de la retina, acompañado de crisis mioclónicas, tónico clónicas generalizadas y de ausencias, además, de ataxia y deterioro cognitivo.

Lecturas recomendadas

Balreira A, Gaspar P, Caiola D, Chaves J, Beirao I, Lima JL, Azevedo JE, Miranda MC. A nonsense mutation in the LIMP-2 gene associated with progressive myoclonic epilepsy and nephrotic syndrome. *Hum Mol Genet*, 2008; 17:2238-2243.

Berkovic SF, Mazarib A, Walid S, Neufeld MY, Manelis J, Nevo Y, Korczyn AD, Yin J, Xiong L, Pandolfo M, Mulley JC, Wallace RH. A new clinical and molecular form of Unverricht-Lundborg disease localized by homozygosity mapping. *Brain* 2005, 128:652-658.

Steinfeld R., Reinhardt K., Schreiber K., Hillebrand M., Kraetzner R., Bruck W., Saftig P, Gartner J. Cathepsin D. deficiency is associated with a human neurodegenerative disorder. *Am J Hum Genet*, 2006; 78:988-998.

Striano P, Specchio N., Biancheri R., Cannelli N., Simonati A., Cassandrini D., Rossi A., Bruno C., Fusco L., Gaggero R., Vigevano F., Bertini E., Zara F., Santorelli F. M., Striano S. Clinical and electrophysiological features of epilepsy in Italian patients with CLN8 mutations. *Epilepsy Behav*, 2007; 10:187-191.

Respuesta a la pregunta 21

El cuadro clínico sugiere la no existencia de encefalopatía, ni progresión del cuadro clínico, el examen es normal y la cognición también, esto es típico del Síndrome de Epilepsia Generalizada Idiopática. Dentro de este grupo, las que cursan con mioclonías y crisis tónico-clónicas generalizadas (TCG) sin ausencias son: la epilepsia mioclónica de juvenil de Janz, se caracteriza por la triada de mioclonías del despertar (todos los pacientes) TCG 90% y crisis de ausencias típicas en un tercio de los casos, estos pacientes poseen inteligencia normal y examen neurológico normal y la Epilepsia con crisis tónico-clónicas del despertar. La Epilepsia con ausencias infantiles y las ausencias de la adolescencia, tienen a las ausencias como crisis cardinal y, en el primer caso en la fase activa, nunca hay mioclonías y TCG.

Lecturas recomendadas

Akgun Y., Soysal A., Atakli D., Yuksel B., Dayan C., Arpaci B. Cortical excitability in

juvenile myoclonic epileptic patients and their asymptomatic siblings: a transcranial magnetic stimulation study. *Seizure*, Jul, 2009; 18(6):387-91.

Lu Y., Waltz S., Stenzel K., Muhle H., Stephani U. Photosensitivity in epileptic syndromes of childhood and adolescence. *Epileptic Disord*, Jun, 2008; 10(2):136-43.

Sadleir L. G, Scheffer I. E, Smith S., Carstensen B., Farrell K., Connolly M. B. EEG features of absence seizures in idiopathic generalized epilepsy: impact of syndrome, age, and state. *Epilepsia*, Jun, 2009; 50(6):1572-8.

Respuesta a la pregunta 22

Este cortejo sintomático es típico de las EMP en las cuales hay que pensar cuándo se presenta un paciente con estas características. Debe recordar que comenzaría por saber si las mioclonías son corticales o no (ver capítulo mioclonías). Luego analice la edad, la procedencia, la herencia, los factores asociados, otros signos o síntomas que se presenten, las características del EEG, la afectación cognitiva, y las neuroimágenes; en ocasiones, es necesario realizar una tamización metabólica.

Respuesta a la pregunta 23

Epilepsia Rolándica con evolución atípica (Epilepsia Parcial Benigna Atípica de la Infancia (EPBA-I), similar a la epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales (Rolándica) pero con trastornos de aprendizaje y crisis generalizadas con mayor frecuencia, debe diferenciarse de Lennox Gastaut, de un Síndrome de Landau-Kleffner, La Epilepsia con puntas y ondas continuas en el sueño lento (EPOCSL) y la Epilepsia Mioclónico-Astática. En el caso que se presenta la inexistencia de puntas y ondas continuas en el sueño No REM, hacen poco probables el planteamiento del Landau-Kleffner y la EPOCSL debido a que requieren de este hallazgo para considerarlos, además, no se ha mencionado la presencia de trastornos del lenguaje, típicos de la primera. Hay que recordar que el porcentaje de POCSL, tomado como más de 85%, es arbitrario y que han existido pacientes publicados con un porcentaje inferior y que en el Síndrome de Landau-Kleffner los trastornos del lenguaje pueden no estar al inicio. En el caso de Síndrome de Lennox-Gastaut, es imprescindible la existencia de crisis tónicas

axiales y de patrones rápidos en el sueño No-REM que no se mencionan en el cuadro clínico descrito.

H. Doose¹, A. Hahn², B. A. Neubauer², J. Pistohl², U. Stephani². Atypical Benign Partial Epilepsy of Childhood or Pseudo-Lennox Syndrome. Part II: Family Study. *Neuropediatrics*, 2001; 32: 9-13.

Panayiotopoulos Ch. P., Michael M., Sanders S., Valeta Th., Koutroumanidis M. Benign childhood focal epilepsies: assessment of established and newly recognized syndromes. *Brain*, 2008; 131: 2264-2286.

Respuesta a la pregunta 24

El cuadro clínico sugiere una enfermedad cerebral progresiva asimétrica con epilepsia focal, que no se manifiesta como epilepsia focal continua. En la Encefalitis de Rasmussen, un tercio de los pacientes puede debutar con afectación cognitiva y crisis focales poco frecuentes, sin embargo, es un trastorno que debe tenerse en cuenta siempre que las imágenes muestren una hemiatrofia progresiva contra lateral a la localización de las crisis focales. En el adulto, las crisis pueden ser de origen occipital o manifestarse con cambios vegetativos, aunque tarde o temprano aparecerán las crisis motoras. Deben descartarse otras entidades como: la esclerosis tuberosa, infartos cerebrales, tumores cerebrales, displasia corticales unilaterales, hemimegalencefalia, Síndrome de Sturge-Weber, Síndrome hemiconvulsión hemiplejía, los síndromes con epilepsia parcial continua (EPC): La diabetes tipo I con anti-GAD.

Hiperglicinemia no cetósica, la cetósica, la encefalopatía hepática y la insuficiencia renal. Dentro de las causas inflamatorias tenemos las vasculitis, panencefalitis esclerosante subaguda, la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana, la esclerosis múltiple, encefalitis estacional rusa, los Síndromes paraneoplásicos, la Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. Existen causas metabólicas como las citopatías mitocondriales el MELAS, la Enfermedad de Alper, y la enfermedad de Kuff. Otras causas como el uso de drogas proconvulsivas: penicilina, el trasplante de médula ósea y la gliomatosis cerebris.

La Encefalitis de Rasmussen se produce debido a una disfunción neocortical severa, probablemente secundaria a encefalitis unilateral viral o disímune, en el que se han

documentado autoanticuerpos contra los receptores de glutamato Glu3. Se caracteriza por crisis motoras principalmente focales e intratables. Cuando se presenta en la infancia y el cuadro clínico es típico, es de fácil reconocimiento; sin embargo, cuando se manifiesta de forma atípica como en el adulto y el adolescente y un 1/3 de los niños, el diagnóstico se hace más difícil.

Revisemos de la literatura algunos aspectos importantes.

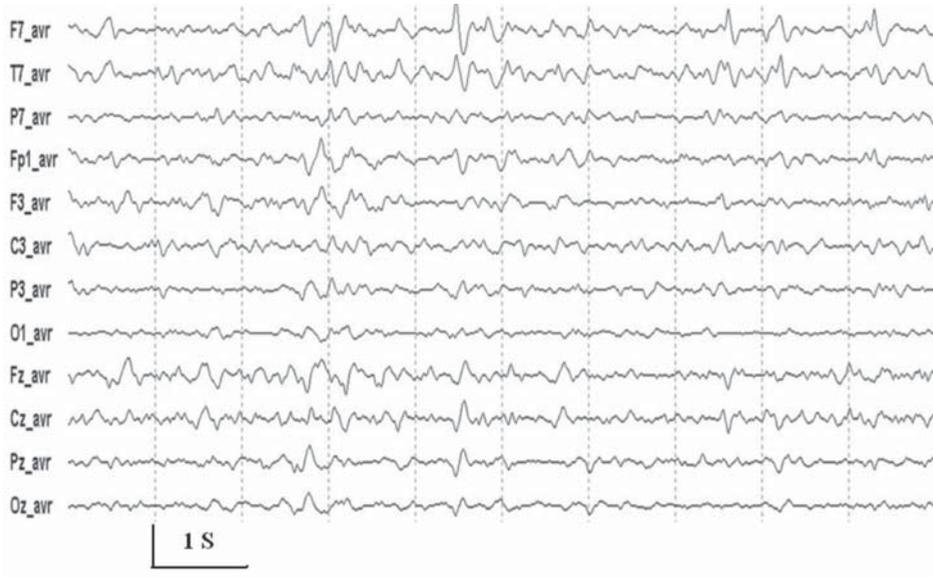
Los criterios diagnósticos de Encefalitis de Rasmussen aceptados son:

- A. Clínicos: crisis focales con o sin epilepsia parcial continua y déficit cortical unilateral
- B. Electroencefalográficos: crisis de origen unilaterales, enlentecimiento unilateral con o sin descargas
- C. Imagenológicos. RMN con atrofia unilateral hemisférica con uno de los signos: atrofia homolateral del núcleo caudado o señal hiperintensa. Señales hiperintensas en sustancia blanca subcortical y sustancia gris cortical unilaterales
- D. Clínicos: epilepsia parcial continua o déficit cortical unilateral progresivo
- E. RMN: atrofia cortical unilateral focal progresiva
- F. Histología: encefalitis de células T con activación de células microgliales, gliosis reactiva, macrófagos en parénquima, células B o células plasmáticas y cuerpos virales de inclusión.

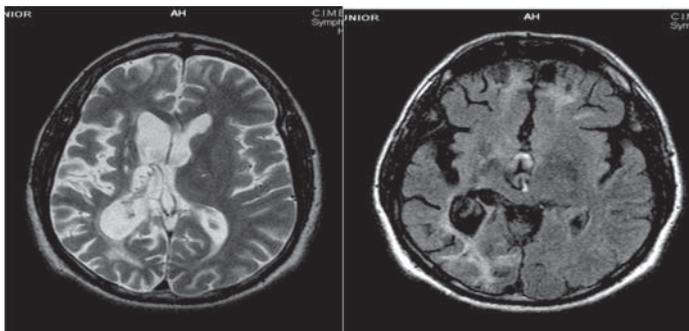
El grupo de Montreal ha descrito diferentes formas clínicas:

- Forma parecida a la de la infancia
- Forma de debut en la adolescencia
- Forma pseudotumoral
- Forma típica del adulto: afectación múltiple, menos severa, fase prodrómica con crisis sin déficit neurológicos (6 meses a 21 años, media 9.5 años), predominio de la alteración occipital, progresión más lenta. Hay dos fenotipos: tipo epiléptico y tipo mioclónico.

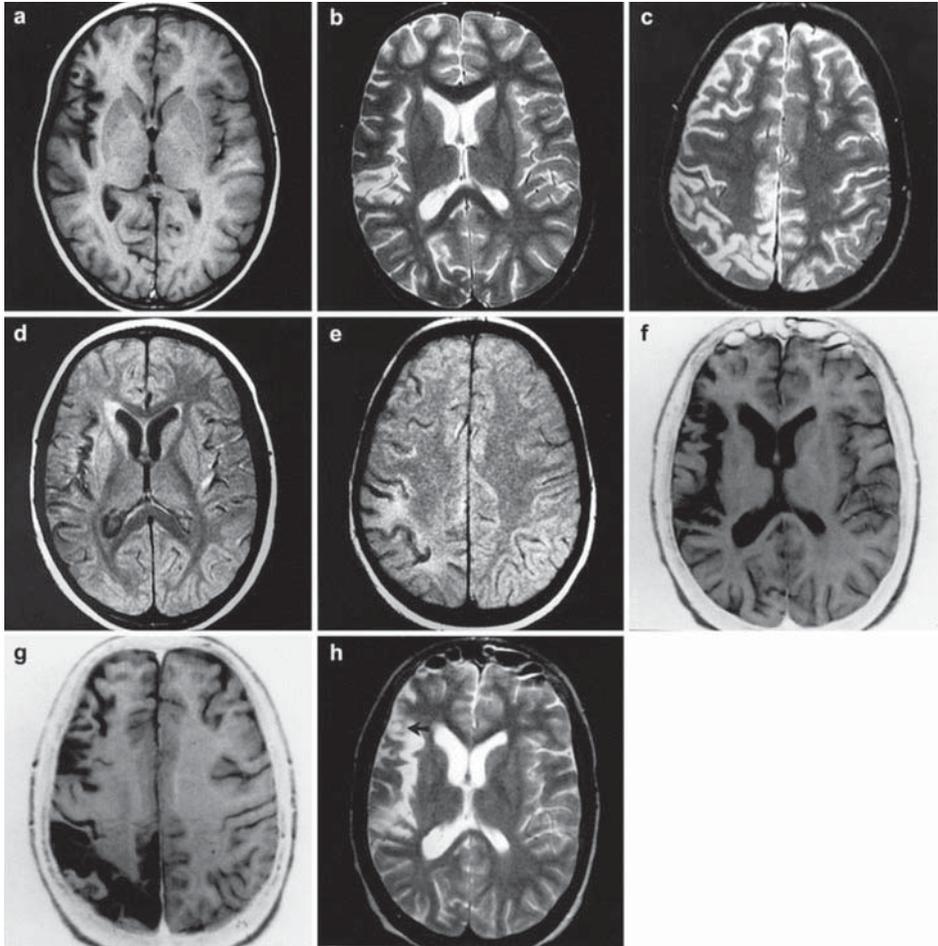
Los estudios electroencefalográficos muestran la presencia de puntas y ondas en regiones fronto-centrales con propagación contralateral. Ver en la siguiente figura, electroencefalograma interictal.



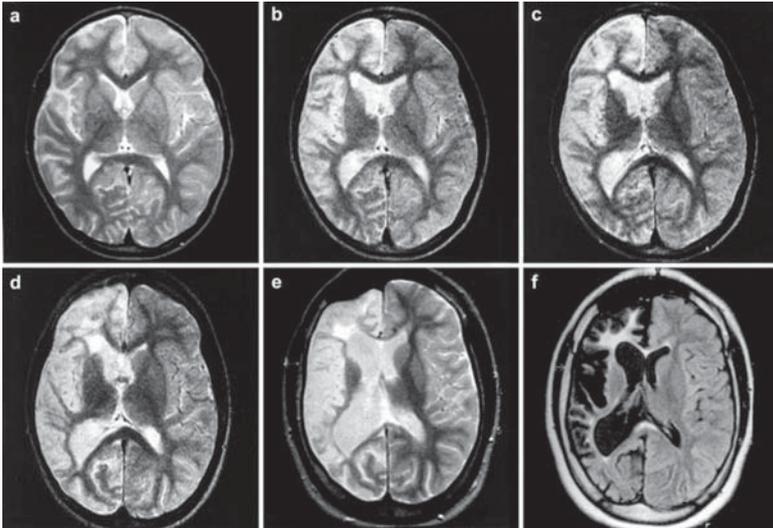
Las imágenes son importantes para el diagnóstico. En la siguiente figura puede verse la atrofia fronto-temporal asimétrica y las señales hiperintensas en región subcortical.



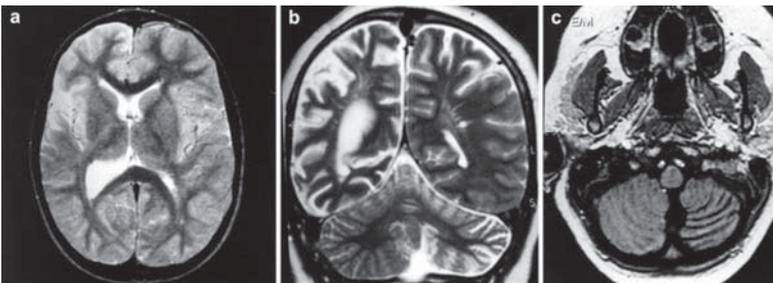
Pueden existir variantes en el adulto: la atrofia predomina en las regiones posteriores. Note siempre la atrofia del núcleo caudado homolateral a la zona de atrófia cortico-subcortical y las hiperintensidades en las secuencias FLAIR.



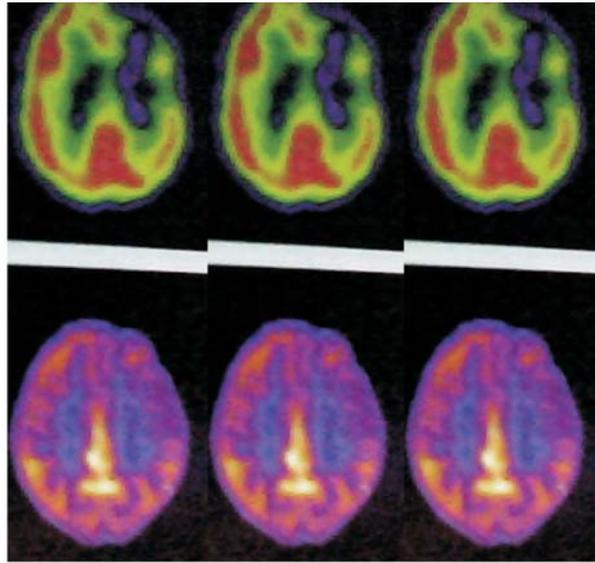
Observe la atrofia del caudado y las hiperintensidades en sustancia blanca



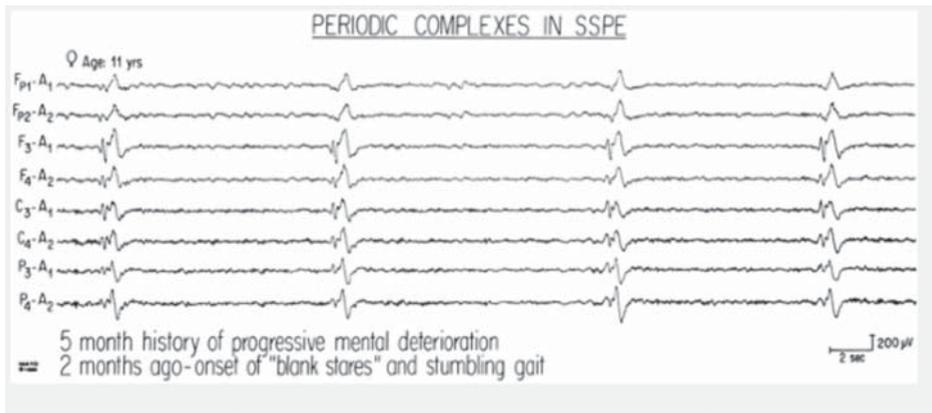
La atrofia puede interesar al cerebelo



Observe las imágenes funcionales del paciente anterior. La figura muestra un estudio de PET cerebral en el cual aprecia severo hipometabolismo fronto-temporal derecho.

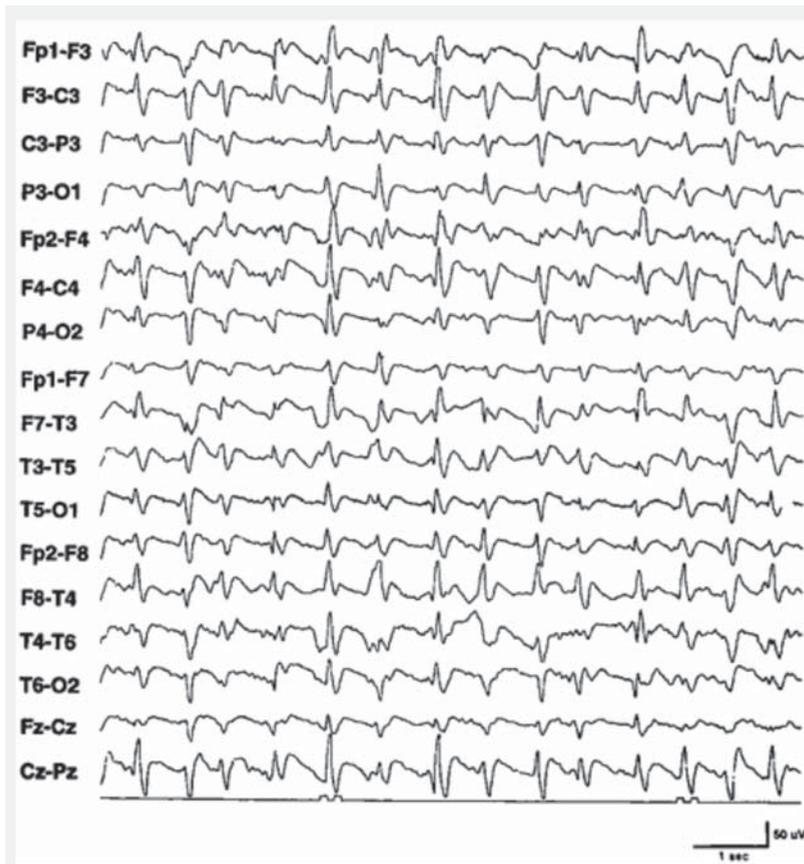


La espectroscopia muestra una caída del pico de n-acetil-aspartato.



El fenómeno de Pampiglioni que sugiere una Jansky Bielchowski.

Los complejos trifásicos periódicos que sugieren la Enfermedad de Creutzfeldt Jakob.



Lecturas recomendadas

Biraben A., Chauvel P. Epilepsia partialis Continua. In: Engel J., Pedley TA., (eds.). *Epilepsy: A Comprehensive Textbook*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1998:2447-53.

Browner N., Azher SN., Jankovic J. Botulinum toxin treatment of facial myoclonus in suspected Rasmussen encephalitis. *Mov Disord*. Sep 2006; 21(9):1500-2.

Panayatoupolus. Epilepsia Parciales Continuas y deterioro neuropsicológico progresivo con hemiparesia déficit cognitivo y lingüístico: The epilepsies. 2009.

Rotenberg A., Depositario-Cabacar D., Bae E. H., Harini C., Pascual-Leone A., Takeoka M. Transient suppression of seizures by repetitive transcranial magnetic stimulation in a case of Rasmussen's encephalitis. *Epilepsy Behav*. Jul, 2008; 13 (1):260-2.

Sinha S., Satishchandra P. Epilepsia Partialis Continua over last 14 years: experience from a tertiary care center from south India. *Epilepsy Res.* Apr 2007; 74(1):55-9.

Takahashi Y., Mori H., Mishina M. Autoantibodies and cell-mediated immunity to NMDA-type GluRepsilon 2 in patients with Rasmussen's encephalitis and chronic progressive epilepsy partialis continua. *Epilepsia*, 2005; 46 S5:152-158

Diga qué examen indicaría para clarificar el diagnóstico en cada caso:

Respuesta a la pregunta 25

El cuadro clínico de pérdida del contacto visual sin mancha rojo cereza y mioclonías, sugiere una Lipofucinosis Ceroidea Neuronal, el diagnóstico requiere microscopia electrónica, análisis enzimático, según cada deficiencia y diagnóstico de la mutación genética (The epilepsies; Panayatoupolus 2009).

Hay, hasta ahora, ocho formas genéticas de Lipofucinosis Ceroide Neuronal (NCLs) (CLN1, CLN2, CLN3, CLN5, CLN6, CLN7, CLN8, y CLN10). CLN4 es la forma que debuta en el adulto. En la CLN9, no se ha conocido el gen causal. (Schulz., 2004). La NCLs se incluyen bajo un común denominador de procesos patológicos que comparten la presencia de neuronas y astroglias con pigmentos autofluorescente. Bajo el microscopio electrónico, el material acumulado tiene tres formas diferentes: depósitos osmeofílicos irregulares (GROD), depósitos curvilíneos, y cuerpos en forma de huella digital. La forma que predomina en la CLN1, son sólo los GRODs, en la forma de CLN2, predominan los curvilíneos, mientras que en la CLN3, predominan los cuerpos en forma de huella digital. La secuencia clínica varía entre los diferentes NCLs. Por ejemplo, en la CLN2 se manifiesta como una EMP, que ocurre tempranamente, mientras que en CLN3 el mioclono es leve y aparece tarde en la enfermedad. Por el contrario, pérdida visual y ceguera son características tempranas de CLN3, y más ligera y tardía en la CLN2. Ambas enfermedades producen una demencia progresiva.

El gen de la CLN1, codifica una enzima tipo tioesterase (PPT1). La Palmitoiltoesterasa, una enzima de lisosomal que elimina los residuos de palmitato de las proteínas (Vesa, 1995). Este último se acumula en CLN1 para resultar en la aparición de los GRODs. Este proceso juega un importante papel en la neurona, sobre todo, en el transporte vesicular en las neuronas y la señalización intracelular. La PPT1, es encontrada en los compartimientos no lisosomales y en las terminales presinápticas (Ahtiainen, 2006).

El gen de la CLN2 codifica la enzima tripeptidilpeptidasa una enzima lisosomal (TPP1), un miembro de la familia de la proteinasa de carboxilo de serina (Rawlings y Barrett, 1999). Este grupo de enzimas elimina tripéptidos de las terminales de las proteínas pequeñas, tal como la subunidad c de la ATPasa mitocondrial.

El gen de la CLN3 codifica una proteína transmembrana que se ha reportado, se localiza en las membranas de los lisosomas, en los endosomas, las vesículas presinápticas y la membrana plasmática, también en las mitocondrias. Numerosos papeles se han atribuido a CLN3. En mitocondria, el CLN3 ayuda al proceso de traspaso de sustancias a través de la membrana, así como en el funcionamiento de la subunidad c de la ATPasa (Margraf, 1999). El gen de la CLN3 se ha implicado en la regulación del pH lisosomal y en el transporte de aminoácidos básicos (Golabek, 2000; Holopainen., 2001; Ramirez-Montealegre y Pearce, 2005). También se le ha atribuido un papel antiapoptótico al gen de la CLN3.

Las mutaciones en CLN5 causan la variante finlandés de NCL infantil tardía (el comienzo es entre cuatro y siete años, ligeramente más viejo que el rango en CLN2). El cuadro clínico característico incluye regresión de desarrollo, deterioro visual, ataxia, y epilepsia mioclónica, similar a otras NCLs. Los potenciales evocados visuales muestran potenciales de gran amplitud, al igual que los potenciales somato-sensoriales (PESS), son similarmente a la CLN2, fotosensibles. Los lipopigmentos son distribuidos en el SNC y fuera de éste e incluyen, los cuerpos de huella digital, curvilíneos, e inclusiones laminares, ocasionalmente, se condensan y toman forma de impresiones dactilares similares a goticas de lípido. El gen de la CLN5, codifica una proteína transmembrana. Se sintetiza a partir de una molécula más grande que contiene al producto de CLN2 y CLN3.

El gen de la CLN6 es prevalente en etnias diferentes, similar a CLN1, CLN2, y CLN3. La edad del comienzo de CLN6, es similar a las de la CLN1, CLN2, y la CLN3 (de 18 meses a 8 años, con la media entre 3 y 5 años). Las características tempranas incluyen inestabilidad, disartria, convulsiones y retardo en el desarrollo. Los lipopigmentos incluyen con forma a la huella digital, curvilíneo, así como modelos rectilíneos. No se conoce exactamente la proteína que codifica.

El gen de la CLN7, determina la aparición temprana de la enfermedad entre los 2 y los 7 años. Parece retardo psicomotor, regresión y convulsiones. Esta forma, como CLN3, puede diagnosticarse por patología o por el análisis de linfocitos periféricos. A

diferencia de CLN3, sin embargo, donde la vacuolización es vista, los linfocitos aquí muestran inclusiones densas con forma de huella digital.

Dependiendo de la mutación presente en la CLN8, el debut de la enfermedad aparece en la infancia entre los 5 y 10 años, empieza como una Epilepsia intratable seguido de deterioro cognitivo progresivo o con ligera afectación del neurodesarrollo, seguido de un cuadro clínico florido de EMP, retinopatía, y deterioro cognitivo que comienza entre los 3 y 6 años subsiguientes. En la microscopía electrónica se han reportado inclusiones tipo GROD, curvilíneos, y tipo huellas digitales, sobre todo, en linfocitos.

El gen de la CLN10, conlleva a la pérdida de la función, apareciendo la forma congénita de NCL manifestada con encefalopatía, epilepsia, estatus frecuentes, y progresa rápidamente a la muerte, debido a insuficiencia respiratoria en los primeros días y semanas de la vida, con depósitos masivo GRODs en el sistema nervioso central. El gen mudado codifica a la catepsina D, la mayor proteasa lisosomal.

Se ha descrito en nuestro medio la existencia de una mutacion CNL5 por fuera del norte de Europa en 3 pacientes de una misma familia del noroccidente de Colombia con una forma Juvenil de Lipofuscinosis cerioidea.

Lecturas recomendadas

Balreira A., Gaspar P, Caiola D., Chaves J., Beirao I., Lima JL., Azevedo JE., Miranda MC. A nonsense mutation in the LIMP-2 gene associated with progressive myoclonic epilepsy and nephrotic syndrome. *Hum Mol Genet*, 2008; 17:2238-2243.

Berkovic SF., Mazarib A, Walid S., Neufeld MY., Manelis J., Nevo Y., Korczyn AD, Yin J., Xiong L., Pandolfo M., Mulley JC., Wallace RH. A new clinical and molecular form of Unverricht-Lundborg disease localized by homozygosity mapping. *Brain*, 2005, 128:652-658.

Berkovic SF., Dibbens LM., Oshlack A., Silver JD., Katerelos M., Vears DF., Lullmann-Rauch R., Blanz J, Zhang KW., Stankovich J., Kalnins RM., Dowling JP, Andermann E., Andermann F., Faldini E., D'Hooge R., Vadlamudi L., Macdonell RA., Hodgson BL., Bayly MA., Savage J., Mulley JC., Smyth GK., Power DA, Saftig P, Bahlo M. Array-based gene discovery with three unrelated subjects shows SCARB2/LIMP-2 deficiency causes myoclonus epilepsy and glomerulosclerosis. *Am J Hum Genet*, 2008; 82:673-684.

Steinfeld R., Reinhardt K., Schreiber K., Hillebrand M., Kraetzner R., Bruck W., Saftig P., Gartner J.. Cathepsin D. deficiency is associated with a human neurodegenerative disorder. *Am J. Hum Genet* 2006; 78:988-998.

Striano P., Specchio N., Biancheri R., Cannelli N., Simonati A., Cassandrini D., Rossi A., Bruno C., Fusco L., Gaggero R., Vigevano F., Bertini E., Zara F., Santorelli FM., Striano S. Clinical and electrophysiological features of epilepsy in Italian patients with CLN8 mutations. *Epilepsy Behav*, 2007; 10:187-191.

Pineda-Trujillo, N., Cornejo, W., Carrizosa, J., Wheeler, R. B., Mu nera, S.

Valencia, A., Agudelo-Arango, J., Cogollo, A., Anderson, G., Bedoya, G., Mole,

S. E., and Ruíz-Linares, A. (2005) A CLN5 mutation causing an atypical neuronal ceroid lipofuscinosis of juvenile onset. *Neurology* 64, 740–742

Respuesta a la pregunta 26

En un niño, con Epilepsia Mioclónica sin hepato esplenomegalia y mancha rojo cereza, hay que sospechar: Sialidosis Tipo 1. La Sialidosis tipo II, no es factible, porque además tiene deformidades óseas, neuropatía sensitiva severa, y mortalidad muy temprana. La procedencia es muy importante para orientar el diagnóstico en estos casos, la Sialidosis es típica de sociedades orientales. En la Sialidosis tipo II, existe aumento de la secreción urinaria de ácido siálico, pero se diagnostica demostrando el déficit de la neuraminidasa en linfocitos o fibroblastos con B galactosidasa normal (*cerebellum* 2004; 3:156-71).

Bonten EJ., Arts WF., Beck M, Covanis A., Donati MA., Parini R., Zammarchi E., d’Azzo A. Novel mutations in lysosomal neuraminidase identify functional domains and determine clinical severity in sialidosis. *Hum Mol Genet* 2009; 9:2715–2725.

Respuesta a la pregunta 27

El cuadro clínico que se presenta con debilidad proximal sugiere la existencia de una miopatía, y la asociación con sordera y ataxia, una afectación del SNC, lo cual hace pensar en una enfermedad multisistémica. Pocas enfermedades neurológicas afectan

varios sistemas neuronales, vías cerebelosas, audición, corteza cerebral y músculo. De las que se asocian a sordera, las citopatías mitocondriales son las más frecuentes (MERFF, MELAS, mutaciones de la cadena respiratoria sin un fenotipo clínico típico). El caso presentado puede ser considerado una MERRF, el diagnóstico debe hacerse con biopsia de músculo y tinción de tricrómica de Gomori, además, demostrar la mutación puntual 8344 del DNA mitocondrial.

Lecturas recomendadas

Zupan M.L., Legros B. progressive Myoclonic Epilepsy. *Cerebellum*, 2004; 3:156-71.

Respuesta a la pregunta 28

Las mioclonías pueden ser clasificadas según su origen en corticales (originadas en la corteza motora y sensitiva) causando sacudidas mioclónicas luego de un intervalo de tiempo requerido para una transmisión cortico espinal, generalmente son dados por fallo en los circuitos inhibitorios para ambas cortezas. Las mioclonías generalizadas pueden ocurrir cuando las descargas se diseminan a través de las vías cortico-corticales y, seguido a ésta, toda la corteza somatosensorial produce potenciales evocados gigantes. Las mioclonías corticales son las más frecuentemente involucradas en los síndromes epilépticos generalizados idiopáticos (ejemplo, EMJ Janz y Epilepsia con ausencias de la adolescencia), donde las redes talámicas se cree que interactúan con áreas corticales diversas para producir actividad neuronal excesiva y crisis mioclónicas, con frecuencia son generalizadas y bisincrónicas. Por último, también pueden originarse en tallo cerebral (ejemplo, mioclonus palatino) y medula espinal, las cuales característicamente son focales y respetan la distribución de los miotomas (medulares).

Se remite al lector al capítulo dedicado al enfoque diagnóstico de mioclonías (capítulo 3)

	Cortical	Subcortical	Espinal
Distribución	multifocal	generalizada	focal
Topografía	distal	proximal	variable
Propagación	rostrocaudal	caudo-rostrofacial	miotomas
Duración EMG	breve <50	larga >100	larga >100
Coherencia	coherencia	no coherencia	no coherencia
Circunstancias	de acción	reposo, refleja	reposo
Estímulo	somestésico	auditivo	
Potenciales evocados somatosensoriales –PES–	gigantes	Normales	Normales
Promediación del EEG	positiva	negativa	negativa

Capítulo 5.

Respuesta a la pregunta 29

4. X Realizar TAC de cráneo y luego punción lumbar

El cuadro subagudo/crónico de cefalea con signos de alarma como la edad de presentación, aparición de novo, empeoramiento en horas nocturnas, los hallazgos al examen físico neurológico sugestivos de síndrome de hipertensión endocraneana (HTE): “Papiledema y compromiso del VI par”; hacen altamente probable la hipótesis diagnóstica de una lesión ocupando espacio, lo cual sumado a la parosmia (cacosmia), descarga autonómica (erizamiento), el compromiso de memoria y la actividad delta temporal del EEG, localiza la lesión en lóbulo temporal mesial, (Debe aclararse que la toma del VI par es un signo falso localizador y que no sirve para lateralizar la lesión, se compromete por el Síndrome de HTE). En estas circunstancias está contraindicado realizar punción Lumbar, y el estudio de Video-EEG se practica durante la evaluación

prequirgica de un paciente con epilepsia refractaria, cuando hay dudas del tipo de crisis epilpticas que un paciente tiene as como cuando se duda del diagnostico de estas, pero en el caso que se expone este no tiene indicacin. Debera efectuar una neuroimagen, idealmente: Resonancia Magntica Cerebral simple y contrastada para delimitar claramente la probable zona tumoral (sensibilidad 90% para lesiones tumorales temporales. Panayiotopoulos 2004). La cronicidad del cuadro, la falta de asociacin con fiebre, y la ausencia de signos meningesos no sugieren la posibilidad de una meningoencefalitis, sin embargo segn los hallazgos de Neuroimagen podra tomar la decisin de puncionar (imagen sugestiva de absceso o Tuberculoma entre otro, esto, si no existen hallazgos que contraindiquen la Puncion lumbar, tales como, Colapso del sistema ventricular, desviacin de la lnea media o efecto de masa.

29 B)...*"est sintiendo un olor raro, por segundos, que le parece como si hubiera algo podrido,... las dems personas que estn a su lado refieren que no sienten el mismo olor", por otro lado percibe asociado a esto un erizamiento...*

La aparicin sbita de estos sntomas y su pronta desaparicin, con la tipicidad de la descripcin sugieren la presencia de crisis epilpticas. Esta crisis pudiera clasificarse como una crisis focal sensorial con alucinaciones olfatorias complejas (olor como a podrido, cacosmia), sugestiva de foco mesial temporal ú orbito frontal. Este sntoma aunque tambin se puede presentar en enfermedades psiquiátricas es muy sugestivo de aura de crisis epilptica. De hecho las crisis alucinatorias olfatorias y gustatorias son ms usualmente asociadas con epilepsia del lbulo temporal tipo tumoral. Los sntomas descritos como... *esto se asocia a un erizamiento del hemicuerpo derecho...* deben ser clasificados como crisis parciales simples vegetativas. En este punto la clasificacin del 1989 impide clasificar las crisis utilizando todos los sntomas del paciente, o se toma uno u otro, sin embargo la propuesta del 2001 permite que ud describa toda la sintomatologa en el eje I (aura olfatoria seguida de fenmenos autonmicos), sera una crisis autolimitada sensorial. Para Luder un aura epilptica olfatoria que evoluciona a una crisis focal autonmica. Al verse el erizamiento este no debe ser considerado como un aura.

Lecturas recomendadas

Andrade R. Semiologa de las crisis epilpticas. En Las Epilepsias estado actual, Jos William Cornejo, Nicols Pineda Trujillo, Anglica Arteaga Arteaga eds, Medelln, Colombia 2010. p.13-30

Hans O. Lüders, *The Epilepsies: Etiologies and Prevention*, The Academic Press, USA, 1999.

29 c) La diplopía que en este caso es secundaria a la neuropatía craneal del VI par, y no se explica por una crisis epiléptica

...el examen neuro psicológico mostró amnesia episódica y visuo-espacial...

El déficit más frecuente en una epilepsia del lóbulo temporal mesial es la memoria, lo cual sugiere que las crisis sean de origen epiléptico y la amnesia secuela de las mismas.

El síndrome de epilepsia del lóbulo temporal Mesial, es un término que debe ser restringido a los pacientes con un cuadro clínico típico,...y evidencia adicional de disfunción del lóbulo temporal por imágenes funcionales ó evaluación neuropsicológica

...En otras ocasiones a notado un oscurecimiento visual también de segundos de duración que se recupera totalmente...

Una crisis occipital, o una propagación hacia el lóbulo occipital podría explicar el oscurecimiento visual por una ceguera cortical...sin embargo la causa más probable en este caso es que los oscurecimientos estén asociados al papiledema

...hace 3 meses comienza con cefalea en toda la cabeza, esta se incrementa cuando se acuesta y por las madrugadas...

Aunque la cefalea puede ser una manifestación y de forma periódica, no es tan frecuente y ocurre mas en el estadio posictal

29 d) Si, hay un conjunto de síntomas y signos paroxísticos, con un claro inicio y fin, estereotipados, impredecibles, con características clínicas que pueden ser explicadas por una irritación cortical en las áreas olfatorias y vegetativas

Lectura recomendada

Andrade R. Semiología de las crisis epilépticas. En *Las Epilepsias estado actual*, José William Cornejo, Nicolás Pineda Trujillo, Angélica Arteaga Arteaga eds, Medellín, Colombia 2010. p.13-30

29 e) Si, debido a que por definición conceptual se acepta el planteamiento de epilepsia cuando existen dos o más crisis epilépticas.

Lectura recomendada

Engel J. A proposed diagnosed schema for people with epilepsy and epileptic seizures. Report of the ILAE task force on definition and classification. *Epilepsia* 2001; 46(2):796-803.

29 f) x lesión ocupante de espacio hiperdensa en la TAC sin contraste ubicada en la región del ala menor del esfenoides

Las demás ubicaciones anatómicas no explican totalmente los síntomas del paciente, la duda se genera con la lesión del surco olfatorio que puede producir cacosmia, pero no compromiso de memoria ni el tipo de patrón interictal del EEG. La zona de déficit funcional es el lóbulo temporal derecho por la pérdida de la memoria visuo-espacial. La actividad electrográfica descrita es típica de la lesión del lóbulo temporal por lo que es poco probable que la lesión esté en el surco olfatorio.

29 g)

Zona sintomatogénica: Es la zona de cerebro que se manifiesta clínicamente durante una crisis epiléptica. La presencia de crisis uncinadas y vegetativas sugieren que esta es el Lóbulo temporal mesial derecho

Zona de lesión: requiere Neuroimagen para definirla, en caso de que los hallazgos del paciente sean los de la pregunta previa se trata de imagen hiperdensa dependiente del ala menor del esfenoides que comprime el lóbulo temporal

Zona de descargas Interictales: esta zona es la zona donde se observan los paroxismos interictales. Según la historia clínica el paciente presenta descargas temporales derechas (en un momento sin crisis)

Zona de déficit funcional: es la zona cerebral disfuncional en el periodo interictal, puede evaluarse mediante el examen físico neurológico, el neuropsicológico, la realización de SPECT o PET interictales. En el caso que se presenta es el Hipocampo derecho por hallazgos neuro-psicológicos de amnesia visuo-espacial

Zona epileptogénica estimada: Estimar la zona epileptogénica es difícil y deben tenerse en cuenta todos los elementos aportados por la historia clínica y los complementarios. La estimación es más exacta cuanto más concordante en lateralidad sean los resultados de los estudios indicados. En el caso que presentamos. El paciente tiene un EEG con descargas epileptiformes ubicadas en el lóbulo temporal derecho y estas están asociadas a una actividad lenta, lo que sugiere que esta es la zona de descargas interictales y la posible zona lesional. La imagen muestra un área hiperdensa que comprime el Lóbulo Temporal derecho, la neuropsicología documento una zona de déficit funcional que compromete al Hipocampo derecho. La clínica aunque permite localizar no permite lateralizar la zona epileptogénica ya que el valor predictivo en relación a la lateralidad de la zona epileptogénica en las crisis uncinadas y las vegetativas es muy bajo. Sin embargo los resultados de los estudios son congruentes en cuanto a la localización y lateralidad haciendo probable que la zona epileptogénica en este caso sea la región temporal mesial derecha.

Lecturas recomendadas

Andrade R. Semiología de las crisis epilépticas. En Las Epilepsias estado actual, José William Cornejo, Nicolás Pineda Trujillo, Angélica Arteaga Arteaga eds, Medellín, Colombia 2010. p.13-30

Hans O. Lüders, *The Epilepsies: Etiologies and Prevention*, The Academic Press, USA, 1999.

29 h)

_V__Meningioma

La Hipertension Intracraneana Idiopatica (HII), por concepto, y como será descrito posteriormente en esta revisión, no se asocia a alteraciones neurológicas diferentes a las explicadas por hipertensión intracraneal, por lo tanto podría explicar la cefalea, la visión borrosa, el Papiledema y el VI par (diplopía), sin embargo suele afectar a una población diferente: mujeres jóvenes, y jamás se no puede asociarse a crisis epilépticas, déficit cognitivos como la amnesia ni alteraciones en el EEG. Un absceso cerebral aunque puede presentar un cuadro similar, subagudo a crónico, con cefalea, hipertensión endocraneana y crisis epilépticas por irritación del lóbulo temporal, suele manifestarse con más síntomas sistémicos, la fiebre hace parte de la triada clásica. Entre los tumores intracraniales, el más

frecuentes es el Meningioma (30%), entre ellos, una de las localización más usual es el hueso esfenoides (15-45% según diferentes reportes), conforme Bonnal, esta es la localización más frecuente entre los meningiomas de la base del cráneo y constituyen aproximadamente el 18% de todos los meningiomas intracraneales. Clásicamente se han distinguido tres variedades, según se afecte la región más interna o externa del ala del esfenoides: tercio interno, tercio medio y tercio externo. Los síntomas más comunes pueden variar entre epilepsia, alteraciones del carácter y cefaleas, también disminución de la agudeza visual, edema de papila y atrofia de papila. Se observan ligeramente hiperdensos en la TAC respecto al parénquima. El Astrocitoma Pilocítico es un tumor benigno, que afecta principalmente a niños y adolescentes, y suele ubicarse en el cerebelo, nervio y quiasma óptico, hipotálamo, III ventrículo y mucho menos frecuentemente, en los hemisferios cerebrales, por tal razón, ni la epidemiología ni la ubicación anatómica hacen sospechar esta etiología. La esclerosis Hipocámpal es la principal causa de la epilepsia del lóbulo temporal, sin embargo, en este caso en particular el cuadro clínico no es sugestivo, por la ausencia de la historia natural que comienza con un daño precipitante inicial, un periodo de latencia posterior, aparición de crisis en la niñez y la adolescencia, remisión en la etapa adulta.

Lecturas recomendadas

Blume W: Glossary of Descriptive Terminology for Ictal Semiology: Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001, 42 (9): 1212-1218

Fisher R: Epileptic Seizures and Epilepsy: Definitions Proposed by the ILAE and the IBE. *Epilepsia* 2005; 46 (4):470-472

Mac Carty CS. Meningiomas of the sphenoidal ridge. *J Neurosurg* 1972; 36: 11420.

Nakamura M, Roser F, Jacobs C, Vorkapic P, Samii M: Medial sphenoid wing meningiomas: clinical outcome and recurrence rate. *Neurosurgery* 2006; 58:626-639

Panayiotopoulos CP. *The Epilepsies, Seizures, Syndromes and Management*. 2° Ed 2009

Roger J, Bureau M, Dravet c, Tassinari C, Wolf P: *Epileptic Syndrome in Infancy, childhood and adolescence*. 4° Ed, 2005.

Wall M: Idiopathic intracranial hypertension. *Neurol Clin.* 2010 Aug;28(3):593-617

Respuesta a la pregunta 30

Fenomenología ictal

De acuerdo con el glosario de términos de la ILAE

Los episodios se inician con aura visual simple seguido de pérdida del *contacto*, *no interacción con el medio*, *no responde*, posteriormente *desviación óculocefálica de izquierda a derecha*, seguido por automatismos oroalimentarios y manuales (no dicen de que mano), seguido de *movimientos clónicos de la mano izquierda con marcha* ya que luego comprometen toda la extremidad superior izquierda, esto se sigue de una *posición tónica de las cuatro extremidades y luego generalización* secundaria, fenómeno posictal con *somnolencia y cefalea*, además con *psicosis* de varios días de duración. Al referir el paciente un fenómeno subjetivo como (ver una lucecita) esta característica debe clasificarse como aura, perder el contacto y la reactividad al medio indica que existe una desconexión, es correcto decir desviación óculo-cefálica y no versión debido a que no se conoce si hubo o no flexión del cuello, y si la desviación cefálica fue de 90°, además al no conocerse el área epileptogénica, definir esto es muy difícil pues puede ser una contraversión y no una versión. Al aparecer movimientos clónicos en una mano que se extienden por toda la extremidad debe acompañarse la resena del síntoma de la palabra con marcha, al final el paciente tiene una crisis secundariamente generalizada (se torna rígido y convulsiona). Estos son propiamente los hallazgos de la crisis (ictales), sin embargo es aceptado explicar y pormenorizar los fenómenos preictales y posictales en este acápite. Esta descripción, nótese que pertenece al eje I de la clasificación del 2001.

Lecturas recomendadas

Andrade R. Semiología de las crisis epilépticas. En Las Epilepsias estado actual, José William Cornejo, Nicolás Pineda Trujillo, Angélica Arteaga Arteaga eds, Medellín, Colombia 2010. p.13-30

Engel J. A proposed diagnosed schema for people with epilepsy and epileptic seizures. Report of the ILAE task force on definition and classification. *Epilepsia* 2001; 46(2):796-803.

Hans O. Lüders, *The Epilepsies: Etiologies and Prevention*, The Academic Press, USA, 1999.

Respuesta a la pregunta 31.

Evaluación por zonas:

- Zona de déficit funcional: la evaluación de esta zona puede hacerse mediante el examen neurológico (cuadranopsia homónima superior izquierda) que indica disfunción de la corteza calcarina derecha inferior o la radiación óptica tèmpero occipital. También puede conocerse por el examen neuropsicológico y psiquiátrico en el caso que se presenta muestran una psicosis, evidenciando una disfunción tèmpero-frontal bilateral, otras técnicas para evaluar esto lo son el SPECT y el PET interictales pero que no se realizaron en este paciente.
- zona sintomatogénica:

Aura visual: occipital

Desconexión:temporal bilateral o unilateral

Automatismos oroalimentarios: temporales mesiales

Desviación óculocefálica: frontal derecho

Movimientos clónicos en mano izquierda: Frontal derecho, área motora primaria.

Posición tónica y CTCG: bi-frontal

Zona de descargas interictales: parieto- occipital bilateral

- Zona lesional: Probablemente la la región córtico-subcortical bilateral occipital por TAC, pero se requiere imagen por resonancia para definir mejor la zona lesional y descartar otro tipo de lesiones (displasias, tumores, etc).
- Posible zona de debut ictal: podría decirse que es la región occipital porque las crisis inician con aura visual, pero no podemos establecerla sino hasta que se realicen imágenes funcionales ictales o se realice una electrocorticografía o esteroelectroencefalografía.
- Zona epileptogénica estimada: (hipotética)se evalúa teniendo en consideración todas las pruebas diagnósticas y la historia clínica del paciente: probablemente se encuentra en la región parieto- occipital bilateral, pero hacen falta otros

estudios adicionales para elaborar una hipótesis mas clara (evaluación neuropsicológica, videotelemetría e imágenes funcionales) aunque cabe decir que la determinación definitiva de esta zona solo se puede realizar posreseción cuando el paciente quede libre de crisis. Por los datos de que disponemos pudiera tratarse de la zona occipital derecha corteza calcarina inferior.

Lecturas recomendadas

Andrade R. Semiología de las crisis epilépticas. En Las Epilepsias estado actual, José William Cornejo, Nicolás Pineda Trujillo, Angélica Arteaga Arteaga eds, Medellín, Colombia 2010. p.13-30

Engel J. A proposed diagnosed schema for people with epilepsy and epileptic seizures. Report of the ILAE task force on definition and classification. *Epilepsia* 2001; 46(2):796-803.

Hans O. Lüders, *The Epilepsies: Etiologies and Prevention*, The Academic Press, USA, 1999.

Respuesta a la pregunta 32

Herramientas para evaluar la zona de debut ictal:

- Electrocorticografía o Stereo-electroencefalografía
- SPECT ó PET Ictal

La zona de debut ictal solo puede ser conocida con el uso de electrodos invasivos, y la realización de SPECT ictal con inyección temprana del radioisótopo mediante el corregistro con el EEG.

Lecturas recomendadas

Andrade R. Semiología de las crisis epilépticas. En Las Epilepsias estado actual, José William Cornejo, Nicolás Pineda Trujillo, Angélica Arteaga Arteaga eds, Medellín, Colombia 2010. p.13-30

The Epilepsies: Etiologies and Prevention, Hans O. Lüders, The Academic Press, USA, 1999.

33) Clasifique la crisis de acuerdo con las clasificaciones 1989, 2001,2009

Clasificación de las crisis:

- Clasificación de 1989:

Crisis parciales simples con síntomas sensoriales elementales visuales con evolución a una crisis parcial compleja con automatismos y seguida de generalización secundaria a forma TCG. Al inicio el paciente refiere un síntoma inicial que recuerda y esta conciente por eso puede ser clasificado como crisis parciales simples sin afectación de la conciencia, el síntoma ictal inicial es visual y no es una imagen estructurada, por tanto es elementall, al tener percepción sin objeto, la crisis es ilusoria, posteriormente la crisis pasa a ser compleja, no responde ni recuerda nada de lo que le sucede, y finalmente evoluciona a una generalización secundaria a forma TCG

Lecturas recomendadas

Andrade R. Semiología de las crisis epilépticas. En *Las Epilepsias estado actual*, José William Cornejo, Nicolás Pineda Trujillo, Angélica Arteaga Arteaga eds, Medellín, Colombia 2010. p.13-30

Engel J. A proposed diagnosed schema for people with epilepsy and epileptic seizures. Report of the ILAE task force on definition and classification. *Epilepsia* 2001; 46(2):796-803.

Clasificación del 2001

Eje 1: Fenomenología ictal según el glosario de la ILAE:

Episodios que se inician con Aura visual seguido de pérdida del contacto,, posteriormente desviación óculocefálica de derecha a izquierda, seguido por automatismos oroalimentarios y manuales (no dicen de que mano), seguido de movimientos clónicos de la mano izquierda que luego comprometen toda la extremidad superior izquierda, esto se sigue de una posición tónica y luego generalización con

movimientos tónico clónicos (dice la historia clínica que luego convulsiona), fenómeno posictal con somnolencia y cefalea, además con psicosis de varios días de duración.

Eje 2: Tipos de crisis:

Crisis autolimitadas, focales, con síntomas sensoriales elementales (aura visual).

Eje 3: Síndrome: Síndrome de Epilepsia Focal sintomática del Lóbulo Occipital. Es focal por el inicio de las crisis con síntomas que obedecen a la activación de una zona del cerebro (corteza occipital), es una epilepsia porque el paciente tiene más de dos crisis, una lesión epileptogénica y descargas epileptiformes interictales. La etiología es sintomática puesto que hay déficit neurológicos interictales, el EEG esta lento focal sin ritmo alfa a los 9 años mostrando que hay un trastorno de la electrogénesis y hay lesiones en la TAC. Se conoce una asociación entre la enfermedad celíaca, las calcificaciones occipitales y la epilepsia por lo que pudiera plantearse otro síndrome el “Síndrome de Gobbi”

Eje 4: Etiología: Sintomática con calcificaciones occipitales y enfermedad celíaca.

Descrita por primera vez en 1976 por Garwicz y Mortensson. Posteriormente en 1992 Giuseppe Gobbi quien demostró que dicha asociación no era casual y describió el síndrome en su forma completa. Los pacientes son en su mayoría de origen Italiano, Español y Argentino, lo que sugiere una condición limitada étnica y -geográficamente.

El síndrome Epilepsia con Calcificaciones Occipitales y Enfermedad Celíaca (EPICAEC), puede aparecer a cualquier edad y puede ser paucisintomático. La epilepsia en este síndrome es relacionada con una localización, usualmente de tipo occipital. La neuroimagen consiste en calcificaciones cortico-subcorticales occipitales y atrofia cerebral.

La epilepsia en la EPICAEC inicia entre 1 y 28 años de edad, la semiología de las crisis puede consistir en crisis versivas y o visuales (alucinaciones visuales simples, amaurosis), las crisis pueden evolucionar a crisis complejas o generalizarse.

Esta epilepsia puede llegar a ser resistente a los FAE y también puede evolucionar a una encefalopatía epiléptica, según la serie de Gobbi.

Gobbi G, Sorrenti G, Santucci M, Giovanardi Rossi P, Ambrosetto P, Michelucci R. Epilepsy with bilateral occipital calcifications: a benign onset with progressive severity. *Neurology* 1988;38: 913–20.) donde 18 de 32 pacientes presentaron encefalopatía epiléptica.

Lecturas recomendadas

Andrade R. Semiología de las crisis epilépticas. En *Las Epilepsias estado actual*, José William Cornejo, Nicolás Pineda Trujillo, Angélica Arteaga Arteaga eds, Medellín, Colombia 2010. p.13-30

Engel J. A proposed diagnosed schema for people with epilepsy and epileptic seizures. Report of the ILAE task force on definition and classification. *Epilepsia* 2001; 46(2):796-803.

Hans O. Lüders, *The Epilepsies: Etiologies and Prevention*, The Academic Press, USA, 1999.

Otras alteraciones que se pueden presentar son ataxia, mioclonias, oftalmoplejia internuclear, leucoencefalopatía multifocal, paraparesia y demencia. El EEG muestra habitualmente punta onda y onda lenta en regiones occipitales bilaterales.

Lecturas recomendadas

Diaz R. M; Gonzalez G; Delfino A. *Epilepsia, calcificaciones cerebrales y enfermedad celíaca. Importancia del diagnóstico precoz. REV NEUROL* 2005; 40 (7): 417-420

Gobbi G. *Coeliac disease, epilepsy and cerebral calcifications. Brain & Development* 2005; 27: 189–200

Eje 5: Alteraciones o enfermedades asociadas: Enfermedad celíaca. Demencia.

- CLASIFICACION DE 2009:
- Crisis sin afectación inicial de la conciencia, focal sensorial que evoluciona a una crisis bilateral
- Crisis con semiología del lóbulo occipital

- Epilepsia atribuida a causa metabólica o estructural, causada por Enfermedad Celiaca (calcificaciones)???

Respuesta a la pregunta 34

1989: Epilepsia relacionada con una localización (focal), sintomática (occipital)

Etiología: Enfermedad celiaca

Localización: occipital

Respuesta a la pregunta 35

Indicador de que existe una etiología sintomática de la epilepsia

No tiene alfa porque hay una actividad paroxística asociada

En la infancia se observa un incremento progresivo de la frecuencia del ritmo básico de las regiones posteriores 4 Hz a los 4 meses de vida, unos 6 Hz a los 12 meses, 8 Hz a los 3 años, 10 Hz a los 10 años. A partir de los 3 años de vida se alcanza el rango de frecuencias alfa y está plenamente justificado el término ritmo alfa; esta progresiva aceleración del ritmo posterior finaliza a los 10 años de edad. Después de los 8 años de edad los pacientes tienen bien definido el ritmo alfa como un ritmo posterior entre los 8 y 12 Hz, simétricos, bien modulados, reactivos, de al menos 50 μ v de amplitud. Pueden observarse ondas lentas occipitales en vigilia, denominadas variante alfa u ondas lentas juveniles. Estas ondas desaparecen con la apertura ocular, lo que las diferencia de una actividad lenta posterior patológica. El EEG del paciente muestra una actividad lenta focal parieto-occipital bilateral esta actividad aunque no dice si se bloquean con la apertura ocular deben considerarse actividad de sufrimiento cortical en el contexto del paciente.

Lectura recomendada

Richard Lester Khan, MD, Magda Lahorgue Nunes, MD, PhD, Luis Fernando Garcias da Silva, MD, PhD, and Jaderson Costa da Costa, MD, PhD. Predictive Value of Sequential Electroencephalogram (EEG) in Neonates With Seizures and Its Relation to Neurological Outcome. *Journal of Child Neurology* 2008; 23(2):145-150.

Respuesta a la pregunta 36

1. Psicosis posictal ó interictal

La presencia de elementos alucinatorios y delirantes referenciales (...hablan de él, este pensamiento es irreductibles por la lógica), están a favor de una psicosis posictal, el tiempo de duración está en contra de la psicosis ictales, no consideramos que hayan elementos para evaluar la existencia de deterioro que se puede presentar en este paciente.

La psicosis posictal puede durar hasta 3 meses posterior a una crisis. Complica a las epilepsias focales y generalizadas, siendo más frecuente en las focales y, especialmente, en la ELT (11).

Los criterios más aceptados en la actualidad son los criterios de Logsdail y Toone

1. Episodio de psicosis (frecuentemente con estado confusional).
2. Aparición posterior a una semana después de un clúster de crisis.
3. Psicosis que dura al menos 15 horas y menos de 2 meses
3. Estado mental caracterizado por delirios paranoides o no, síndromes de mala identificación, alucinaciones visuales, olfatorias, gustativas y auditivas con conciencia clara'.
4. No evidencia de:
 - a) Historia de tratamiento con medicamentos antipsicóticos o psicosis en los últimos 3 meses
 - b) toxicidad a los antiepilépticos
 - c) EEG no demuestra status epiléptico
 - d) historia reciente de trauma craneal, intoxicación por alcohol o medicamentos o abstinencia

Kanner y Barry (2001) resumieron el cuadro clínico del siguiente modo:

1. Retraso entre el inicio de los síntomas psicóticos y la última crisis.

2. Duración relativamente corta de la psicosis
3. Sintomatología cargada de afectividad
4. Psicosis con delirios pleomórficos
5. Inicio de la psicosis posictal después de una larga duración de la epilepsia (un promedio de más de 10 años)
6. Respuesta rápida a bajas dosis de antipsicóticos o benzodiazepinas.

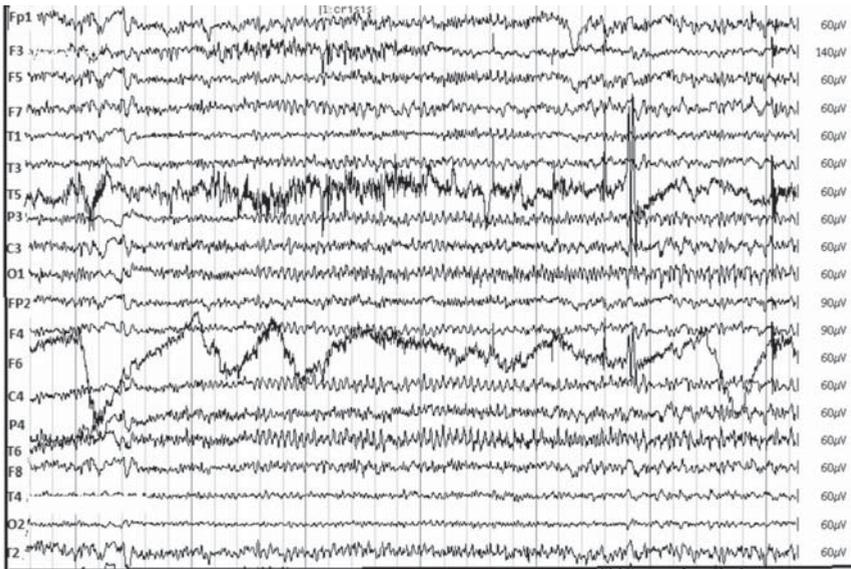
Nosotros hemos visto con frecuencia debut de síntomas psicóticos en pacientes con epilepsia de corta duración.

Es posible que algunos casos de psicosis posictal aparente, sean debidos a actividad persistente de las crisis epilépticas y deban ser categorizados, por tanto, como casos de status epilepticus no convulsivo (12).

Nosotros evaluamos en Video-EEG a un paciente con ELT neocortical, con crisis que se iniciaban con síntomas vertiginosos y se seguían de desconexión, tras lo cual presentaba psicosis posictal, sobre todo cuando las crisis eran múltiples en un mismo día y se caracterizaba por metamorfosis e ideas de perjuicio o autoreferenciales (como las del paciente que se comenta). Esto llegó a ser casi permanente, ya que las crisis epilépticas de este paciente eran diarias, pero los síntomas psicóticos se agravaban cuando estas ocurrían en racimos.

Ver EEG

El EEG del paciente con un montaje monopolar, ilustra el inicio ictal con un ligero electrodecremento generalizado y una organización del patrón de puntas rítmicas a 12 Hz en C4 y T6 con rápida propagación contralateral.



Algunos pacientes pueden desarrollar un síndrome periictal de Capgras (Capgras y Reboul-Lachaux, 1923) después de presentar miedo ictal.

Se ha reportado hasta en 7% de los pacientes monitorizados en video-EEG (11). Hemos evaluado 240 crisis en un estudio donde participa el CIREN, y el Instituto de Neurología de Cuba, el Instituto Neurológico de Antioquia y el el laboratorio CECLAB de la Clínica León XIII en Colombia y hemos observado 12 pacientes con psicosis posictal en telemetría (5%).

Los factores de riesgo de psicosis posictal incluyen:

- Número incrementado de crisis tónico-clónicas generalizadas en epilepsia de prolongada evolución
- Disfunción cerebral bilateral, actividad epileptiforme bilateral independiente
- Antecedentes de encefalitis, trauma craneal y ausencia de crisis febriles
- Presencia de displasias corticales focales
- Auras psíquicas, especialmente auras de miedo.
- Pacientes con disfunción temporal bilateral, en los que se practico la cirugía de la epilepsia.

Taylor y col. reportaron que los pacientes con psicosis posictal tienen esclerosis mesial con menor probabilidad y muestran con más frecuencia pequeños tumores o malformaciones del desarrollo cortical. En nuestra experiencia hemos encontrado con

4 casos de pacientes con Psicosis posictal

Todos tenían un EEG ictal lateralizante con propagación rápida contralateral

Las crisis se generalizaban con mucha frecuencia

Tenían auras psíquicas.

Etiología: ganglioglioma temporal, esclerosis hipocampal; infarto temporal derecho y un caso con epilepsia criptogénica.

Ninguno de ellos tenía antecedentes de crisis febriles.

Lecturas recomendadas

Christodoulou C, Koutroumanidis M, Hennessy MJ, Elwes RD, Polkey CE, Toone BK. Postictal psychosis after temporal lobectomy. *Neurology* 2002;59:1432–1435.

Fong GC, Ho WY, Tsoi TH, Fong KY, Ho SL. Lateral temporal hyperperfusion in postictal psychosis assessed by 99mTc-HMPAO SPECT. *Neuroimage* 2002;17:1634–1637.

Giuseppe Gobbi. *Coeliac disease, epilepsy and cerebral calcifications. Brain & Development* 2005; 27: 189–200

Leutmezer F, Podreka I, Asenbaum S, Pietrzyk U, Lucht H, Back C, Benda N, Baumgartner C. Postictal psychosis in temporal lobe epilepsy. *Epilepsia* 2003;44:582–590.

Oshima T, Tadokoro Y, Kanemoto K. A prospective study of postictal psychoses with emphasis on the periictal type. *Epilepsia* 2006;47:2131–2134.

Spratling W. *Epilepsy and its Treatment*. WB Saunders, Philadelphia, 1904. 32.

Respuesta a la pregunta 37

Aura visual: recuerde que el aura es una experiencia subjetiva que no puede verse por el examinador “el niño dice que ve una lucecita” al inicio de la crisis

Lectura recomendada

Andrade R. Semiología de las crisis epilépticas. En Las Epilepsias estado actual, José William Cornejo, Nicolás Pineda Trujillo, Angélica Arteaga Arteaga eds, Medellín, Colombia 2010. p.13-30

Respuesta a la pregunta 38

La madre refiere... *“cuando se está quedando dormido le brincan las manos y los pies de cualquier lado”*

El niño presenta estos eventos con ojos cerrados, no hay compromiso de un solo grupo muscular sino de varios

No tiene la semiología de las crisis generalizadas. No hay compromiso del estado de conciencia. Son convulsiones, a pesar de que puedan no ser crisis epilépticas sí son por definición convulsiones, porque incluyen movimientos de contracción de las diferentes extremidades. No son crisis epilépticas, pero sí son episodios paroxísticos durante el sueño. Son movimientos fisiológicos

Durante la transición de la vigilia al sueño los pacientes pueden manifestar saltos o brincos que constituyen mioclonías del sueño, son movimientos fisiológicos que se presentan al inicio del sueño. La distinción no es fácil de hacer pero al ser diferentes a las demás crisis epilépticas y la asociación estricta con la somnolencia y a que se presentan en cualquier grupo muscular son argumento en contra del diagnóstico de crisis epilépticas. Este razonamiento evita la politerapia y calma la ansiedad familiar. Por concepto las Mioclonías del sueño son contracciones simultáneas, cortas y súbitas, del cuerpo o de una o más partes del cuerpo que ocurren al inicio del sueño. Habitualmente son una contracción única y asimétrica, y con frecuencia cursan con la impresión subjetiva de caída.

Respuesta a la pregunta 39 X Sueño no-REM

Las mioclonías del sueño aparecen sincrónicamente con los husos del sueño típicos de la fase II del NO-REM

Respuesta a la pregunta 40

Dentro de las Epilepsia con fotosensibilidad existe un amplio grupo aunque las más fotosensibles son el Síndrome de Jeavons y la Epilepsia Mioclónica Juvenil de Janz, sin embargo en menor medida pueden encontrarse en otras epilepsias generalizadas e inclusive focales idiopáticas como en la Epilepsia de Gastaut y en la Epilepsia del Lóbulo temporal con heterotopías subcorticales.

A continuación mostramos el porcentaje de fotosensibilidad para cada epilepsia:

X Ausencias con mioclonías palpebrales observado entre el 80-90% (Epilepsia 2009; 50 (Suppl. 5):15-19)

X Epilepsia con Ausencias de la adolescencia 8% (The epilepsies; Panayatoupolus 2009)

X EMJ Janz fenómeno observado en el 30% (The epilepsies; Panayatoupolus 2009)

X Epilepsia Idiopática con crisis tónico clónicas generalizadas fenómeno apreciado solo en el 25% (The epilepsies; Panayatoupolus 2009)

X Epilepsia focal con paroxismos occipitales suele evidenciarse en menos del 25% de los pacientes (The epilepsies; Panayatoupolus 2009)

X Síndrome de Jeavons prácticamente se demuestra en todos los pacientes (Epilepsia 2009; 50 (Suppl. 5):15-19)

No Epilepsia Rolándica en esta epilepsia no hay fotosensibilidad. Brain 2008; 131: 2264 -2286

X Epilepsia con Ausencias infantiles, fenómeno visualizado en el 44% (Epilepsy & Behavior 15 (2009) 404-412)

X Epilepsia mioclónica benigna de la infancia es manifestado en la 1/5 parte de los pacientes (The epilepsies; Panayatoupolus 2009)

Respuesta a la pregunta 41

El esquema diagnóstico incluye los siguientes aspectos o ejes.

- Eje 1: Consiste en la descripción de la semiología ictal (durante la crisis).
- Eje 2: Se relaciona con los tipos de crisis que aparecen en la lista de crisis epilépticas y estímulos precipitantes para las crisis reflejas.
- Eje 3: Diagnóstico sindrómico que se deriva de la lista de síndromes epilepticos.
- Eje 4: Se relaciona con el origen cuando éste se logra identifica.
- Eje 5: Se relaciona con el grado de afectación de la función cerebral originado por una condición epiléptica.

En este caso se aprecia a la paciente con una flexión del tronco, elevación de los hombros y flexión de los pies a nivel de la rodilla y brazos que los lleva al centro del eje corporal. La posición en el lecho modifica la postura o movimiento (eje I). Esta es una crisis autolimitada generalizada tipo crisis tónica axial (eje II). Conociendo que la paciente tiene retraso mental de acuerdo con el nivel de inteligencia, la afectación del aprendizaje escolar, los antecedentes de lesión perinatal severa debido a un sufrimiento fetal agudo, el hallazgo de un patrón eléctrico interictal en sueño No-REM caracterizado por patrones rápidos de puntas a 12 Hz seguidos de electrodecremento generalizado consideramos que la paciente es portadora de un Síndrome de Epilepsia generalizada Sintomática (generalizada por presentar crisis generalizadas y patrones interictales típicos de epilepsias o crisis generalizadas), sintomático por los antecedentes perinatales, el retardo en la adquisición de habilidades, el trastorno en el neurodesarrollo y el retraso mental diagnosticado (eje III). Dentro de este grupo caracterizado por crisis tónicas axiales, con patrones rápidos en el electroencefalograma interictal en sueño No-REM con Retraso mental encontramos al Síndrome de Lennox-Gastaut sintomático, o Epilepsia generalizada Sintomática (síndrome de Lennox_Gastaut) (eje 4). En el paciente que se presenta existe retraso mental como Comorbilidad (eje V) No está claro en el cuadro clínico si el paciente después de haber empezado con las crisis, ha existido un

deterioro progresivo de las habilidades adquiridas, de ser así, podría haberse discutido como un Síndrome de Encefalopatía Epiléptica, pero, aunque el síndrome de Lennox es por definición una encefalopatía epiléptica todos los pacientes no tienen deterioro progresivo inclusive existen casos con inteligencia normal. En una paciente con este tipo de crisis pudieran plantearse las crisis tónicas asimétricas y discutirse como crisis autolimitadas focales tónicas asimétricas, como suele verse en las crisis del área motora suplementaria y las crisis de la Epilepsia del lóbulo central, pero la presencia de microcrisis reclutantes o ritmos rápidos en el sueño NO-REM no permiten orientar este diagnóstico. Otro síndrome que puede tener crisis tónicas es el Síndrome de Epilepsia Mioclónica-Astáticas pero no se conoce que tengan electroencefalogramas interictales de sueño con patrones rápidos generalizados.

Véase el siguiente cuadro con el diagnóstico diferencial

		Epilepsia mioclónica benigna	Epilepsia mioclónica severa grave	Síndrome de Lennox-Gastaut	Epilepsia con crisis mioclónico-atónicas
Historia neurológica previa		—	—	Sí o No	—
Antecedentes familiares de convulsiones o epilepsia		30%	20 a 60%	15-30%	30-50%
Edad de comienzo		4 meses a 2 años	1.er año	2 a 8 años	18 meses a 5 años
Convulsiones febriles		—	100%	—	11-28%
Crisis mioclónicas		100%	60-85%	10-20%	100%
Crisis tonicoclónicas generalizadas		—	10-15%	15%	75-95%
Ausencias atípicas		—	70-95%	80%	60-90%
Crisis tónicas		—	raras o ausencias	94%	30%
Crisis atónicas		—	—	30-56%	100%
Crisis parciales		—	50 a 80%	5%	—
Estado			70-95%	60-90%	40-95%
Estado neurológico	Antes del inicio	Normal	Normal	Normal o retraso mental	Normal
	Después del inicio	Normal o Trast. conducta/leve retraso mental	Retraso mental	Retraso mental	Normal o retraso mental
Signos neurológicos/conductuales en la evolución		—	Ataxia piramidalismo	Encefalopatía	
EEG	Ritmo de base normal	+++	inicialmente	—	++
	Ritmo de base lento	—	tardamente	+++	
	PO/PPO generalizada	+++			+++
	PO lenta generalizada	—	+	+++	—
	PPO lenta generalizada	—	+	++	—
	Activ. epilept. focal	—	—	+	—
	Activ. epilept. multifocal	—	+	+++	—
	Ritmos rápidos (10 Hz)	—	+	++++	—
	Actividad theta monoforma (4-7 Hz)	—	—	—	+++
Fotosensibilidad	+/-	+	—		
Resonancia magnética nuclear		Normal	Normal	Normal o lesional	Normal

Lectura recomendada

Marie Feraro E. Síndrome de Lennox-Gastaut y epilepsias relacionadas. In tratado de Epilepsia, Asconapé J y Gil Nagel,eds, Mc Graw Gil Interamericana, 2004. P 75-80.

Respuesta a la pregunta 42

Según la descripción que se hace del cuadro clínico la paciente en la adolescencia comienza con crisis sin auras y tónico-clónicas generalizadas, asociadas a caídas de los objetos, de las manos, por ejemplo el cepillo dental y en horas de la mañana, siendo esta la forma usual como se refieren las mioclonías matutinas. En el video vemos que durante la fotoestimulación se obtienen movimientos de ambos brazos que se siguen de una fase tónica generalizada. Una paciente con estas dos tipos de crisis debemos pensar en un síndrome epiléptico específico.

Primero las crisis son tónico-clónicas generalizadas matutinas y mioclonías matutinas que afectan a la musculatura de los miembros superiores. (eje II). ´debido a la no existencia de antecedentes patológicos personales, el examen físico normal, la no afectación del estudio neuropsicológico, la presencia de crisis generalizadas, y un electroencefalograma que muestra una actividad de base normal, con paroxismos a puntas y ondas generalizadas, y un electroencefalograma ictal con puntas y polipuntas generalizadas que se siguen de puntas y ondas sincrónicas, bilaterales y simétricas durante la fotoestimulación es sugestivo de un Síndrome de Epilepsia Generalizada idiopática por la normalidad del examen físico, la inexistencia de antecedentes de lesión cerebral, y un electroencefalograma que no muestra trastorno de la electrogénesis o actividad de base con puntas y ondas no lesionales) (eje III). Dentro de este síndrome existen varias entidades dependientes de la edad: Epilepsia con Ausencias de la Adolescencia que por no presentar mioclonias no es considerado, la Epilepsia Mioclónica Juvenil de Janz que entre sus criterios está tener electroencefalograma normal en cuanto a su actividad de base, paroxismos a puntas y ondas generalizadas y polipuntas y ondas generalizadas, las crisis son tónico-clónicas generalizadas y mioclónicas y existe marcada fotosensibilidad) y la Epilepsia con crisis tónico-clónicas del despertar en la que predominan las crisis tónico-clónicas y la fotosensibilidad es menos marcada con una edad de debut, que aunque puede ser esta, suele ser más tardía.dentro de este grupo plantearemos la Epilepsia Mioclónica Juvenil de Janz (eje IV) y no hay comorbilidades dejamos eje V vacío.

Patrones electroencefalográficos y su correlación clínica

Respuesta a la pregunta 43

Sí, el EEG puede predecir el diagnóstico de epilepsia. En adultos con sospecha de tener crisis epilépticas encontrar alguno de los siguientes patrones electrográficos sugiere el diagnóstico de epilepsia, además en pacientes con una crisis epiléptica la presencia de cualquiera de los patrones siguientes permite considerar que el paciente tienen epilepsia debido a que los siguientes patrones son epileptogénicos:

1. Puntas
2. ondas lentas angulares
3. Descargas epileptiformes en la infancia
4. Complejos de puntas y ondas
5. Complejos de puntas y ondas lentas
6. Puntas y ondas a 3 HZ
7. Polipuntas
8. Hipsarritmia
9. Patrón ictal
10. Patrón de status

En un estudio de 100 individuos sanos no se encontró ninguno de estos patrones electroencefalográficos interictales (2). Además en un estudio con

13 000 hombres que querían ser reclutados para la aviación, se encontró que solo el 0.5% tenían Descargas Epileptiformes Interictales (DEI), el 58% de estos solo durante la fotoestimulación. De estas personas 43 fueron seguidos por 29 años y solo 1 desarrolló epilepsia (3).

En los niños la proporción de DEI es mayor en pacientes sin epilepsia, se observa solo en el 2% de los pacientes con otras enfermedades neurológicas. En los pacientes con epilepsia el 98% tienen descargas interictales aunque en un primer EEG, el 12 al 50% de los pacientes con epilepsia tienen un EEG normal, las anomalías son encontradas en la medida que se repiten los EEG, se hacen estudios prolongados o se activa el EEG por privación de sueño, fotoestimulación, hiperventilación (4). En niños estas se ubican en las regiones centro-temporales, frontales y occipitales fundamentalmente (5).

El EEG permite iniciar tratamiento en pacientes con una primera crisis no provocada

si en el EEG se logra documentar cualquiera de las DEI, mencionada anteriormente (1,6-7).

Respuesta a la pregunta 44.

El EEG puede ayudar a estimar la zona epileptogénica(8-23). Evaluar la posible localización de la zona epileptogénica es imprescindible en pacientes candidatos a la cirugía resectiva. Cuando se obtienen DEI estrictamente unilaterales en un paciente con Epilepsia del Lóbulo Temporal mesial es un buen indicador de la zona epileptogénica y de un buen pronóstico posquirúrgico. La frecuencia de descargas es también un importante factor pronóstico, los pacientes con baja tasa de DEI tienen mejor pronóstico posquirúrgico.

Las DEI ocurren con más frecuencia sobre el lóbulo donde se encuentra la zona epileptogénica por ejemplo en las epilepsias temporales y occipito-parietales, mientras que las epilepsias centrales y frontales con frecuencia tienen EEG normales. El tipo de patrón ictal es importante para el diagnóstico: un patrón theta es típico de la epilepsia temporal mesial y un patrón ictal inicial de puntas y ondas es más típico de la frontal, sobre todo si son bilaterales y sincrónicas. Los patrones rápidos de puntas o polipuntas y ondas son con frecuencia marcadores de la existencia de una displasia cortical focal. Ciertos patrones lentos como el TIRDA (actividad delta rítmica intermitente temporal) y el RTLM (ritmo theta de la línea media) son típicos de la Epilepsia del Lóbulo temporal y Frontal respectivamente.

Los registros invasivos permiten delinear la ZE, diferenciar la ZE de la zona de lesión epileptogénica y las zonas elocuentes. Además los registros invasivos son útiles para diferenciar zonas ictales unilaterales temporales de las bilaterales, las zonas temporales unilaterales de las extratemporales, y las extratemporales unilaterales de las bifocales o multifocales y con esto planear diferentes técnicas quirúrgicas.

Respuesta a la pregunta 45

El EEG permite evaluar la posible respuesta al tratamiento (24-36). Un patrón de puntas y ondas a 3 hz generalizadas indica la posibilidad de una buena respuesta al tratamiento con Valproato, Lamotrigina y Topiramato, mientras que otros antiepilepticos

pueden empeorar el pronóstico como la Carbamazepina y la Tiagabina. Un patrón de polipuntas y fotosensibilidad sugiere el diagnóstico de Epilepsia Mioclónica juvenil y la respuesta al valproato es muy buena, pero no a la etoxucimida. Una actividad a puntas y ondas a menos de 3 hz indica un pronostico sombrío.

El EEG es útil además para demostrar los efectos de los antiepilépticos sobre el funcionamiento cerebral.

El fenobarbital y las benzodiazepinas incrementan los ritmos rápidos.

La Carbamazepina y el Valproato deterioran los ritmos fundamentales del EEG.

En un paciente con trastornos psiquiátricos y Epilepsia, el EEG ayuda a definir si es una encefalopatía por toxicidad sistémica, por ejemplo amoniacal como la producida por el Valproato o una normalización forzada.

La presencia de DEI en un paciente con una epilepsia en remisión se ha asociado a recaídas durante la supresión del tratamiento.

La demostracion de actividades lentas en un paciente con epilepsia en remisión predice la posibilidad de recaídas.

La persistencia de DEI después de una resección quirúrgica predice un mayor riesgo de recurrencia de las crisis epilépticas.

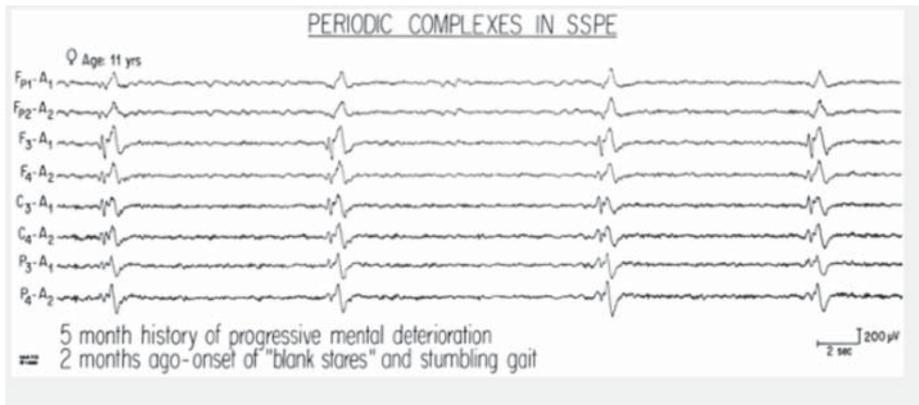
Respuesta a la pregunta 46

¿Existe alguna relación entre ciertos patrones del EEG y la etiología de las epilepsias.

Evaluación de ciertos patrones sugieren una etiología o nosología definida:

Los complejos de Radermecker en la Panencefalitis Esclerosante Subaguda

Respuesta a la pregunta 47



El EEG permite evaluar la existencia de trastornos paroxísticos no epilépticos (1,18,37-38). Las siguientes entidades suelen ser diagnóstico diferencial de crisis epilépticas, la realización de un EEG con registro simultáneo de video, puede aclarar la naturaleza no epiléptica de estas entidades.

1. Disonía paroxística hipnogénica
2. Crisis psicógenas
3. Discinesias paroxísticas y su diferenciación de la epilepsia frontal
4. Diferenciación de los trastornos del sueño de las crisis epilépticas

Lecturas recomendadas

Noachtar S., Rémi J. The role of EEG in epilepsy: A critical review. *Epilepsy & Behavior* 15 (2009) 22-33.

Jabbari B., Russo M. B, Russo M. L. Electroencephalogram of asymptomatic adult subjects. *Clin Neurophysiol*, 2000; 111:102-5.

Gregory R.P., Oates T., Merry R.T. Electroencephalogram epileptiform abnormalities in candidates for aircrew training. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*, 1993; 86:75-7.

Lüders H. O., Lesser R. P., Dinner D. S., et al. Benign focal epilepsy of childhood. In: Lüders H., Lesser R.P., editors. *Epilepsy: electroclinical syndromes*. London: Springer;

1987, pp. 303-46.

Kellaway P. The electroencephalographic features of benign centrotemporal (rolandic) epilepsy of childhood. *Epilepsia*, 2000; 41:1053-6.

Zivin L., Marsan C.A. Incidence and prognostic significance of "epileptiform" activity in the EEG of non-epileptic subjects. *Brain*, 1968;91:751-78.

Ajmone-Marsan C.A., Zivin L.S. Factors related to the occurrence of typical paroxysmal abnormalities in the EEG records of epileptic patients. *Epilepsia*, 1970; 11:361-81.

Beleza P, Bilgin O., Noachtar S. Interictal rhythmical midline theta differentiates frontal from temporal lobe epilepsies. *Epilepsia*, 2009; 50:550-5.

Ciganek L. Theta-discharges in the middle-line: EEG symptom of temporal lobe epilepsy. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*, 1961; 13:669-73.

Winkler PA., Herzog C., Henkel A., et al. Nicht-invasives Protokoll für die epilepsiechirurgische Behandlung fokaler Epilepsien. *Nervenarzt*, 1999; 70:1088-93.

Noachtar S. Subdural electrodes in focal cortical dysplasia. *Epileptic Disord*, 2003; 5, (Suppl. 2):S91-4.

Van Buren J. M. Complications of surgical procedures in the diagnosis and treatment of epilepsy. In: Engel J. J., editor. *Surgical treatment of the epilepsies*, New York: Raven Press; 1987, pp. 465-75.

So N., Gloor P, Quesney L. F., et al. Depth electrode investigations in patients with bitemporal epileptiform abnormalities. *Ann Neurol*, 1989; 25:423-31.

So N., Olivier A., Andermann F., et al. Results of surgical treatment in patients with bitemporal epileptiform abnormalities. *Ann Neurol*, 1989; 25:432-9.

Lee S.K., Yun C.H., Oh J.B., et al. Intracranial ictal onset zone in nonlesional lateral temporal lobe epilepsy on scalp ictal EEG. *Neurology*, 2003; 61:757-64. Duncan J. S. Imaging and epilepsy. *Brain*, 1997; 120:339-77.

Arnold S., Berthele A., Drzezga A., et al. Reduction of benzodiazepine receptor binding is related to the seizure onset zone in extratemporal focal cortical dysplasia.

Epilepsia, 2000; 41:818-24.

Weil S., Noachtar S., Arnold S., et al. Ictal ECD-SPECT differentiates between temporal and extratemporal epilepsy: confirmation by excellent postoperative seizure control. Nucl Med Commun, 2001; 22:233-7.

Noachtar S., Arnold S., Yousry T. A., et al. Ictal technetium-99m ethyl cysteinate dimer single-photon emission tomographic findings and propagation of epileptic seizure activity in patients with extratemporal epilepsies. Eur J Nucl Med, 1998; 25:166-72.

19. Morris H.H. Frontal lobe epilepsies. In: Lüders H.O., editor. Epilepsy surgery. New York: Raven Press; 1991, pp. 157-65.

Gates J.R., Leppik I.E., Yap J., Gumnit R. J. Corpus callosotomy: clinical and electroencephalographic effects. Epilepsia, 1984; 25:308-16.

Tellez-Zenteno J. F., Dhar R., Wiebe S. Long-term seizure outcomes following epilepsy surgery: a systematic review and meta-analysis. Brain, 2005; 128: 1188-98.

Holthausen H., Noachtar S., Pannek H., et al. Foramen ovale and epidural peg electrodes. Acta Neurol Scand Suppl, 1994; 152:39-43.

Noachtar S. Epidural electrodes. In: Lüders HO, Comair Y, editors. Epilepsy surgery,. New York: Lippincott Raven, 2001.

Gibbs F. A., Davis H., Lennox WG. The EEG in epilepsy and impaired states of consciousness. Arch Neurol Psychiatry, 1935; 34:1133-48. 22, Browne TR, Penry J.K., Porter R. J., et al. Responsiveness before, during and after spike-wave paroxysms. Neurology, 1974; 24:659-65.

Wolf P, Goosses R. Relation of photosensitivity to epileptic syndromes. J. Neurol Neurosurg Psychiatry, 1986; 49:1386-91. Leutmezer F., Lurger S., Baumgartner C. Focal features in patients with idiopathic generalized epilepsy. Epilepsy Res, 2002; 50:293-300.

Lombroso C.T. Consistent EEG focalities detected in subjects with primary generalized epilepsies monitored for two decades. Epilepsia, 1997; 38:797-812.

Gastaut J., Roger J., Soulayrol R., et al. Childhood epileptic encephalopathy with diffuse slow spike-waves (otherwise known as 'petit mal variant') or Lennox syndrome.

Epilepsia, 1966; 7:139-79.

Lennox W.G, Davis J.P. Clinical correlates of the fast and slow spike wave electroencephalogram. *Pediatrics*, 1950; 5:626-44.

Van Gott, A. C., Brenner, R. P. Drug effects and toxic encephalopathies. In: Ebersole J., Pedley T. A., editors. *Current practice of clinical electroencephalography*. Philadelphia: Lippincott; 2003, pp. 463-82.

Shinnar S., Berg A.T., Moshe S.L., et al. Discontinuing antiepileptic drugs in children with epilepsy: a prospective study. *Ann Neurol*, 1994; 35:534-45.

Hildebrandt M., Schulz R., Hoppe M., et al. Postoperative routine EEG correlates with long-term seizure outcome after epilepsy surgery. *Seizure* 2005; 14:446-51.

García A., Andrade R., Borges S. A., García M. E. Wisconsin Card Sorting Test Performance and impulsivity in Patients with Temporal Lobe Epilepsy: Suicidal risk and suicide attempts. *Epilepsy & Behavior*, 17 (2010) 39-45

Andrade R., García A., Machado A., García M. E., Trápaga O, Morales L. Estudio prospectivo, abierto, controlado y aleatorizado de Clobazán versus Carbamazepina en pacientes con Epilepsia Rolándica con crisis frecuentes. *Rev Neurol*, 2009; 49 (11): 581-586

Andrade R., García A., Pérez A., Toledo G., Remón Y., Frades V. Síntomas neuropsiquiátricos causados por Valproato. Interpretación patogénica desde una perspectiva clínica. *Rev. Neurol*, 2009; 50:123-125.

Remón González Y., Andrade Machado R., González C. A., Quintero Y. Riesgo de suicidio e intento de suicidio en pacientes con epilepsia tratados con antiepilépticos. Una falsa alarma? *MediSur, Suplemento "Resúmenes Congreso Nacional de Neurología"*, 2010; 8(1): E-6. Abstrac.

Llaugert-Hernández Y., Andrade Machado R., Goicochea Astencio A., Bladimir-Romero Benítez E., Quintero Carrera Y., González Díaz C. A. Historia natural de la Epilepsia del Lóbulo Temporal Mesial (ELTM). *MediSur Suplemento "Resúmenes Congreso Nacional de Neurología"*, 2010; 8 (1): E-7.Abstrac

Guillermo Toledo Sotomayor, René Andrade Machado, Anabel Diéguez Ramos y Ariadna Pérez Montoto. Carbamazepina y Valproato de Magnesio en el tratamiento de

la Epilepsia del Lóbulo Temporal mesial de debut. *MediSur Suplemento "Resúmenes Congreso Nacional de Neurología"*, 2010; 8 (1): E-8.Abstrac

Gröppel G., Kapitany T., Baumgartner C. Cluster Analysis of Clinical Seizure Semiology of Psychogenic Nonepileptic Seizures. *Epilepsia*, 1999; 41 (5):610-614.

Fusco L., Specchio N. Non-epileptic paroxysmal manifestations during sleep in infancy and childhood. *Neurol Sci*, 2005; 26: S205-S209.

Respuesta a la pregunta 48

Todos son patrones espectrográficos de la epilepsia del lóbulo temporal

Lecturas recomendadas

Blume W.T., Ociepa D., Kander V. Frontal lobe seizure propagation: scalp and subdural EEG studies. *Epilepsia*, 2001; 42:491-503.

Koutroumanidis M., Martin-Miguel C., Hennessy M. J., Akanuma N., Valentin A., Alarcon G., et al. Interictal temporal delta activity in temporal lobe epilepsy: correlations with pathology and outcome. *Epilepsia*, 2004; 45:1351-67.

Risinger M.W., Engel J., J., Van Ness P.C., Henry T.R., Crandall P.H. Ictal localization of temporal lobe seizures with scalp/sphenoidal recordings. *Neurology*, 1989; 39:1288-93.

Williamson P. D., French J. A., Thadani VM, Kim J. H, Novelly R. A, Spencer S. S., et al. Characteristics of medial temporal lobe epilepsy: II. Interictal and ictal scalp electroencephalography, neuropsychological testing, neuroimaging, surgical results, and pathology. *Ann Neurol*, 1993; 34:781-7.

Koutroumanidis M., Binnie C.D., Elwes R.D., Polkey C.E., Seed P, Alarcon G., et al. Interictal regional slow activity in temporal lobe epilepsy correlates with lateral temporal hypometabolism as imaged with 18FDG PET: neurophysiological and metabolic implications. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1998; 65:170-6.

Respuesta a la pregunta 49

Los siguientes son patrones electrográficos de la EMJ Janz:

EEG normal

Actividad a puntas y ondas frontales bilaterales

Actividad focal frontal que se generaliza rápidamente a forma de puntas y ondas de modo sincrónico y simétrico.

Todos los patrones pueden verse en la epilepsia mioclónica juvenil de Janz, pero al ser una epilepsia idiopática generalizada, tiene que tener un trazado de base normal, y la ausencia del alfa descarta esa posibilidad.

Lecturas recomendadas

Camfield C.S., Camfield P.R. Juvenile myoclonic epilepsy 25 years after seizure onset: a population-based study. *Neurology* 2009; 73:1041-1045.

Canevini M.P., Mai R., Di Marco C., Bertin C., Minotti L., Pontrelli V. et al. Juvenile myoclonic epilepsy of Janz: clinical observations in 60 patients. *Seizure*, 1992; 1:291-8.

Genton P., Gelisse P. Juvenile myoclonic epilepsy. *Arch Neurol*, 2001; 58:1487-90.

Grunewald R.A., Panayiotopoulos C.P. Juvenile myoclonic epilepsy. A review. *Arch Neurol* 1993; 50:594-8.

Respuesta a la pregunta 50

Todos los siguientes son patrones electrográficos que pueden verse en la Epilepsia con ausencias infantiles.

EEG normal

Actividad a puntas y ondas lentas a 3 HZ

Actividad a puntas y ondas a 3HZ en región frontal que se generalizan secundariamente

En niño de 7 años se observa actividad a ondas lentas angulares que comienza en regiones posteriores y se propagan hacia las regiones anteriores, progresivamente,

durante la hiperventilación.

Al tratarse de una epilepsia idiopática generalizada, el trazado basal debe ser normal, aunque se pueden ver ritmos focales que rápidamente se generalizan.

La actividad de ondas lentas, en regiones posteriores, se ha descrito en esta entidad. Al debutar esta epilepsia, generalmente, antes de los 7 años, es posible no tener alfa; de otro lado si aparece a los 7 años o después, no tener alfa estaría en contra de este diagnóstico.

Lecturas recomendadas

Callenbach P.M., Bouma P.A., Geerts A.T. Arts W.F., Stroink H. et al. Longterm outcome of childhood absence epilepsy: Dutch Study of Epilepsy in Childhood. *Epilepsy Res*, 2009; 83:249–56.

Caraballo R.H., Fontana E., Darra F. et al. Childhood absence epilepsy and electroencephalographic focal abnormalities with or without clinical manifestations. *Seizure*, 2008; 17:617–24.

Guilhoto L.M., Manreza M.L., Yacubian E.M. Occipital intermittent rhythmic delta activity in absence epilepsy. *Arq Neuropsiquiatr*, 2006; 64:193-7.

Respuesta a la pregunta 51

El trazado es típico de la epilepsia focal benigna de la Infancia con paroxismos occipitales. En el trazado se encuentran paroxismos de puntas y ondas occipitales que se incrementan con la pérdida de la fijación ocular y muestran fotosensibilidad. Este trazado podría corresponder a la epilepsia occipital idiopática de la infancia tipo Gastaut (EEG interictal). El EEG típico interictal en esta epilepsia, aparecen ondas agudas o puntas occipitales de gran amplitud ya sea al azar o en los llamados paroxismos occipitales. Los paroxismos occipitales se producen cuando los ojos están cerrados, debido a la sensibilidad a la no fijación ocular.

El porcentaje de pacientes, sin estas características típicas de EEG, es incierto, debido a que las puntas o paroxismos occipitales se han considerado como un

criterio de inclusión en la mayoría de los estudios. Un número no especificado de pacientes puede haber puntas occipitales pequeñas y dispersas, otras pueden tener puntas occipitales en el sueño solamente, y algunos pueden poseer un EEG normal. El fotoestímulo produce puntas occipitales y/o descargas generalizadas en los pacientes fotosensibles.

En el EEG ictal, el inicio de la crisis está precedida por la regresión de paroxismos occipitales, y se caracteriza por la aparición súbita de una descarga occipital, que consiste en ritmos rápidos, puntas rápidas o ambos, y es de amplitud mucho más bajo que los paroxismos occipitales. En las convulsiones oculoclónicas, las puntas y los complejos punta-onda son más lentos, y un ritmo localizado ictal de puntas rápidas puede ocurrir antes de la desviación de los ojos. Durante la ceguera ictal pueden verse puntas y punta-onda lentas pseudoperiódicas. El EEG posictal generalmente es normal.

Lecturas recomendadas

Caraballo et al. Childhood occipital epilepsy of Gastaut: A study of 33 patients *Epilepsia*, 2008; 3 (8):76-89.

Caraballo et al. Idiopathic Childhood Occipital Epilepsy of Gastaut: A Review and Differentiation from Migraine and other epilepsies, *J. Child Neurol*, 2009; 3 (5):9-13.

Panayiotopoulos et al. Benign childhood focal epilepsies: assessment of established and newly recognized syndromes, *Brain* 2008;3 (8):76-89.

Panayiotopoulos C. P. Photosensitivity in epileptic syndromes of childhood and adolescence Benign childhood partial seizures and related epileptic syndromes. London: John Libbey & Company Ltd; 1999.

Respuesta a la pregunta 52

Todas las características electrográficas siguientes pueden visualizarse en la Epilepsia Rolándica, en algún momento evolutivo de ésta:

Actividad a forma de *Sharp-Waves* en regiones temporales

En casos esporádicos de niños con Epilepsia Rolándica pueden detentar un EEG normal o las puntas centro temporales aparecer solo durante el sueño no REM. El patrón electrográfico en esta epilepsia se describe del modo siguiente:

Actividad de base: Es simétrica, bien organizada, los patrones fisiológicos del sueño son normales.

EEG interictal: Las espigas típicas son centro-temporales, localizadas en el área centrotemporal (Rolándica), son anchas, bifásicas, de alto voltaje (100- 300 mv), a menudo se siguen de una onda lenta. Esta actividad puede detectarse en uno o en ambos hemisferios.

Activación de las descargas: Las espigas centro-temporales no se activan con la apertura o cierre ocular, la hiperventilación o la fotoestimulación. Las descargas aumentan con la somnolencia y en todos los estadios del sueño y en 1/3 de los niños, solo aparecen durante el sueño.

Espigas en otras áreas, paroxismos multifocales y descargas espiga-onda: Pueden aparecer puntas en otras áreas, los paroxismos multifocales son comunes durante el sueño.

EEG ictal: se caracteriza por la secuencia de puntas rítmicas bastante monomorfas durante la descarga.

Lecturas recomendadas

Andrade R., Machado A., de la Cruz Turrueles A., García A., Artech M. Factores pronóstico en la Epilepsia Rolándica. Rev. Mexicana de Neurociencia, 2007; 8 (1):481-490.

Benign childhood focal epilepsies: assessment of established and newly recognized syndromes. Panayiotopoulos C., Michael M., Sanders S. Brain, 2008, 131, 2264- 2286.

Epilepsias focales benignas en lactantes, niños y adolescentes. Fejerman N. Caraballo R., 2007, pp. 75-110.

Kramer U. J. Atypical Presentations of Benign Childhood Epilepsy with Centrotemporal Spikes: A Review. Child Neurol, 2008; 23:785-790.

Wirrell E., Nickels K Pediatric epilepsy syndromes.. Continuum Lifelong Learning Neurol, 2010; 16 (3).

Respuesta a la pregunta 53

En la figura A se observa un EEG típico de vigilia, con predominio de los ritmos posteriores aunque el alfa está a 7 Hz, muestra buena reactividad a la apertura ocular. En la figura B se observa que en sueño No-REM (mire la presencia de husos de sueño), aparece un patrón de puntas rápido generalizado con incremento progresivo de la amplitud que se sigue de un electrodecremento. Las puntas de mayor amplitud se asocian con contracción bilateral y simétrica de los deltoides. Posteriormente, se observa una punta y onda generalizadas seguida de un patrón electrodecremental. La presencia de esta actividad en el sueño no-REM es indicativa de una microcrisis reclutante con crisis tónica axial. Éste es un patrón clínico-conductual casi privativo del Síndrome de Lennox-Gastaut. Sin embargo, otros patrones interictales de vigilia no son observados, pero esto suele ocurrir en las formas de debut tardías o en los Síndromes de Lennox-Gastaut (SLG) de larga data en la etapa adulta.

De modo general, este EEG podría corresponder a un Síndrome de Lennox-Gastaut del Adulto.

Edoardo Ferlazzo y colaboradores, en un artículo publicado en *Epilepsy Research* 2010; plantean:

“En nuestros pacientes, la evolución del EEG estuvo caracterizada por la normalización de la actividad de base en 44% de los pacientes, así como que hay una clara reducción de las descargas epileptiformes durante el estado de vigilia en 74% de los pacientes durante el seguimiento. Viceversa, las descargas rápidas durante el sueño (ritmos rápidos), normalmente, asociados con las crisis tónicas axiales se presentaron en todos los pacientes durante el tiempo que duró la enfermedad en la edad adulta. Este aspecto es crucial al evaluar los SLG en adultos. En realidad, un EEG estándar puede ser normal y así, no significativo de la evolución real del trastorno epiléptico severo de los pacientes...”

- En los SLG del adulto se encuentran las siguientes generalidades:
- Las crisis tónicas axiales, especialmente durante sueño, permanecen como el

único tipo de crisis o la principal.

- Existe una normalización gradual de la actividad de base y una reducción de la actividad epileptiforme.
- Paroxismos intercríticos en vigilia pueden observarse aunque pueden no estar en las formas de SLG del adulto sin embargo los ritmos rápidos en el sueño siempre persisten.
- Por tanto, la polisomnografía (EEG, EMG, PNG) es obligatoria para el diagnóstico de SLG.
- No hay relación entre el estado cognitivo, la mejoría de las crisis y la normalización del EEG en vigilia.
- Las crisis pueden ser tan sutiles que se manifiestan solo con apneas por lo que deben estudiarse con pneumografía durante la polisomnografía.

Lectura recomendada

Edoardo Ferlazzo, Marina Nikaronova, Domenico Italiano, Michelle Bureau, Charlotte Dravet, Tiziana Calarese, Danielle Viallat, Margarethe Kölmel, Placido Bramantia, Lorenzo De Santi, Pierre Genton. Lennox-Gastaut syndrome in adulthood: Clinical and EEG features. *Epilepsy Research* (2010) 89, 271-277.

Respuesta a la pregunta 54

En el Síndrome de Dravet (SD) pueden verse los siguientes hallazgos:

- A los 6 meses con la primera crisis febril el EEG es usualmente normal
- Con la primera crisis afebril el EEG puede mostrar fotosensibilidad
- La fotosensibilidad puede ser autolimitada en el tiempo.

Al comienzo de los síntomas el EEG es habitualmente normal. Con la repetición de crisis febriles y afebriles las anomalías paroxísticas se hacen evidentes y consisten en puntas y ondas generalizadas, focales o multifocales, con enlentecimiento progresivo

de la actividad de base. La luz intermitente puede desencadenar paroxismos antes del año. Puede que la fotosensibilidad no sea una característica constante durante el curso de la enfermedad, pero en los pacientes con SD existe un espectro en la fotosensibilidad porque esta respuesta pueda persistir y, en algunos pacientes, pueden ser usados para autoinducirse las crisis. Por lo general, la actividad paroxística tiende a desaparecer en vigilia, pero es prominente durante el sueño. Las anomalías ictales del EEG, son típicas del síndrome y se ha sugerido que la descarga del EEG es bilateral pero siguiendo 3 patrones: 1) paroxismos bilaterales que comienzan como punta y onda lenta, seguidas por electrodecremento, 2) anomalías inicialmente bilaterales que se convierten en asimétricas, 3) bilateral y simétrico desde el inicio. El EEG durante el período posictal, registra un aplanamiento difuso o enlentecimiento marcado. Las anomalías no permiten conocer si realmente éste es un síndrome multifocal o generalizado.

Los criterios diagnósticos son:

- Crisis epilépticas múltiples, frecuentemente provocadas por fiebre antes del año de edad.
- Crisis clónicas o clónicas-tónicas unilaterales o generalizadas
- La resistencia a la terapia
- Neuro-desarrollo normal antes del comienzo de las crisis epilépticas
- Retardo en el neurodesarrollo después de los 2 años
- EEG de interictal normal en las fases tempranas
- Examen de neurológico normal
- Estudios metabólicos normales
- Status Epilépticus múltiples
- Crisis mioclónicas
- Crisis afebriles parciales o generalizadas después del año de edad
- Crisis febriles después de los 5 meses de edad

Lecturas recomendadas

Dravet C: Severe Myoclonic epilepsy in infants and its related syndromes. *Epilepsia* 2000, 41(suppl 9):7-10.

Dravet C, Bureau M, Oguni H, Fukuyama Y, Cokar O: Severe myoclonic epilepsy in infancy (Dravet syndrome). In *Epileptic syndromes in infancy childhood and adolescence* Volume chap 7. 3rd edition. John Libbey; 2002:81-103.

Respuesta a la pregunta 55

Para el diagnóstico de los síndromes epilépticos con puntas y ondas continuas, en el sueño No-REM (POCSL) es necesario:

Registrar la actividad electrográfica tras la privación del sueño durante 30 minutos a 1 hora.

Que el porcentaje de puntas y ondas debe ser de más de 50 por ciento.

Debido a que el porcentaje de PO necesario para el diagnóstico de un síndrome de POCSL ha sido arbitrario y basado en varios estudios prospectivos, se ha establecido la siguiente guía:

La activación de las descargas epileptiformes de al menos 50% durante el sueño No-REM, y también a veces el sueño REM, debe hacer sospechar la posibilidad de un síndrome de POCSL. La distribución de actividad epileptiforme en el EEG, durante la vigilia y el sueño, puede ser focal, multifocal, bilateral unilateral, asimétrico, bilateral simétrico, difusa, o más limitado. El patrón de POCSL puede ser subcontinuo, continuo, fragmentado o periódico. No sólo debe considerarse la actividad epileptiforme durante el sueño y la vigilia, sino también la actividad de base; en el sueño, la arquitectura juega probablemente un papel importante en la determinación de síntomas, su severidad, y pronóstico de los síndromes relacionados con POCSL y, por tanto, debe ser descrito.

Para propósitos científicos, el índice de puntas y ondas y descargas epileptiformes debe medirse preferentemente en el EEG de 24 h, ambulatorio y si es posible con video, deben describirse los paroxismos durante la fase de vigilia, sueño durante el día y la noche (con el objetivo de documentar si las PO son estables, disminuyen, o aumentan), además, debe realizarse oximetría de pulso, electro-oculografía e hipnograma. Para propósitos clínicos, un EEG de siesta, después de estar privado de sueño, probablemente bastará. Si existe un alto índice de sospecha de POCSL, uno puede prolongar el registro más tiempo, preferentemente practicar un EEG de 24 h. En registros de sueño nocturno o largo, un ciclo de sueño o parte del EEG probablemente

bastarán para medir la cantidad de actividad epileptiforme. Puede estudiarse el primer ciclo de sueño o el último. El criterio de al menos 50% la actividad epileptiforme durante el No-REM y/o el sueño REM, parece ser suficiente para establecer el diagnóstico de un síndrome con POCSL, especialmente si el propósito es clínico. En el seguimiento clínico, sólo se realizará cuando haya recaída o cuando exista la duda con respecto a la causa. Para propósitos investigativos se hará un EEG bisemanal y luego mensual.

Lecturas recomendadas

Andrade R., Machado A., de la Cruz Turrueles A., García A., Arteche M. Factores pronóstico en la Epilepsia Rolándica. Revista mexicana de Neurociencia, 2007; 8(1):481-490.

Marjan Scheltens-de Boer. Guidelines for EEG in encephalopathy related to ESSES/CSWS in children. Epilepsia, 2009; 50(Suppl. 7):13-17.

Tassinari CA, Rubboli G. Cognition and paroxysmal EEG activities: from a single spike to electrical status epilepticus during sleep. Epilepsia 2006; 47(Suppl 2):40-43.

Teixeira K.C., Montenegro M.A., Cendes F., Guimares C.A., Guerreiro C.A., Guerreiro M.M. Clinical and electroencephalographic features of patients with polymicrogyria. J. Clin Neurophysiol, 2007; 24:244-251.

Crisis epilépticas según epilepsias y/o síndromes epilépticos

Respuesta a la pregunta 56

Epilepsias o síndrome epilépticos en los que puede observar fotosensibilidad:

Epilepsia mioclónica juvenil

Epilepsia mioclónica benigna de la infancia

Epilepsia focal benigna de la infancia con paroxismos occipitales

Epilepsia tónico-clónica del despertar

En los pacientes con EMJ, el 30% presenta fotosensibilidad.

Lectura recomendada

Genton P., Gelisse P. Juvenile myoclonic epilepsy. Arch Neurol, 2001; 58:1487-90.

En la Epilepsia mioclónica benigna de la infancia, el 20% de los pacientes tienen fotosensibilidad.

Lectura recomendada

Ricci S., Cusmai R., and Fusco L., Vigevano F. Reflex myoclonic epilepsy in infancy: a new age-dependent idiopathic epileptic syndrome related to startle reaction. Epilepsia, 1995; 36:342-8.

Epilepsia focal benigna de la infancia con paroxismos occipitales, existe

fotosensibilidad aunque esto ha sido muy discutido, e inclusive, se han clasificado a estos pacientes como un síndrome independiente conocido como epilepsia occipital familiar con fotosensibilidad.

En la Epilepsia tónico-clónica del despertar, el 25% de los pacientes tienen fotosensibilidad.

Lectura recomendada

Wolf P. Epilepsy with grand mal on awakening. In: Roger J., Bureau M., Dravet C., eds. Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence, pp. 329-341. London: John Libbey & Co. Ltd. 1992.

No se ha descrito fotosensibilidad en los pacientes con Epilepsia del lóbulo temporal medial por esclerosis hipocámpal.

Lectura recomendada

Williamson P.D., French J.A., Thadani V.M., Kim J.H., Novelly R.A., Spencer S.S., et al. Characteristics of medial temporal lobe epilepsy: Interictal and ictal scalp

electroencephalography, neuropsychological testing, neuroimaging, surgical results, and pathology. *Ann Neuro*,1993; 34:781-7.

Respuesta a la pregunta 57

Los elementos que distinguen a la migraña con aura, de las crisis occipitales de la epilepsia de Gastaut son los siguientes:

Presencia de fenómenos visuales que se mueven en dirección contraria al sitio donde se originó en el campo visual

Velocidad en que se suman los síntomas

Dirección del movimiento

Color y forma de las imágenes que se observan

Duración del fenómeno.

De estas características las que nos ayudan para diferenciarlas son: la presencia de fenómenos visuales que se mueven en dirección contraria al sitio donde se originó en el campo visual, la dirección del movimiento, el color y la forma de las imágenes que se observan, velocidad en que se suman los síntomas y la duración del fenómeno.

El diagnóstico diferencial de una crisis occipital de la epilepsia de Gastaut con la migraña con aura, suele ser fácil si todos los elementos clínicos son adecuadamente evaluados y sintetizados, y la ilustración de los síntomas visuales es de mucha utilidad (1-5).

El aura visual de una migraña generalmente tiene mayor duración (10-20 minutos o más), mientras que las crisis tienen duración de segundos hasta 2-3 minutos (1-3,5). Los síntomas visuales en el aura migrañosa son principalmente lineales y acromáticos (4), los de las crisis occipitales son circulares y multicolores que se originan en la periferia de un campo y se dirigen hacia el lado contrario (1,3). La velocidad en que se suman los síntomas del paciente es mucho mayor en las crisis epilépticas que en las crisis de migraña con aura (1,3). Las crisis occipitales, generalmente, no presentan escotomas aunque pueden presentar ceguera total ictal súbita, pero no es lo más común (1).

En ambas enfermedades pueden presentarse auras seguidas de cefaleas (ictales o posictales) por lo cual esto no nos sirve para diferenciarlas (1-5). La frecuencia de las crisis es mucho mayor en la epilepsia de Gastaut, pero varía mucho en ambas entidades, y el hecho de que presente 3 o 4 crisis al mes no descarta la epilepsia (1-3)

Lecturas recomendadas

Caraballo et al. Childhood occipital epilepsy of Gastaut: A study of 33 patients *Epilepsia*, 2008, 3 (8).76-89.

Caraballo et al, Idiopathic Childhood Occipital Epilepsy of Gastaut: A Review and Differentiation From Migraine and other epilepsies, *J Child Neurol*, 2009, 2 (9).77-81.

Panayiotopoulos et al., Benign childhood focal epilepsies: assessment of established and newly recognized syndromes, *Brain* 2008, 3 (8).76-89

Schott G.D., Exploring the visual hallucinations of migraine aura: the tacit contribution of illustration. *Brain* 2007, 3 (8).76-89.

Taylor et al, Benign occipital epilepsies of childhood: clinical features and genetics, *Brain*, 2008, 3 (8).76-89.

Respuesta a la pregunta 58

Epilepsias que cursan con mioclonías palpebrales

Ausencias con mioclonías palpebrales

EMJ Janz

Epilepsia con ausencia de la adolescencia

Epilepsia con ausencias infantiles

Síndrome de Jeavons

Ausencias con mioclonías palpebrales

Lectura recomendada

Giannakodimos S., Pannayiotopoulos C.P. Eyelid myoclonia with absences in adults a clinical and video- EEGstudy. *Epilepsy* 1996; 37:36-44.

Epilepsia Mioclónica juvenil de Janz.

Lectura recomendada

Canevini M.P., Mai R., Di Marco C., Bertin C., Minotti L., Pontrelli V., et al. Juvenile myoclonic epilepsy of Janz: clinical observations in 60 patients. *Seizure*, 1992; 1:291-8.

Epilepsia de ausencia juvenil.

Lectura recomendada

Wolf P. Juvenile absence epilepsy. In: Roger J.M., Bureau M., Dravet C., et al., eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*, pp. 307-12. London: John Libbey & Co. Ltd., 1992.

Epilepsia Rolándica

Lectura recomendada

Dalla Bernardina B., Sgro M., Fejerman N. Epilepsy with centrotemporal spikes and related syndromes. In: Roger J., Bureau M., Dravet C., Genton P., Tassinari C.A., Wolf P., eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. Fourth edition, pp. 203-25. Montrouge, France: John Libbey Eurotext, 2005.

Epilepsia con ausencias infantiles

Lectura recomendada

Pannayiotopoulos C.P. Typical absence seizures and related epileptic syndromes:

assessment of current state and directions for future research. *Epilepsia*, 2008; 49:2131-9.

Síndrome de Jeavons

Lectura recomendada

Striano S., Capovilla G., Sofia V., Romeo A., Rubboli G., Striano P., et al. Eyelid myoclonia with absences (Jeavons syndrome): a welldefined idiopathic generalized epilepsy syndrome or a spectrum of photosensitive conditions? *Epilepsia*, 2009;50, Suppl 5:159.

Ausencias fantasma

Lectura recomendada

Koutroumanidis M., Aggelakis K., Panayiotopoulos C.P Idiopathic epilepsy with generalized tonic-clonic seizures only versus idiopathic epilepsy with phantom absences and generalized tonic-clonic seizures: one or two syndromes? *Epilepsia*, 2008; 49:2050-62.

Estatus mioclónica en el curso de encefalopatías estáticas

Lectura recomendada

Dalla Bernardina B., Fontana E., Darra F. Myoclonic status in nonprogressive encephalopathies. In: Gilman S., ed. *Medlink neurology*. San Diego, CA: Arbor Publishing Corp, 2002.

Respuesta a la pregunta 59

Todas las siguientes epilepsias y síndromes epilépticos cursan con las siguientes características: crisis de ausencias, mioclónias, crisis astáticas y tónico-clónicas generalizadas.

X Síndrome de Lennox-Gastaut

X Epilepsia parcial benigna atípica de la infancia

X Síndrome de Tassinari (con ausencias mioclónicas).

En el SLG existen múltiples tipos de crisis: tónicas, atónicas, ausencias atípicas y mioclonias. Las descargas predominan en la región frontal. En sueño se registran descargas rápidas a 10 Hz, (ritmos rápidos en el sueño No REM). En este tipo de epilepsia es frecuente encontrar crisis astáticas.

En la Epilepsia focal benigna de la infancia con paroxismos centro-temporales típica, las crisis típicas son focales, con síntomas sensitivo-motoras faciales unilaterales, síntomas orofaringo-laringeos, detención del lenguaje o hipersalivación. También, pueden presentar crisis focales motoras y TCG. Las ausencias típicas son raras. La actividad eléctrica se favorece en el sueño. Este tipo de epilepsia no cursa con crisis astáticas.

En la Epilepsia de ausencias mioclónicas descrita en 1969, por Tassinari, se encuentran crisis de ausencia acompañadas por mioclonias difusas, rítmicas y muy marcadas, generalmente asociadas a contracción tónica progresiva. Los tipos de crisis pueden clasificarse como sigue: ausencias con mioclonias, CTCG y crisis astáticas.

EEG interictal: en vigilia el ritmo de fondo es normal en todos los casos, en un tercio de los casos se puede apreciar onda lenta generalizada. En sueño el ritmo de fondo es normal y se activan ondas lentas aisladas o irregulares, principalmente, en regiones anteriores.

Este tipo de epilepsia sí puede presentar crisis astáticas.

En la Epilepsia mioclónica las crisis se inician en la adolescencia, son características las crisis mioclónicas (100%), ausencias (40%) y CTCG (90-95%). Habitualmente se favorecen por la privación de sueño. Este tipo de epilepsia no cursa con crisis astáticas.

Respuesta a la pregunta 60

Una de las formas de discriminar las posibilidades diagnósticas marcadas

anteriormente es indicar:

Electroencefalograma de sueño

El electroencefalograma de sueño es suficiente para diferenciar entre un SLG, una EPBA de la infancia y el Síndrome de Tassinari. En el sueño No-REM se observaran las POCSL en la EPBA de la infancia, los ritmos rápidos y microcrisis reclutantes en el SLG y sólo descargas generalizadas a PO o PP-O o actividad tipo onda lenta angular generalizada en el Síndrome de Tassinari.

Lecturas recomendadas

Michelle Bureau. Carlo Alberto Tassinari. Epilepsy with myoclonic absences. *Brain & Development*, 2005; 27 (2):178-184.

R. Renganathan, N. Delanty Juvenile myoclonic epilepsy: under-appreciated and under-diagnosed. *Postgrad Med J.*, 2003; 79:78-80.

T. Durá Travéa, M.E. Yoldi Petria Epilepsia Rolándica: características epidemiológicas, clínicas y evolutivas., *An Pediatr (Barc)*, 2008; 68(5):466-73.

Todas las sucesivas crisis epilépticas pueden verse en algún momento evolutivo de los síndromes o epilepsias siguientes: marque las que no lo sean:

Respuesta a la pregunta 61

Epilepsia Focal Benigna de la Infancia con paroxismos centro-temporales no tiene:

Tónicas axiales

La Epilpesia Rolándica puede evolucionar hacia formas atípicas, en estas formas pueden presentarse crisis mioclónicas, astáticas, atónicas, tónico-clónicas, generalizas y focales, pero nunca crisis tónicas axiales, esto sería indicativo de un SLG.

Lectura recomendada

Chrysostomos P. Panayiotopoulos, Michael Michael, Sue Sanders, Thalia Valeta and Michael Koutroumanidis. Benign childhood focal epilepsies: assessment of established

and newly recognized síndromes. Brain, 2008; 131 (2): 264-228.

Respuesta a la pregunta 62

En la Epilepsia focal benigna de la infancia con paroxismos occipitales no existen:

Gelásticas

En la Epilepsia focal benigna de la infancia con paroxismos occipitales al igual que en la Epilepsia Rolándica, se ha descrito formas atípicas que pueden cursar con crisis astáticas, mioclónicas y generalizadas. Nunca se presentan con crisis tónicas ni gelásticas. Las crisis gelásticas se ven en el hamartoma hipotalámico, en las crisis prefrontales u órbito-frontales así como en ciertos pacientes con epilepsia temporal.

Lectura recomendada

Chrysostomos P. Panayiotopoulos, Michael Michael, Sue Sanders, Thalia Valeta and Michael Koutroumanidis. Benign childhood focal epilepsies: assessment of established and newly recognized síndromes. Brain, 2008; 131 (2): 264-228.

Respuesta a la pregunta 63

En la Epilepsia parcial benigna atípica de la Infancia no existen:

Tónicas axiales

El diagnóstico diferencial entre este síndrome epiléptico y el SLG recae precisamente, en la presencia de crisis tónicas axiales que se ven en el Síndrome de Lennox-Gastaut y no en la EPBA-I. Además, en esta última, no se observan los ritmos rápidos en el sueño ni las microcrisis reclutantes.

Lecturas recomendadas

Aicardi J., Chevrie J.J. Atypical benign partial epilepsy of childhood. Dev Med Child

Neurol, 1982; 24: 28-292.

Beaumanoir A., Dravet Ch. The Lennox-Gastaut Syndrome. In: Roger J., Bureau M., Dravet C.H., Dreifuss F.E., Perret A., Wolf P. (Eds). 12 Neuropediatrics 2001; 32 Dooze H. et al. Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence. 2nd ed. London, Paris, Rome: John Libbey, 1992: 115-132.

Respuesta a la pregunta 64

En el Síndrome de West no hay:

Espasmos tónicos

Ausencias típicas

Los espasmos tónicos son las crisis características del Síndrome de Otahara, no suelen verse en el Síndrome de West, éstos se acompañan de un patrón ictal de puntas y ondas repetitivas de alto voltaje (*burst*), mientras que los espasmos infantiles se asocian a un patrón de puntas y ondas de gran voltaje seguido de electrodecremento del trazado (patrón ictal). En el período interictal en el Síndrome de West observamos una hipsarritmia mientras que en el Síndrome de Otahara un patrón de descargas y supresiones. El Síndrome de West, es un síndrome sintomático o criptogénico, en el cual nunca se observan crisis de ausencia típicas.

Lecturas recomendadas

Gaily E., Liukkonen E., Paetau R., Rekola R., Granström M.L. (2001) Infantile spasms: diagnosis and assessment of treatment response by video-EEG. *Dev Med Child Neurol*, 43:658–667.

Goh S., Kwiatkowski D.J., Dorer D.J., Thiele E.A. (2005) Infantile spasms and intellectual outcomes in children with tuberous sclerosis complex. *Neurology* 65:235–238.

Hrachovy R.A., Frost J.D. Jr. (2003) infantile epileptic encephalopathy with hypersarhythmia (infantile spasms/West syndrome). *J Clin Neurophysiol* 20:408–425.

Panayiotopoulos C. P. Typical absence seizures and related epileptic syndromes: assessment of current state and directions for future research. *Epilepsia* 2008; 49:2131-9.

Dulac O, Chugani H, Dalla Bernardina B. Infantile Spasms and west syndrome. WB Saunders. 1994

Respuesta a la pregunta 65

En la Epilepsia con ausencias mioclónicas no hay:

Mioclonias parpebrales sin ausencias

Ausencias con mioclonías periorales

Ausencias atípicas.

Las ausencias que caracterizan al Síndrome de Tassinari son las ausencias mioclónicas, donde existe un incremento del tono axial que hace que el individuo se flexione durante la crisis y eleve los brazos a forma de saltos debido a la presencia de mioclonías axorizomiélicas. Las ausencias con mioclonías periorales se observan en la Epilepsia con ausencia y mioclonías periorales, no en este síndrome, y aunque en este síndrome pueden existir ausencias con mioclonías parpebrales, no existen mioclonías parpebrales sin ausencia, esto es típico del síndrome de Jeavons.

Lecturas recomendadas

Durá Travéa, M.E. Yoldi Petria, *An Pediatr (Barc)*. 2008; 68(5):466-73.

Michelle Bureau. Carlo Alberto Tassinari. Epilepsy with Myoclonic absences. *Brain & Development*, 2005; 27: 178-184.

Panayiotopoulos C.P. Typical absence seizures and related epileptic syndromes: assessment of current state and directions for future research. *Epilepsia* 2008; 49:2131-9.

Respuesta a la pregunta 66

En la Epilepsia tónico clónica del despertar no hay:

Crisis focales secundariamente generalizadas

Crisis mioclónicas al inicio seguidas de clónica al despertar.

La presencia de mioclonías, antes de una crisis tónico clónica generalizada es indicativo de la Epilpesia mioclónica juvenil de Janz, aunque en la Epilpesia tónico-clónica del despertar, pueden existir mioclonías; no es típico que inicien el cuadro tónico-clónico generalizado. Éste es un síndrome epiléptico generalizado y nunca existen crisis focales.

Lectura recomendada

R. Renganathan, N. Delanty Juvenile myoclonic epilepsy: under-appreciated and under-diagnosed. *Postgrad Med J.* 2003; 79:78–80.

Respuesta a la pregunta 67

En el Síndrome de Lennox-Gastaut no hay:

Crisis de ausencia típica.

Las crisis de ausencia típicas son características de los síndromes epilépticos generalizados idiopáticos y se pueden observar en algunas epilepsias focales idiopáticas, pero son raras en síndromes sintomáticos y en las encefalopatías epilépticas como lo es el SLG.

Lecturas recomendadas

Marie Feraro E. Síndrome de Lennox-Gastaut y epilepsias relacionadas. In tratado de Epilpesia, Asconapé J y Gil Nagel, eds, Mc Graw Gil Interamericana, 2004, pp. 75-80.

Panayiotopoulos C.P. Typical absence seizures and related epileptic syndromes: assessment of current state and directions for future research. *Epilepsia* 2008; 49:2131-9.

Tratamiento en epileptología

Respuesta a la pregunta 68 Fenoitína con isoniazida

El metabolismo de la fenitoína es inhibido por la isoniazida. Cuando se toman en conjunto puede aumentarse los niveles de fenitoína a un rango tóxico en 10-15%. Esto ocurre principalmente en pacientes acetiladores lentos.

Respuesta a la pregunta 69. Carbamazepina con dextropropoxifeno

Propoxifeno parece reducir la actividad de CYP3A4 y, por consiguiente, inhibe el metabolismo de la carbamazepina. Así, durante la terapia combinada, las concentraciones plasmáticas de carbamazepina pueden aumentar en 45-77 por ciento.

Respuesta a la pregunta 70. Ácido valproico con omeprazol

El omeprazol es un inductor de la actividad del citocromo P-450 2C19, el cual puede disminuir las concentraciones de valproico, llevando a la descompensación del paciente.

Respuesta a la pregunta 71. Ácido valproico con cimetidina

La cimetidina inhibe el metabolismo de ácido valproico y aumenta su concentración plasmática, por acción en el citocromo P-450 2C19 y 3A4.

Respuesta a la pregunta 72. Lamotrigina y valproato

Esta interacción medicamentosa es útil en la práctica clínica diaria, pero hay que tener cuidado, puesto que el ácido valproico inhibe el metabolismo de la lamotrigina a nivel de la enzima glucoronil-transferasa, incrementando los niveles de lamotrigina de 3 a 6 veces. Al inicio del tratamiento con lamotrigina, esto tiene implicaciones clínicas, ya que la elevación brusca de los niveles plasmáticos de lamotrigina se ha asociado a la aparición de rash que obliga a suspenderla. Sin embargo, teniendo esta consideración la iniciación de la terapéutica debe realizarse con dosis de 0,1-0,2 mg/Kg por día, las cuales son suficientes para lograr control debido a que tienen un efecto sinérgico demostrado.

Respuesta a la pregunta 73.- Meropenem y valproato

El meropenem produce una reducción de los niveles de valproato. Los niveles de

valproato disminuyen de forma rápida y las crisis pueden ocurrir o recurrir dentro de horas o días después de recibirlo. La causa se cree que es por reducción del transporte gastrointestinal del valproato, el aumento de la glucuronidación de valproato o posiblemente a la entrada de valproato a las células rojas de la sangre.

Respuesta a la pregunta 74.- Carbamazepina y valproato

Al inicio puede ocurrir una disminución de niveles de ácido valproico por administración de carbamazepina, y el valproico inhibe la epóxidohidrolasa (CBZ-E) disminuyendo el metabolito activo de la CBZ (el epoxi-CBZ). En el caso especial de la adición de CBZ a una terapia basada en ácido valproico, el efecto inhibitor del VPA sobre el metabolismo de CBZ-E es particularmente impresionante en niños. Lo cual puede aumentar la toxicidad a pesar de niveles normales. Pero es una combinación relativamente bien tolerada y tiene cierto efecto farmacodinámico positivo.

Respuesta a la pregunta 75.- Alcohol y carbamazepina

El etanol en uso crónico puede disminuir las concentraciones plasmáticas de la CBZ por inducción enzimática. Pero el consumo agudo y excesivo de etanol puede inducir el aumento brusco de CBZ hasta generar toxicidad.

Respuesta a la pregunta 76.- Clofibrato y fenitoína

Los fibratos inducen el metabolismo de la fenitoína por lo que su uso en asociación determina niveles subterapéuticos de fenitoína.

Respuesta a la pregunta 77.- Eritromicina y carbamazepina

Algunos antibióticos macrólidos, como la eritromicina y claritromicina, son potentes inhibidores del sistema CYP3A4 y han llevado a toxicidad en los pacientes que toman antiepilépticos con metabolismo hepático, los niveles pueden incrementarse hasta cuatro veces.

Respuesta a la pregunta 78. Levotiroxina y carbamazepina

En los niños y adolescentes con CBZ en monoterapia, los niveles de la tiroxina

total y libre son significativamente bajos, mientras que el calcio, (TSH) y la hormona paratiroidea mantuvieron niveles sin cambios. Por lo que puede generar pobre control de síntomas de hipotiroidismo.

Respuesta a la pregunta 79. Fenitoína y warfarina

Algunos antiepilépticos pueden reducir los efectos anticoagulantes de la warfarina mediante la inducción de CYP-450 2C9. Sin embargo, la fenitoína tiene una interacción más complicada, con un aumento inicial de la acción anticoagulante por desplazamiento de las proteínas plasmáticas, seguido por una posible disminución de la concentración de warfarina por inducción enzimática.

Lecturas recomendadas para las preguntas 68-79

Armijo J.A., Herranz J.L. Politerapia racional en epilepsia. I. Concepto y fundamentos. *Revista Neurol.*, 2007; 45 (2): 95-109.

Brodie M.J., Dichter M. A. Antiepileptic drugs. *N. Engl J. Med* 1996; 334:168-175.

Dieter Schmidt. Drug treatment of epilepsy: Options and limitations. *Epilepsy & Behavior*, 2009; 15: 56-65.

Engel J. Jr. Seizures and epilepsy. Philadelphia: F. A. Davis, 1989.

Levy R.H., Mattson R.H., Meldrum B.S., eds. Antiepileptic drugs (4th ed.). New York: Raven Press, 1995.

Mattson R.H. Selection of drugs for the treatment of epilepsy. *Sem Neurol*, 1990; 10:406-413.

Neuropharmacology. American Epilpesy Society, pp. 1-28.

Perucca E. The clinical pharmacology of the new antiepileptic drugs. *Pharmacol Res*, 1993; 28:89-106.

Rogawski M.A., Porter R.J. Antiepileptic drugs: pharmacological mechanisms and clinical efficacy with consideration of promising developmental stage compounds. *Pharmacol Rev.*, 1990; 42:223-286.

Scheyer R.H., Cramer, J.A. Pharmacokinetics of antiepileptic drugs. *Sem Neurol*, 1990; 10:414-421.

Smith DB, ed. *Epilepsy: Current approaches to diagnosis and treatment*. New York: Raven Press, 1990.

Wilder B. J. (ed.), *Rational polypharmacy in the treatment of epilepsy*. *Neurology*, 1995; 45 (Suppl. 2).

Respuesta a la pregunta 80

1. Levetiracetam
2. Gabapentina
3. Lamotrigina
4. Ácido Valproico
5. Fenitoína

El perfil del paciente anciano es el que presenta una depuración hepática y renal disminuida, reemplazo de músculo por tejido graso, mayor número de comorbilidades cardiovasculares, osteoporosis, menor concentración de albúmina, mayor sensibilidad al efecto de las drogas antiepilépticas y tendencia a la polimedicación. Teniendo en cuenta estas consideraciones debemos sugerir los medicamentos que menos afecten al paciente y que además, tienen menos interacciones como son el LVT y GBT, seguidos por la lamotrigina y el valproico y el de menor seguridad es la fenitoína.

Lecturas recomendadas

Bollini P, Riva R., Albani F., et al. Decreased phenytoin levels during antineoplastic therapy: a case report. *Epilepsia*, 1983; 24:75-78.

Cook P.J., Flanagan R., James I.M. Diazepam tolerance: effect of age, regular sedation and alcohol. *Br Med J.*, 1984; 289:351-353.

Engel J. Jr. *Seizures and epilepsy*. Philadelphia: F.A. Davis, 1989.

French J. Use of levetiracetam in special populations. *Epilepsia*, 2001; 42:40-43.

Hansten P.D., Horn J.R., eds. *Drug Interactions: A Clinical Perspective and Analysis of Current Developments*. Vancouver, WA: Applied Therapeutics Inc; 1993:331-371.

Levy RH, Mattson RH, Meldrum BS, eds. *Antiepileptic drugs* (4th ed.). New York: Raven Press, 1995.

Mattson R. H. Selection of drugs for the treatment of epilepsy. *Sem Neurol*, 1990; 10:406-413.

Leppik I.E. The place of levetiracetam in the treatment of epilepsy. *Epilepsia*, 2001; 42:44-45.

Nation R.L., Evans A.M., Milne R.W. Pharmacokinetic drug interactions with phenytoin, I, II. *Clin Pharmacokinet* 1990; 18:37-60, 131-150.

Neef C., de Voogd-van den Straaten I. An interaction between cytostatic and anticonvulsant drugs. *Clin Pharmacol Ther*, 1988; 43:372-375

Patsalos PN, Sander J. W. Newer antiepileptic drugs. Towards an improved risk-benefit ratio. *Drug Saf*, 1994; 11:37-67.

Perucca E. The clinical pharmacology of the new antiepileptic drugs. *Pharmacol Res*, 1993; 28:89-106.

Respuesta a la pregunta 81: Vigabatrina

Lecturas recomendadas

Aicardi J., Hauser E., Steinbock H., et al. Vigabatrin as initial therapy for infantile spasms: a European retrospective survey. *Epilepsia*, 1996; 37:638-642.

Covanis A., Theodorou V., Lada C., et al. The first-line use of vigabatrin to achieve complete control of infantile spasms. *J Epilepsy*, 1998; 11:265-269.

Elterman R.D., Shields W.D., Mansfield K.A., et al. Randomised trial of vigabatrin in patients with infantile spasms. *Neurology*, 2001; 57:1416-1421.

Fejerman N., Cersosimo R., Caraballo R., et al. Vigabatrin as a first-choice drug in the treatment of West syndrome. *J Child Neurol*, 2000; 15:161-165.

Granstrom M.L., Gaily E., Liukkonen E. Treatment of infantile spasms: results of a population-based study with vigabatrin as the first drug for spasms. *Epilepsia*, 1999; 40:950-957.

Levy R.H., Mattson R.H., Meldrum B.S., Perucca E. *Antiepileptic drugs*. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2002.

Vigevano F., Cilio M.R. Vigabatrin versus ACTH as first-line treatment for infantile spasms: a randomized, prospective study. *Epilepsia* 1997;38:1270-1274.

Vles J.S.H., Van der Heyden AMHG, Ghijs A., et al. Vigabatrin in the treatment of infantile spasms. *Neuropediatrics*, 1993; 24:230-231.

Respuesta a la pregunta 82

Hemiesferectomía funcional más tratamiento farmacológico con ACTH o vigabatrina.

Lectura recomendada

Peacock W.J., Wehby-Grant M.C., Shields W.D., Shewmon D.A., Chugani H.T., Sankar R., et al. Hemispherectomy for intractable seizures in children: a report of 58 cases. [Review]. *Childs Nerv Syst* 1996; 12: 376-84.

Respuesta a la pregunta 83

Callosotomía para prevención de caídas asociado a manejo farmacológico con felbamato, zonisamida, topiramato, ácido valproico o lamotrigina y protección al paciente implementando el uso de casco.

El primero que describió la callosotomía fue Van Wagenen en 1940, y se recomendó para crisis tónicas y atónicas. Se considera todavía como un tratamiento paliativo. Se pueden apreciar complicaciones como edema hemisférico, infartos en las regiones mediales de los hemisferios e, inclusive, la muerte. El progreso en las nuevas técnicas de microcirugía han mejorado dramáticamente las complicaciones del proceder. La

callosotomía total es recomendada en niños con retraso mental severo (Rathore y col 2007) mientras que la callosotomía parcial 1/3 anterior o 2/3 anteriores es preferida en el SLG de comienzo tardío o criptogénico. Sin embargo, como consecuencia, puede desarrollarse un síndrome de desconexión con reducción de la fluidez verbal, incontinencia urinaria, apatía y heminegligencia. Este síndrome puede ser temporal, durar unas cuantas semanas o períodos más prolongados. Puede ocurrir un empeoramiento de las crisis focales en el postoperatorio. Los mejores resultados se obtienen cuando no hay anomalías focales (Cukiert y col 2006), poco tiempo de evolución y ausencia de anomalías epileptiformes bilaterales (Reutens y col 1993).

Lecturas recomendadas

Cukiert A., Burattini J.A., Mariani P.P. Extended, one-stage callosal section for treatment of refractory secondarily generalized epilepsy in patients with Lennox-Gastaut and Lennox-like syndromes. *Epilepsia*, 2006; 47:371-4.

Rathore C., Abraham M., Rao R.M. Outcome after corpus callosotomy in children with injurious drop attacks and severe mental retardation. *Brain Dev*, 2007; 29:577-85.

Reutens D.C., Bye A.M., Hopkins I.J. et al. Corpus callosotomy for intractable epilepsy: seizure outcome and prognostic factors. *Epilepsia*, 1993; 34:904-9.

Van Wagenen W.P., Herren R.Y. Surgical division of commissural pathways and the corpus callosum: relation to spread of an epileptic attack. *Arch Neurol Psychiatry*, 1940; 44:740-59.

Respuesta a la pregunta 84

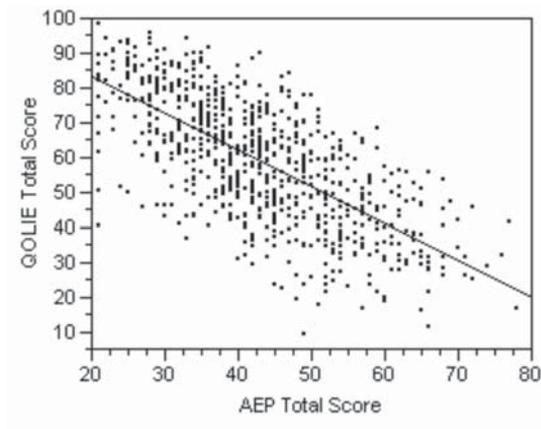
- Las reacciones adversas afectan la calidad de vida del paciente con epilepsia
- Las reacciones adversas son una causa importante de fallo en la terapéutica
- Ocurren en 40 a 60% de los pacientes.

Las reacciones adversas constituyen una causa importante de fallo terapéutico, ocurre en 40% de los pacientes. Estas reacciones son potencialmente graves, tienen una

alta prevalencia y difieren grandemente de una droga a otra. Al seleccionar un fármaco antiepiléptico debe tenerse en consideración. Los efectos adversos afectan la calidad de vida. El siguiente gráfico muestra esta relación en un grupo de 881 pacientes con epilepsia refractaria, tomado de (Alexandre V., for SOPHIE Study Group, unpublished).

Las herramientas de que se dispone para analizar los efectos adversos son:

- Estudios controlados



- Estudios no controlados

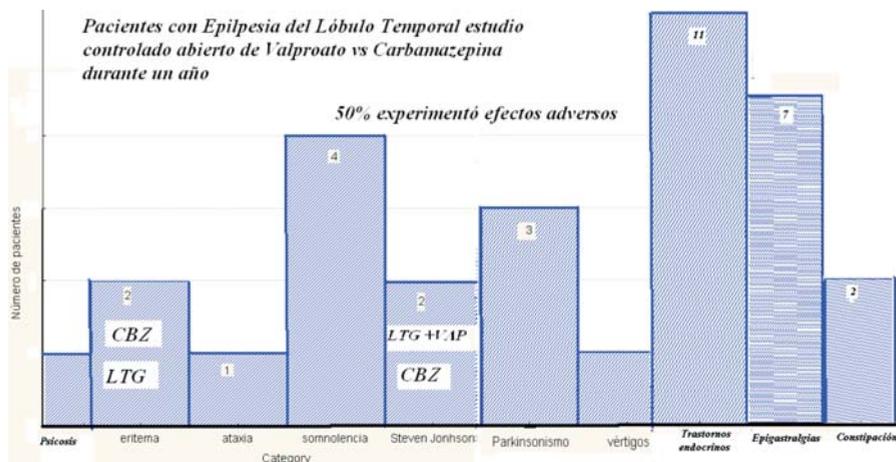
- Estudios de fármaco vigilancia (cohortes, caso-control)

- Reporte espontáneos.

Reporte de efectos adversos en nuestro medio (Instituto de Neurología, Cuba)

Efectos adversos que obligaron a suspender tratamiento en consulta externa del

Instituto de Neurología de Cuba (n =341):



- Valproato 11,8%
- Fenitoína 10,6%
- Etosuximida 10,8%
- Fenobarbital 6,7%
- Carbamazepina 2,8%
- Clobazám 1,1%
- Lamotrigina 1,2%
- Topiramato 1,2%
- Clonazepam 0,5%

Respuesta a la pregunta 85

Clasificación de los efectos adversos:

Tipo A) Relacionados con los mecanismos de acción de la droga, común, usualmente reversible:

- Cualquier sistema puede afectarse pero con frecuencia es el SNC
- Produce somnolencia, diplopía, ataxia, cambios cognitivos, del ánimo y la

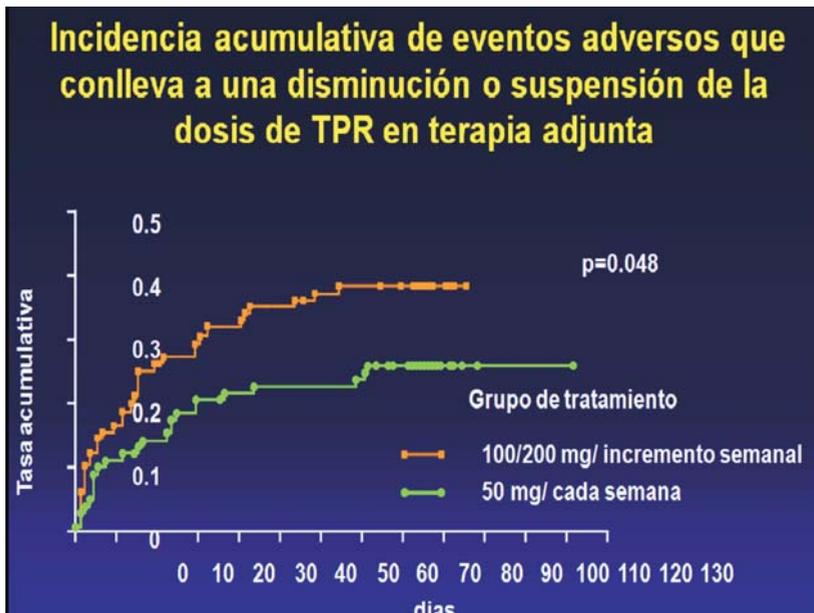
conducta

- Se relaciona con la dosis en plasma y también en cómo se titula la dosificación: Efectos dependientes de la titulación
- Ocurre cuando la droga se incrementa rápidamente, puede ser aplicable a reacciones idiosincráticas
- Agravada por la idea de que el rápido incremento de la dosis se percibe como ventaja
- Por consenso ocurre con todas las drogas, aunque en algunas más que otras.
- Se minimiza comenzando a bajas dosis e incrementando poco a poco.

La figura muestra un ejemplo de cómo la incidencia acumulativa de eventos adversos que conlleva a una disminución o suspensión de la dosis de Topiramato (TPR) en politerapia, se incrementa con la titulación rápida.

Efectos adversos tipo A:

Factores que la afectan más allá de la titulación



Factores genéticos como los genotipos que afectan la depuración del fármaco

Síndromes epilépticos con riesgo de agravación

Co-morbilidades

Edad

Comedicación

Ejemplo de una Intoxicación severa por Fenitoína. Mujer de 31 años que comenzó con fenitoína a 300 mg/d, después de 9 días comienza con disartria, nistagmo, dismetría, discinesia hemifacial y alteración del estado mental, nivel de fenitoína > 100 mg/mL, el tiempo de vida media es 103 h. Genotipo: CYP 2C9 *3/*3 y CYP 2C19 *1/*2. Tomado de Brandolese y col, Clin Pharmacol Ther 2001,70:391-4.

Tipo B) Idiosincrático, relacionado con la vulnerabilidad individual (inmunológicos, genéticos o otros mecanismos)

- No relacionadas con un mecanismo conocido de la droga
- Ocurre en una minoría de individuos susceptibles, sin relación con la dosis
- Etiología multifactorial: desde genética hasta inmunológica
- Usualmente ocurre dentro de los primeros días o meses pero puede ser tardía y depender de la dosis y de la titulación
- Poco predecible, pero los factores de riesgo se pueden conocer.

Mecanismos de las reacciones por idiosincrasia:

- Toxicidad directa
- Inmuno-mediado

Reacciones farmacológicas fuera del blanco.

Ejemplos:

- El rash por Lamotrigina, CBZ

- Hepatitis agudas y subagudas por ácido valproico o fenobarbital.

Reacciones por metabolitos activos tóxicos:

- CBZ, (CBZ-2,3 epóxido e iminoquinona (hepatotoxicidad, anemia, reacciones en piel)
- Fenitoína (arene óxido formado al obtener para-hidroxifenil-F es responsable de lesiones en piel)
- Lamotrigina (metabolizada por la GLUT y C y P 450 en este se libera arene óxido, por tanto el Valproato(VLP) incrementa esta posibilidad)

Reacciones por citotoxicidad directa:

- En elValproato, sus metabolitos 4en-VLP lleva a lahepatotoxicidad, esta reacción es catalizada por la CyP 2C9
- En el valproato, el 4 en-VLP se convierte en 2,4 dien-VLP inhibidor de la B-oxidación
- En el Felbamato, su metabolito atropaldehido (toxicidad hepática y medular)

Reacciones inmunomediadas:

- Interacción con estímulos incentivantes
- Interacción entre la Inmunoglobulina (IG) Ig-E con mastocitos y basófilos (tipo I)
- Interacción entre la IgG o IGM con antígeno (Ag) Ag (tipo II)
- Depósitos de inmunocomplejos circulantes (tipo III)
- Interacción entre la célula presentadora de Ag y las células T (tipo IV).

Ejemplos:

Erupciones cutáneas

Urticaria

Síndrome de Steven Johnson

Necrolisis tóxica epidérmica

DRESS (Síntomas Sistémicos, eosinofilia y rash inducido por drogas).

Observe la adenopatía y la erupción vesiculosa en la boca y el eritema máculo-papuloso en una paciente a la que se inició tratamiento con Lamotrigina.

Reacciones fuera del blanco de los fármacos antiepilépticos (FAE).



- Dependen de enfermedades o alteraciones del huésped y no del FAE
- Trastornos psiquiátricos (FAE)
- Parkinsonismo por VLP
- Coreo-atetosis por FHT.

El riesgo puede evaluarse:

- Los hermanos de pacientes con reacciones idiosincrática tienen 25% de probabilidad de presentarla
- Se ha demostrado la existencia de un alelo de la Cyp 2C9*3 que metaboliza a la PHT y conduce a toxicidad
- Edad
- Dosis de comienzo y tasa de incremento (los niños tienen más riesgo)
- Factores relacionados con otras enfermedades (la presencia de autoinmunidad y las reacciones dependientes del felbamato, la asociación de alteraciones

cerebrales y el uso de la FHT, la presencia de errores congénitos del metabolismo (ECM) y el daño producido por VLP)

- La coomedicación
- Reacciones cruzadas (demostrada entre el fenobarbital, la CBZ, el VLP y la fenitoína)
- La asociación con el alelo TNF2 (del inglés, tumor necrosis factor (TNF α , en desequilibrio de unión con HLA-DR3 y genes DQ2)
- Asociación con alelos del grupo de las proteínas del Shock Caliente
- No se ha encontrado asociación con la CBZ-E ni la citocromo P450s

Lecturas recomendadas

Alfirevic et al., *Pharmacogen. Genomics*, 2006; 16:287-96

Chung et al., *Nature*, 2004:428:486.

Green V.J. et al., *Biochem Pharm*, 1995; 50: 1353–1359

Pirmohamed et al., *Neurology*, 2001;56:890-6

Tipo C) Efectos a largo plazo o corto plazo (agudos o crónicos):

- Agudos o crónicos

Los agudos afectan el sistema nervioso central y el tracto gastrointestinal, éstos pueden ser relacionados a dosis por hipersensibilidad.

Ejemplos:

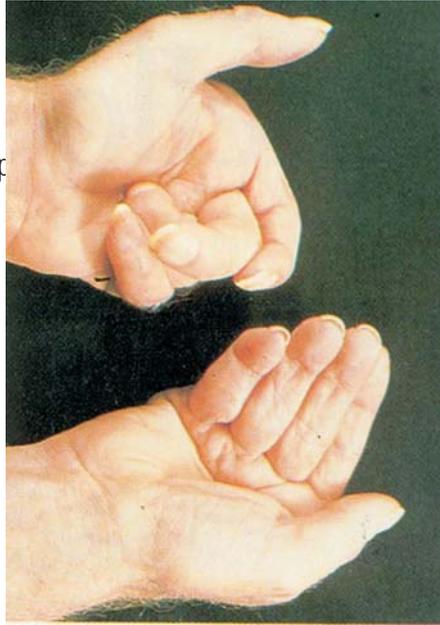
- Sobredosis suicida de fenitoína.
- Aparición de rash grave con uso de lamotrigina.

Los crónicos son afecciones multisistémicas a largo plazo, causadas por antiepilépticos, pueden presentarse hasta 20 años ó más después del inicio de los FAE

Ejemplos:

- Atrofia cerebelosa por uso de fenitoína.
- Cambios cognitivos por uso de fenobarbital.

Contracción de Dupuytren



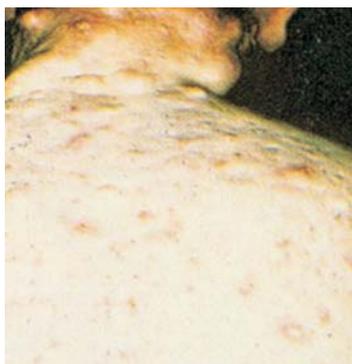
fenobarbital

Hiperplasia gingival causada por fenitoína

Acné causado por inductores



- Dependientes de la dosis



Efectos adversos causados por niveles aumentados de medicamento. Pueden ser revertidos con ajuste de dosis o intervención sobre interacciones.

Ejemplos:

- Incremento o inducción de crisis por niveles muy aumentados de fenitoína
- Caídas y somnolencia por niveles aumentados de carbamazepina

Tipo D) Teratogenicidad y efectos cancerígenos

Existe riesgo de teratogenesis en pacientes con epilepsia tratadas

- Teratogenicidad

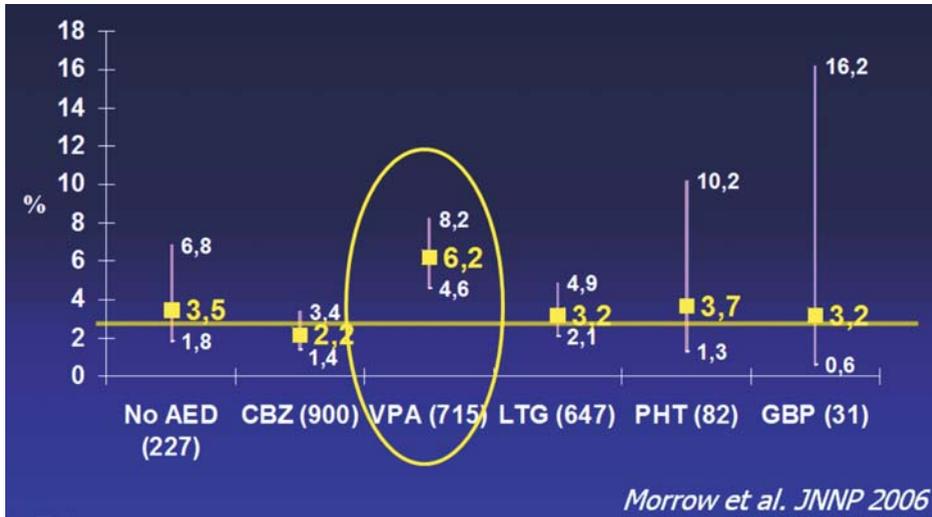
El riesgo comparativo de malformaciones congénitas según el registro de malformaciones del Reino Unido con un total de 3607 nacimientos encontró la siguiente tasa de malformaciones congénitas por antiepilépticos

Nacidos de madres tratadas por epilepsia			Nacidos de mujeres con epilepsia no tratadas			Nacidos de mujeres sin epilepsia		
Total	N	%	Total	N	%	Total	N	%
4630	284	6.1%	1292	36	2.8%	186438	40221	2.2%

Pooled data from 26 studies

El FAE con un riesgo superior al esperado en la población sin epilepsia fue el Ácido Valproico.

El efecto del Ácido Valproico depende de la dosis.



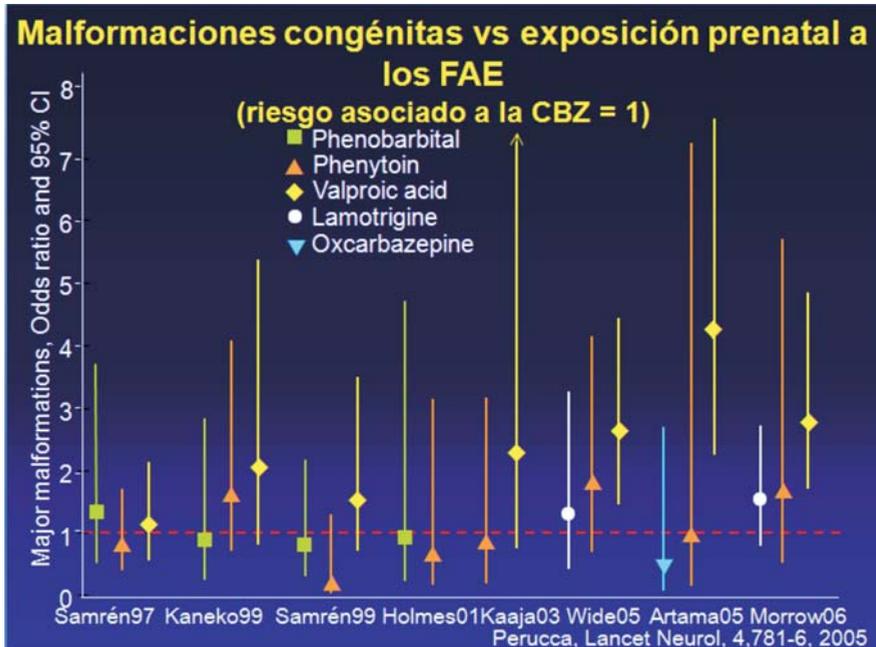
Varios estudios han corroborado los hallazgos encontrados en el registro del Reino Unido.

La teratogenicidad es mayor si se asocia el valproico a la lamotrigina.

	n	CI verbal	95% CI
Dosis media durante el embarazo			
VPA <800	11	90.7	80.6-101.4
VPA 801-1500	23	82.0	74.3-89.7
VPA >1500	6	73.8	60.2-87.4
Dosis media al final del embarazo tercer trimestre			
VPA <800	6	88.7	67.1-110.2
VPA 801-1500	21	81.0	72.7-89.3
VPA >1500	7	75.9	63.8-87.9
Mujeres no expuestas	80	90.9	87.2-94.6

Adab et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2004;75:1575-1583

Tipo E) Efectos adversos por interacciones (ver interacciones medicamentosas en las respuestas 68-79 como ejemplo)



Inductores de amplio espectro (éstos reducen las concentraciones plasmáticas de otros medicamentos que se usan concomitantemente ejemplo los quimioterapéuticos, antivirales, antihipertensivos)

- Fenitoína
- Carbamazepina
- Fenobarbital
- Primidona

Inductores de la CYP3A4:

- Oxcarbazepina
- Felbamato
- Topiramato (a altas dosis)
- Lamotrigina

Inhibidores enzimáticos (éstos producen un incremento de los niveles plasmáticos de los fármacos que se usan concomitantemente, incrementando la posibilidad de que aparezcan efectos adversos)

- Ácido Valproico inhibe la UGT (Uridin glucoronial transferasa) y la CYP 2C9
- La Oxcarbazepina inhibe CYP 2C19
- El Felbamato inhibe a la CYP 2C19 y la Epóxido de CBZ.

Lecturas recomendadas

Antiepileptic Drugs - Combination Therapy and Interactions. Cambridge University Press, 2005.

Continuum Lifelong Learning Neurol, 2010; 16(3):136-158.

Continuum Lifelong Learning Neurol 2007; 13(4):91-105.

Current Treatment Options in Neurology 2009, 11:253-261.

Goodman y Gilman Las Bases Farmacológicas de la Terapéutica. McGraw-Hill - Interamericana, 2009.

Guberman et al., Epilepsia, 199;40:985-91 The Neurologist 2007; 13: (S20-S28).

Messenheimer et al., Drug Safety, 1998; 18:281-6

Respuesta a la pregunta 86

X Ocurre dependiendo del síndrome epiléptico.

El empeoramiento de las crisis epilépticas con el uso de la Carbamazepina se ha visto asociado al síndrome epiléptico, y puede ocurrir en pacientes con epilepsias generalizadas o focales. Por ejemplo, en la epilepsia mioclónica juvenil de Janz ocurre en el 68% de los pacientes con agravamiento de las crisis mioclónicas e incluso, inducir un status epilepticus. En la epilepsia rolándica, el 2.5% de los pacientes pueden empeorar las crisis

En un estudio realizado en el Instituto de Neurología de Cuba, en 2 de 21 pacientes

con epilepsia rolándica, empeoraron las crisis y desarrollaron evoluciones atípicas.

Lecturas recomendadas

Andrade R, A. García-Espinosa, A. Machado-Rojas, M.E. García-González, O. Trápaga-Quincoses, L. M. Morales-Chacón Estudio prospectivo, abierto, controlado y aleatorizado de clobazam frente a carbamacepina en pacientes con crisis frecuentes de Epilepsia Rolándica. *Rev Neurol*, 2009; 49 (11): 581-586).

Genton P, et al. *Neurology*. 2000; 55-1106-9, y Genton P. *Epilepsia*, 2001; 42:754-9.

Respuesta a la pregunta 87

Realice el diagnóstico correcto, seleccione el FAE más útil, considere las posibles contraindicaciones.

Comience a bajas dosis e incremente lentamente, dialogue con el paciente, qué debe esperar.

Monitoree la respuesta cuidadosamente.

Identifique individuos que están en riesgo

Respuesta a la pregunta 88

La evidencia disponible aún no nos permite responder algunas preguntas específicas acerca de la terapia de este síndrome. Estudios han documentado que el ACTH es igualmente eficaz que el VGB, siendo este último más útil en malformaciones cerebrales y esclerosis tuberosa, mientras el ACTH funciona mejor en casos secundarios a encefalopatía hipóxico isquémica. Los efectos secundarios de somnolencia e irritabilidad se observan en un 13% de VGB vs 37% en ACTH. Se ha propuesto que el VGB debe ser el fármaco de primera línea, recomendación con la cual coincidimos. Un Ensayo clínico aleatorizado reciente informa una probabilidad 12 veces mayor de recaída cuando se trata con ACTH comparada con VGB. Nosotros recomendamos el

VGB como el tratamiento de primera línea en los espasmos infantiles.

El tratamiento de los espasmos infantiles en S. Down, no está avalado por estudios controlados, aleatorizados, a doble ciego sólo se ha informado en una serie de pacientes en el que emplearon Vigabatrina y resulto eficaz en 4 de 5 niños.

Lecturas recomendadas

Hancock E.C., Osborne J.P., Edwards S.W. Treatment of infantile spasms. Cochrane Database System Rev 2008; 4:CD001770. Update of: Cochrane Database System Rev. 2003;.3.:CD001770.

Mackay M.T., Weiss S.K., Adams-Webber T., et al. For the American Academy of Neurology, Child Neurology Society. Practice parameter: medical treatment of infantile spasms: report of the American Academy of Neurology and the Child Neurology Society. Neurology, 2004;62:1668-81.

Mikati M. A., Lepejian G. A., Holmes G.L. Medical treatment of patients with infantile spasms. Clin Neuropharmacol, 2002; 25:61-70 [review].

M. M. Eisermann et al. / Epilepsy Research 2003; 55: 21-27.

Therapy of infantile spasms: New opportunities and emerging challenges, Epilepsy & Behavior 2010; 17: 571-573.

Ibrahim H,Gulab, S, Ishaque S, Saleem T. Clinical profile and treatment of infantile spasms using vigabatrin and ACTH - a developing country perspective.BMC Pediatrics 2010, 10:1

Vigevano F, Cilio MRVigabatrin versus ACTH as first-line treatment for infantile spasms: a randomized, prospective study. Epilepsia. 1997 Dec;38(12):1270-4

Cohen-Sadan,, Kramer U, Ben-Zeev B, Lahat E, Sahar E, Nevo Y, Zeharia A, Kivity S, Goldberg-Stern H. Multicenter long-term follow-up of children with idiopathic West syndrome: ACTH versus vigabatrin European Journal of Neurology 2009, 16: 482-487

Respuesta a la pregunta 89

Aunque el tratamiento óptimo es incierto todavía, el Ácido Valproico, la Lamotrigina y el Topiramato son considerados los fármacos de primera línea, por los expertos en Europa y EE.UU (1-5). Por otra parte, la Rufinamida, la Lamotrigina, el Topiramato y el Felbamato pueden ser útiles como terapia complementaria (4). Debido a que la combinación que tiene evidencia científica de ser aditiva es la del Ácido Valproico más Lamotrigina, esta sería la opción recomendada, a pesar de que otras combinaciones entre ellos podrían ser útiles (por ejemplo Lamotrigina + Topiramato; Topiramato + Ácido Valproico).

Lecturas recomendadas

Medical_Management_of_Lennox_Gastaut_Syndrome. CNS DRUGS 2010.

Treatment of Lennox-Gastaut syndrome (Review) Cochrane 2009.

Treatment of Lennox-Gastaut Syndrome. European journal of paediatric neurology 13 (2009).

Wheless J.W., Clarke D.F., Arzimanoglou A., et al. Treatment of pediatric epilepsy: European expert opinion, 2007. Epileptic Disord, 2007 Dec; 9 (4): 353-412.

Wheless J.W., Clarke D.F., Carpenter D. Treatment of pediatric epilepsy: expert opinion. J Child Neurol 2005 Dec; 20 Suppl. 1: S1-56; quiz S59-60

Respuesta a la pregunta 90

La primera opción sería suspender el clonazepam pues las benzodiacepinas se han relacionado con la aparición de estatus tónico en los pacientes con síndrome de Lennox-Gastaut, aunque éstas se usan precisamente como tratamiento agudo del mismo.

La Corticotropina se ha informado como uno de los tratamientos más eficaces para el estado epiléptico en pacientes con síndrome de Lennox-Gastaut.

Lecturas recomendadas

Dravet C., Natale O., Magaudda A., et al. Status epilepticus in the Lennox-Gastaut syndrome. Rev Electroencephalogr Neurophysiol Clin, 1986.

Medical Management of Lennox Gastaut Syndrome. CNS DRUGS 2010.

Treatment of Lennox-Gastaut Syndrome. European journal of paediatric neurology 13 (2009).

Respuestas a la pregunta 91

Primero debe considerarse si el fármaco es el indicado para la epilepsia en cuestión; en el caso que se presenta, la Carbamazepina se ha usado en la epilepsia focal, para lo cual tiene nivel de evidencia I A. Cuando un paciente tiene un medicamento adecuado a la epilepsia que padece y no se controla, debe sospecharse en primer lugar, que no hay niveles adecuados y se requiere medir los niveles terapéuticos del medicamento, sospechar pobre adherencia, que hay una mala absorción o la existencia de un fenómeno de autoinducción.

Si los niveles sanguíneos son adecuados, debe entonces indicarse un segundo fármaco efectivo para las epilepsias focales.

Si los niveles sericos están bajos, deber indagarse por la falta de adherencia terapéutica o mala absorción intestinal o interacción, si esto no se prueba, se debe aumentar la dosificación.

Si los niveles permanecen bajos a pesar de incrementar la dosis, sospeche autoinducción o expresión de proteínas transportadoras de carbamazepina en el sistema mocosomal hepático.

Si no dispone de medición de niveles plasmáticos, aumente la dosis hasta que el paciente la tolere y se alcance la dosis máxima de 1,6 gramos.

La fenitoína está contraindicada en Epilepsias idiopáticas generalizadas porque pueden empeorar las mioclonías, por tanto, debiera suspenderse. Por otra parte, la fenitoína induce el metabolismo del valproato lo cual puede resultar en una disminución de las concentraciones plasmáticas y llevar a la descompensación.

Lectura recomendada

Glauser T., Ben-Menachem E., Bourgeois B., Cnaan A., Chadwick D., Guerreiro C., et al. ILAE treatment guidelines: evidence-based analysis of antiepileptic drug efficacy and effectiveness as initial monotherapy for epileptic seizures and syndromes. *Epilepsia*, 2006; 47:1094-120.

Respuesta a la pregunta 92

La carbamazepina induce el metabolismo de la warfarina y, por lo tanto, podría situar al paciente en riesgo de embolismo si no se ajusta la dosis. Una opción sería continuar la misma medicación para evitar el riesgo de crisis con el cambio, y hacer controles muy estrictos del tiempo de protrombina hasta lograr los rangos deseados. La warfarina con el clonazepam no presenta problemas. La segunda posibilidad sería cambiar los anti convulsionantes, una opción sería levetiracetam o ácido valproico para sustituir la carbamazepina. Debe tenerse presente además, que la carbamazepina produce hiponatremia y se ha asociado a bloqueo cardíaco en pacientes mayores de 65 años, por lo que está prácticamente contraindicada en la tercera edad. Además, la carbamazepina, se ha asociado a osteoporosis, por lo que tampoco sería recomendable su empleo.

Epilepsia y mujer

Respuesta a la pregunta 93

El principal objetivo del asesoramiento preconcepcional es asegurar que la mujer de inicio a su embarazo con los mínimos factores de riesgo. Que este completamente consciente de cualquier riesgo o beneficio y capaz de tomar determinaciones sobre el embarazo. En una adolescente, lo mejor es evitar el embarazo, explicando sus riesgos a esta edad, independientemente, que padezca o no de epilepsia. Si la adolescente insiste y el embarazo es deseado debe indicarse que sea planificado, lo cual permitiría tomar medidas anticipadas que contribuyan a reducir los riesgos de teratogénesis.

Una de las medidas más importantes es aconsejar hábitos de vida saludables:

ejercicio, dieta, evitar tabaquismo y alcohol. El riesgo de malformación fetal en una población no expuesta a anti convulsionantes es de 1 a 2%. Si se toma un anti convulsionante el riesgo se eleva a 3.5% y aumenta hasta 15% si se usan dos o más.

La teratogenicidad del Ácido Valproico parecer ser dosis dependiente. Dosis mayores de 1000mg/día o concentraciones plasmáticas elevadas parecen aumentar el riesgo de malformaciones congénitas. Se ha sugerido que fraccionar la dosis en 3 a 4 veces al día, reduce el riesgo, al disminuir los picos de concentración sanguínea.

Las malformaciones asociadas con el Ácido Valproico son: malformaciones del tubo neural, craneofaciales, esqueléticas, cardiovasculares, defectos cerebrales o urogenitales y afectación del coeficiente intelectual, sobre todo, de la escala verbal.

El Ácido Valproico, de ser posible, debe ser evitado en el embarazo. Es un medicamento muy efectivo en epilepsias idiopáticas generalizadas y los riesgos junto con los beneficios deben ser cuidadosamente considerados y discutidos.

Si se tiene que prescribir hacerlo a la dosis más baja posible e idealmente por debajo de 1000 mg/día, a menos que se asocie con un grado inaceptablemente bajo de control convulsivo.

El Levetiracetam podría ser una alternativa pero tiene muy pocos datos en el embarazo.

El complemento con ácido fólico, 3 meses antes de la concepción, disminuye el riesgo de malformaciones en las mujeres, por tanto debe recomendarse.

Los defectos del tubo neural tienen lugar hasta el día 26 posconcepción. Un tratamiento con folatos no tendría efecto protector si se inicia 30 días después de la concepción. Sin embargo, 5mg de ácido fólico 1 vez al día, de tres a seis meses antes del embarazo, es la dosis recomendada para evitar las malformaciones del tubo neural. No se sabe si menos de 1mg/día sea una dosis segura.

Lecturas recomendadas

Hunt S., Craig J, Russell A., et al. Levetiracetam in pregnancy: preliminary experience from the UK Epilepsy and Pregnancy Register. *Neurology* 2006; 67 (10): 1876-9.

Jager-Roman E., Deichl A., et al. Fetal growth, major malformations, and minor anomalies in infants born to women receiving valproic acid. *J. Pediatr* 1986; 108: 997-1004.

MRC Vitamin Study Research Group. Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council Vitamin Study. *Lancet* 1991; 338 (8760): 131-7.

Samren E.B., Lindhout D. Major malformations associated with maternal use of antiepileptic drugs. In: Tomson T, Gram L, et al., editors. *Epilepsy and pregnancy*. Petersfield: Wrightson Biomedical Publishing Ltd, 1997: 43-61.

Vajda F.J., O'Brien T.J., Hitchcock A., et al. Critical relationship between sodium valproate dose and human teratogenicity: results of the Australian register of antiepileptic drugs in pregnancy. *J Clin Neurosci* 2004; 11 (8): 854-8.

Respuesta a la pregunta 94

Es muy importante conocer la dosis total diaria del anticonvulsivante como primera medida. Puede aumentarse la dosis del medicamento hasta 500 mg incluso, hasta 700 mg con buenos resultados (The epilepsies; Panayatoupolus 2009), esto debido a que desde la semana 20 de gestación, empieza a aumentar el volumen de distribución, hay un aumento en eliminación renal, alteraciones en enzimas hepáticas y disminución de proteínas séricas en las gestantes, lo que contribuye a disminuir las concentraciones séricas de los medicamentos.

Lecturas recomendadas

Drugs 2007; 67(18):2727-46

International Rev Neurobiol, 2008;83:227-40

Neurology, 2009; 73:142-149

Panayatoupolus *The epilepsies*; 2009

Respuesta a la pregunta 95

Paciente que solicita ayuda al neurólogo porque le han dicho que tomando valproato y lamotrigina no puede lactar.

El valproato no penetra en la leche materna en cantidades clínicamente significativas. Un estudio demostró que la lamotrigina penetra en la leche materna en cantidades potencialmente significativas (40-60%). Sin embargo, los datos hasta ahora son

insuficientes para aportar pruebas sólidas de la acumulación de cualquier FAE en el recién nacido. Estos datos deben explicarse a la paciente y tomar decisiones en conjunto con ella. Debido a que no se ha demostrado daño al neonato, debe recomendarse ajustar la dosis de lamotrigina, o suspenderla si se puede continuar sólo con el ácido valproico. Sí es estrictamente necesario continuar con las dosis y vigilar estrechamente al bebé.

Lecturas recomendadas

Management issues for women with epilepsy-Focus on pregnancy (an evidence-based review): III. Vitamin K, folic acid, blood levels, and breast-feeding, *Epilepsy*, 2009.

Nau H., Helge H., Luck W. (1984) Valproic acid in the perinatal period: decreased maternal serum protein binding results in fetal accumulation and neonatal displacement of the drug and some metabolites. *J. Pediatr*,104:627-634.

Nau H., Rating D., Koch S., Hauser I., Helge H. Valproic acid and its metabolites: placental transfer, neonatal pharmacokinetics, transfer via mother's milk and clinical status in neonates of epileptic mothers. *J Pharmacol Exp Ther* 1981; 219:768-777.

Ohman I., Vitols S., Tomson T. Lamotrigine in pregnancy: pharmacokinetics during delivery, in the neonate, and during lactation. *Epilepsy* 2000; 41:709-713.

Respuesta a la pregunta 96

(F) La mujer con epilepsia tiene mayor riesgo de eclampsia.

(V) La mujer con epilepsia tiene mayor riesgo de parto pretérmino si fuma. (*The epilepsies*; Panayatoupolus, 2009).

(F) La mujer con epilepsia no puede lactar porque los FAE se excretan por la leche materna.

(F) La mujer con epilepsia que toma CBZ tiene más riesgo de malformaciones congénitas que las mujeres sin epilepsia.

(F) La mujer con epilepsia tiene más riesgo de convulsionar en el embarazo si no tenía crisis antes de salir embarazada. al menos 9 meses antes.

No hay evidencia que asocie la epilepsia con mayor riesgo de eclampsia, ni complicaciones obstétricas. Si la mujer ha estado los últimos 9 meses antes del embarazo, libre de crisis, el riesgo de crisis en el embarazo es muy bajo. Los medicamentos asociados con un riesgo incrementado de malformaciones congénitas son el fenobarbital y el valproato, en los demás el riesgo es igual al de las mujeres que no ingieren FAE. Aunque algunos FAE se excretan por la leche materna, la lactancia debe mantenerse a menos que aparezcan reacciones adversas en los neonatos o lactantes.

Lectura recomendada

Practice Parameter update: Management issues for women with epilepsy-Focus on pregnancy (an evidence-based review) *Neurology*, 2009;73:142-149, *Neurology* 2009;73:133-141, *Neurology* 2009;73:126-132

Respuesta a la pregunta 97

La RMN de cráneo muestra una capa de sustancia blanca subcortical, separada de otra capa de sustancia blanca subcortical, por una banda de sustancia gris, indicando la existencia de una doble capa de sustancia gris, además, se observan nódulos subependimarios de sustancia compatibles con heterotopias. La clasificación por RMN de las malformaciones del desarrollo cortical MDC es como sigue: el primer grupo incluye a MCD como la esclerosis tuberosa, el desarrollo de tumores, y microcefalias. La RMN puede definir exactamente malformaciones difusas en los trastornos de migración (Grupo II), tales como la lisencefalia, las heterotopias en banda, la periventricular y heterotopia nodular. El Grupo III, trastornos de la organización incluyen la policogiria. Las lesiones focales como las displasias corticales focales o la polimicrogiria, son las más comunes de las patologías del desarrollo en niños con epilepsia extra temporal. Las características del RMN de la displasia cortical focal, consisten en un manto cortical anormal con pérdida de la delimitación entre la sustancia blanca y la gris, además, del incremento del grosor cortical. Las nuevas técnicas de imagen han mejorado la resolución y pueden detectar lesiones sutiles con una sensibilidad más alta.

Lectura recomendada

Kuzniecky R.I. Malformations of cortical development and epilepsy, part 1: diagnosis and classification scheme. *Rev Neurol Dis*, 2006; 3(4):151-162.

Respuesta a la pregunta 98

En la imagen se apreciaa un área córtico-subcortical hipointensa, en forma circular con captación de contraste, esta imagen es típica del ganglio-glioma. El diagnóstico diferencial incluye el neurocitoma que se presenta con una localización predominantemente periventricular; el gangliocitoma que tiene tendencia a contener quistes, en ambos casos, no existe captación de contraste y el tumor neuroepitelial disembrionálico que usualmente es de mayor tamaño, no capta contraste, calcificarse e incluir quistes pequeños.

Lectura recomendada

Leeds N. E., Kumar A. J., Jackson E. F. Diagnostic imaging. In: Levin VA, editor. *Cancer in the nervous system*. 2nd ed. New York: Oxford University Press, 2002:3-59.

Respuesta a la pregunta 99

La imagen corresponde a una espectroscopia. En ésta se observa una anormal relación del NAA y la colina, y del NAA y la creatina, hallazgo típico de la esclerosis hipocampal en este caso bilateral.

La espectroscopia de protones H^1 en pacientes con la epilepsia, ha demostrado anomalías en la concentración de N-Acetilaspártato (NAA), compuestos mitocondriales de la neurona, la creatina (Cr) y la colina. Algunos autores han encontrado en forma consistente una anomalía en la relación NAA/ Cr y colina en el foco epileptogénico tanto en la epilepsia temporal como la extra temporal. La relación anormal es explicada por bajos niveles de NAA. Las reducciones en el NAA, no están correlacionadas con la pérdida neuronal y probablemente represente disfunción de las neuronas. Sin embargo, la RMN por espectroscopia es más sensitiva que el MRI estructural, para detectar anomalías cuando esta última es normal. La RMN por espectroscopia H^1 ha demostrado anomalías bitemporales hasta en 40% de

pacientes, pero la significación de estos hallazgos es desconocida. Con la RMN de alto campo los usos de la espectroscopia se incrementarán.

Respuesta a la pregunta 100

La imagen muestra la existencia de una lesión hiperintensa en FLAIR e hipointensa en T1, sin captación del contraste y escasa vascularización (PWI-CBV). Ésta es la presentación típica de los oligodendrogliomas. Los oligodendrogliomas son los tumores de extirpe glial que se originan en los oligodendrocitos. Constituyen de 5 a 10% de todas las neoplasias intracraneanas, se encuentran más comúnmente comprometiendo los lóbulos frontales. La mayor parte de los pacientes con edades entre los 35 a 40 años. Son tumores calcificados y el pronunciado realce habitualmente esta asociado con los grados anaplásicos. Los astrocitomas y los oligodendrogliomas, no pueden diferenciarse uno del otro basándose solamente en la imagen, aunque ciertas características favorecen el diagnóstico de un oligodendroglioma, como son la localización cortical, la presencia de calcificación y de señal heterogénea, en algunos casos, la presencia de un quiste intratumoral y muy sutil realce. Los oligodendrogliomas crecen aproximadamente 4 mm en su diámetro, en un período de 1 año.

Lectura recomendada

Jenkinson M.D., du Plessis D.G., Smith T.S., et al. Histological growth patterns and genotype in oligodendroglial tumours: correlation with MRI features. *Brain* 2006; 129:1884-91.

White M.L., Zhang Y., Kirby P., et al. Can tumor contrast enhancement be used as a criterion for differentiating tumor grades of oligodendrogliomas? *AJNR: Am J Neuroradiol*, 2005; 26(4):784-90.

Respuesta a la pregunta 101

La imagen en forma de palomita o roseta de maíz (popcorn) es típica del cavernoma, así como la no captación de contraste y la presencia de artefactos en T2 sugiriendo la

existencia de sangrado intralesional. Los cavernomas pueden parecer tumores en las imágenes de RMN. Pueden ser múltiples y presentar hemorragias por lo que pueden ser confundidos con metástasis. Las secuencia de gradiente-eco también conocidas como T2* es muy sensible para la detección de hemosiderina y la calcificación, las cuales son muy frecuentes en esta patología. La presencia de artefacto en T2* e hiperintensidad nodular en T1, con o sin el realce de contraste, sugiere la posibilidad de malformación cavernosa.

Lectura recomendada

Leeds N.E., Kumar A.J., Jackson E.F. Diagnostic imaging. In: Levin VA., editor. Cancer in the nervous system. 2nd ed. New York: Oxford University Press, 2002:359.

Respuesta a la pregunta 102

La figura A muestra una Tomografía Axial Computadorizada en la que se observa una lesión hiperdensa, serpentiginosa, calcificada. Las secuencias de RMN muestran una anomalía venosa leptomenígea, con anastomosis al plexo coroideo, existe una hemiatrofia cerebral. Estos hallazgos son compatibles con el Síndrome de Sturge-Weber. Dentro de las lesiones vasculares de bajo flujo, pueden ser vistas esporádicamente o en asociación con enfermedades genéticas tal como el síndrome de Sturge-weber. Estas malformaciones venosas pueden tomar la forma de los surcos corticales. Las malformaciones venosas están asociadas a una zona cortical anormal. Como con la mayor parte de las malformaciones de bajo flujo, estas lesiones son normalmente vistas mejor con la RMN contrastada. Las malformaciones de bajo flujo pueden o no estar asociadas con calcificaciones. En el caso del Síndrome de Sturge-Weber lo están.

Lectura recomendada

Kallmes D.F., Layton K., Marx WF., Tong F. Death by nondiagnosis: why emergent CT angiography should not be done for patients with subarachnoid hemorrhage. AJNR Am J Neuroradiol, 2007; 28(10):1837-1838.

Respuesta a la pregunta 103

Señale los criterios imaginológicos directos de esclerosis hipocampal:

V Atrofia hipocampal unilateral con señales hipointensas en T1

V Hiperintensidades en la amígdala.

Las imágenes típicas de Esclerosis Hipocampal incluyen:

Atrofia hipocampal en 90 a 95% de los pacientes

Pérdida de la citoarquitectura interna

Incremento de las señales en T2

Disminución de las señales en T1.

En los tejidos extrahipocampales comúnmente se encuentra:

- Atrofia del lóbulo temporal y frontal ipsilateral, la amígdala el parahipocampo
- Dilatación del cuerno ventricular del ventrículo lateral
- Señales hiperintensas en sustancia blanca subcortical temporal
- Atrofia hemisférica.

En la Resonancia Magnética Nuclear de densidad protónica, se observa inversión del índice de NAA/Cr en el hipocampo atrofico (90% de los pacientes) o en hipocampo contra lateral, presente en 10 por ciento.

El SPECT interictal muestra hipoperfusión fronto-temporal que es contra lateral hasta en 10% de los pacientes, el ictal, cuando la inyección es temprana, lateraliza y puede focalizar la zona de debut ictal. Con técnicas de sustracción SISCOM la lateralización puede lograrse de mejor manera y la especificidad incrementarse hasta 80%. El incremento del flujo puede afectar al tálamo, hipotálamo y corteza visual ipsilateral

cuando es ictal.

Lectura recomendada

.Wiser Heinz-Gregor for ILAE, commission on neurosurgery of epilepsy,.Epilepsia, 2004; 45(6):695-714.

Neuropsiquiatría y Epilepsia

Respuesta a la pregunta 104

Constituyen elementos clasificatorios de los trastornos psiquiátricos en epilepsia:

Disfunción cognitiva inducida por fármacos

Psicosis al inicio del tratamiento antiepiléptico

Psicosis que aparece cuando el paciente está libre de crisis y mejora al tener crisis

Psicosis que aparece tras un período de tres días libre de síntomas psiquiátricos después de haber tenido un clúster de crisis

Para desarrollar una clasificación útil y realista de la psicopatología en epilepsia, es importante tener en cuenta no sólo el espectro de los diagnósticos psiquiátricos establecidos en CIE-10 y en el DSM-IV, sino otros relacionados temporalmente con las crisis epilépticas, el tipo de epilepsia y con la presencia o no de crisis epilépticas en un paciente dado. Existen trastornos psiquiátricos que son particulares de los pacientes con epilepsia, los que presentan fenomenología clínica distintiva y pueden responder a formas específicas de tratamiento. Estos trastornos pueden dividirse en las siguientes categorías:

- **Disfunción cognitiva** Que afecta diferentes dominios según la localización de las descargas, la frecuencia, la patología lesional y edad en que se establece la epilepsia entre otros.

- **Psicosis en la epilepsia**
 - Psicosis preictal
 - Psicosis ictal
 - Psicosis posictal
 - Psicosis interictal
 - Psicosis alternativa o con normalización forzada.

- **Trastorno afectivo-somatomorfo (disfórico)**
 - Trastorno disfórico prodrómico
 - Trastorno disfórico postictal
 - Trastorno disfórico interictal
 - Síndromes afectivo-somatomorfos alternativos o con normalización forzada.

- Trastornos de la personalidad
- Ansiedad/fobia
- Trastornos psiquiátricos inducidos por anticonvulsivantes.

Disfunción cognitiva

El perfil cognitivo en las personas con epilepsia es heterogéneo y puede estar caracterizado por dificultades en múltiples áreas, incluyendo: funciones ejecutivas, lenguaje, praxias, memoria, velocidad en el procesamiento, atención y habilidades visuoperceptuales.

Herman y col. propusieron que el extenso daño extrahipocampal en la ELT, puede subyacer a este variable perfil cognitivo. Hallazgos ulteriores han apoyado esta hipótesis y han incluido el rol del cerebelo mediante el condicionamiento clásico, se han

relacionado los volúmenes de sustancia blanca con la velocidad en el procesamiento de la información, los volúmenes del lóbulo temporal lateral izquierdo con la nominación, los ganglios basales con los síntomas neuropsiquiátricos negativos y las características del funcionamiento cortical con el coeficiente de inteligencia (CI).

La hipótesis de la especificidad del daño cognitivo se refiere a que los hemisferios difieren en cuanto al papel en el procesamiento de las funciones neuropsicológicas. El hemisferio dominante (HD) está especializado en el procesamiento del material verbal, y el no dominante (HND) en el procesamiento no verbal, detalles perceptuales o atributos espaciales. El HD procesa de forma fragmentaria, analítica y la información temporalmente relacionada, mientras que el HND analiza la información de forma holística como una Gestalt y paralela. El daño unilateral del lóbulo temporal del HD, deteriora selectivamente el aprendizaje y la retención del material verbal (palabras, historias) y las lesiones del lóbulo temporal del HND resultan en déficits de la memoria no verbal (localización espacial, detalles de las figuras). Por tanto, el deterioro de la memoria suele ser específico como función de la lateralidad del foco epiléptico. Algunos neurosicológicos, incluso, separan las funciones específicas del lóbulo temporal en las relacionadas con redes mesiales y las relacionadas con la participación de la neocorteza lateral. Las primeras involucran las estructuras tēporomesiales y la relacionan con la retención y el recuerdo diferido, mientras que las estructuras laterales contribuyen, particularmente, al aprendizaje y al reconocimiento.

La corteza endorrinal es de gran importancia en el establecimiento de la memoria a largo plazo, de hechos y eventos (memoria declarativa episódica). Las estructuras extrahipocampales, median la información semántica, mientras que el hipocampo es responsable de la recolección de episodios particulares. Luego, la memoria semántica suele estar preservada en la ELT medial, con mayor deterioro de la episódica en estos casos.

Los lóbulos frontales pueden contribuir a la asociación de la memoria visual/verbal con la regulación del estado de ánimo en estos pacientes. Un posible vínculo neuropatofisiológico, para esta sugerencia, puede verse en el concepto de la propagación tēporo-frontal de la actividad epiléptica en ELT mediante los circuitos de asociación tēporo-límbica con la corteza frontal dorso-lateral y fronto-orbitaria (fascículo uncinado, haz dorsal y ventral de asociación fronto-límbico) que ha introducido Hermann y col. Este concepto se basó en el hallazgo de que la afectación cognitiva “frontal” en pacientes con ELT, era reversible tras la cirugía exitosa, con eliminación

total de las crisis, mientras que los déficits de memoria pre quirúrgicos, permanecieron idénticos e incluso, empeoraron (hipótesis nociceptiva).

Asimismo, el daño reportado en los núcleos talámicos mediales, específicamente el núcleo *reuniens*, puede contribuir a la disfunción cognitiva.

Respuesta a la pregunta 105

Todas son verdaderas.

Depresión no tratada

Deterioro de la memoria semántica en los pacientes con psicosis interictal, como revelara Flügel.

Bradipsiquia por el uso de FAE como la carbamazepina, el fenobarbital o la fenitoína y ocasionar trastornos de memoria secundarios a su efecto en el nivel de atención

Lesión hipocámpica y amigdalina

Presencia de descargas interictales en localización temporal con propagación contra lateral

Propagación de las descargas a las regiones frontales.

Existe un riesgo cognitivo general debido a los siguientes aspectos presentes en pacientes con ELT:

- Depresión no tratada.
- Deterioro de la memoria semántica en los pacientes con psicosis interictal, como revelara Flügel.
- Bradipsiquia por el uso de FAE como la carbamazepina, el fenobarbital o la fenitoína y ocasionar trastornos de memoria secundarios a su efecto en el nivel de atención.

Respuesta a la pregunta 106

Impacto de la cirugía de la epilepsia en la cognición depende:

Todas son verdaderas.

La amigdaló-hipocampectomía selectiva puede asociarse con menos cambios cognitivos posquirúrgicos que la lobectomía temporal, sin embargo, si quedan crisis epilépticas persistentes o se activan nuevos circuitos subordinados a las mismas, pueden aparecer trastornos cognitivos nuevos. Los cambios inmediatos pueden deberse al trauma quirúrgico inicial y resolverse unos meses después, por lo que la evaluación debe hacerse al menos 6 meses, posterior a la cirugía. Los pacientes que pueden reducir o detener la toma de FAE tras la cirugía, pueden experimentar una mejoría significativa de la memoria, la velocidad del procesamiento y el lenguaje, particularmente, si estaban tomando múltiples FAE a altas dosis, como es típicamente el caso.

Respuesta a la pregunta 107

Todas son verdaderas

Como apuntara Weiser, el EEG en áreas perifocales puede mostrar un electrodecremento del trazado focal y el EEG de superficie, puede mostrar atenuación regional o generalizada con desaparición de las descargas interictales (normalización forzada descrita por Landolt). Es claro que las descargas epileptiformes prolongadas (características del status) en regiones hipocampales y de la amígdala, pueden estar asociadas con trastornos conductuales sin cambios evidentes en el EEG de superficie.

Psicosis periictal se refiere a la psicosis que aparece días antes de la crisis, habitualmente 72 horas, la que aparece durante la crisis epiléptica y la que aparece posterior a ésta (desde 72 horas hasta 3 meses después). Mientras que la psicosis ictal representa una expresión de la actividad de las crisis, la psicosis posictal usualmente sigue a un racimo o racha de éstas.

Psicosis ictal constituye un status epilepticus parcial complejo

La sintomatología es pleomórfica e incluye: delirios, ilusiones, alucinaciones visuales y auditivas (que pueden tener contenido religioso), ideas de referencia,

paranoia, interdigitación, inserción y bloqueo del pensamiento. Existe una insistencia obsesiva perseverativa en oposiciones (ambivalencia) (blanco/negro, bueno/malo, derecho/izquierdo). Los ataques típicamente duran horas o pueden ser más prolongados y los síntomas fluctúan teniendo síntomas afectivos y comportamiento agitado.

Psicosis posictal La psicosis posictal complica a las epilepsias focales y generalizadas, siendo más frecuente en las focales y, especialmente, en la ELT).

Los criterios más aceptados en la actualidad de Psicosis Posictal son los criterios de Logsdail y Toone.

1. Episodio de psicosis (frecuentemente con estado confusional).
2. Aparición posterior a una semana después de un clúster de crisis.
3. Psicosis que dura al menos 15 horas y menos de 2 meses.
- 4 Estado mental caracterizado por delirios paranoides o no, síndromes de mala identificación, alucinaciones visuales, olfatorias, gustativas y auditivas con conciencia clara.
5. Sin evidencia de:
 - a) Historia de tratamiento con medicamentos antipsicóticos o psicosis en los últimos 3 meses
 - b) Toxicidad a los antiepilépticos
 - c) EEG no demuestra status epiléptico
 - d) Historia reciente de trauma craneal, alcohol intoxicación por medicamentos o abstinencia.

Kanner y Barry (2001) resumieron el cuadro clínico del siguiente modo:

1. Retraso entre el inicio de los síntomas psicóticos y la última crisis.
2. Duración relativamente corta de la psicosis
3. Sintomatología cargada de afectividad
4. Psicosis con delirios pleomórficos

5. Inicio de la psicosis posictal después de una larga duración de la epilepsia (un promedio de más de 10 años)
6. Respuesta rápida a bajas dosis de antipsicóticos o benzodiazepinas.

Hemos visto con frecuencia debut de síntomas psicóticos en pacientes con epilepsia de corta duración.

Es posible que algunos casos de psicosis posictal aparente, sean debidos a actividad persistente de las crisis epilépticas y deban ser categorizados, por tanto, como casos de *status epilepticus* no convulsivo.

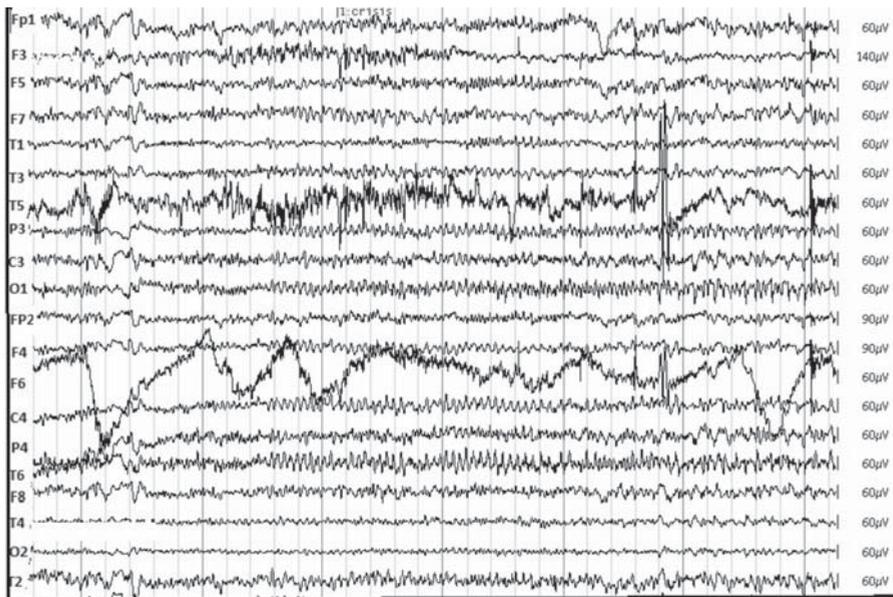
Nosotros evaluamos en video-EEG a un paciente con ELT neocortical, con crisis que se iniciaban con síntomas vertiginosos y se seguían de desconexión, tras lo cual presentaba psicosis posictal, sobre todo, cuando las crisis eran múltiples en un mismo día y se caracterizaba por metamorfosis, ideas de perjuicio y autoreferenciales. Esto llegó a ser casi permanente, ya que las crisis epilépticas de este paciente, eran diarias, pero los síntomas psicóticos se agravaban cuando éstas ocurrían en rachas.

Ver EEG

El EEG muestra un montaje monopolar. Ver el inicio ictal con un ligero electrodecremento generalizado y una organización del patrón de puntas rítmicas a 12 Hz en C4 y T6, con rápida propagación contra lateral.

Algunos pacientes pueden desarrollar un síndrome periictal de Capgras (Capgras y Reboul-Lachaux, 1923) después de presentar miedo ictal.

Se ha reportado hasta en el 7% de los pacientes monitorizados en video-EEG. Hemos evaluado 240 crisis en un estudio donde participa el CIREN, el Instituto de Neurología de Cuba, el Instituto Neurológico de Antioquia, el laboratorio CECLAB de la Clínica León XIII en Colombia y hemos observado 12 pacientes con psicosis posictal en telemetría (5 por ciento).



Los factores de riesgo de psicosis posictal incluyen:

- Número incrementado de crisis tónico-clónicas generalizadas en epilepsia de prolongada evolución.
- Disfunción cerebral bilateral, actividad epileptiforme bilateral independiente.
- Antecedentes de encefalitis, trauma craneal y no de crisis febriles.
- Presencia de displasias corticales focales.
- Auras psíquicas, especialmente auras de miedo.
- Pacientes con disfunción temporal bilateral, en los que se realiza la cirugía de la epilepsia.

Taylor y col. reportaron que los pacientes con psicosis posictal tienen esclerosis mesial con menor probabilidad y muestran con más frecuencia pequeños tumores o malformaciones del desarrollo cortical. En nuestra experiencia hemos encontrado:

- Cuatro casos de pacientes con psicosis posictal.
- Todos tenían un EEG ictal lateralizante peor con propagación rápida contra lateral.

- Las crisis se generalizaban con mucha frecuencia.
- Tenían auras psíquicas.

Etiología: ganglio glioma temporal, esclerosis hipocampal; infarto temporal derecho y un caso con epilepsia criptogénica.

Ninguno de ellos tenía antecedentes de crisis febriles.

Psicosis interictal

Los pacientes con psicosis interictal tienden a presentar su primera crisis epiléptica en la adolescencia temprana y exhibir psicosis en la década de los 20 ó los 30. Se ha reportado que los pacientes con epilepsia desarrollan psicosis interictal 14 a 15 años después de su primera crisis. Tanto los pacientes con epilepsias extra temporales como con ELT, pueden desarrollar psicosis interictal. No todos los estudios demuestran que la frecuencia de psicosis en la ELT sea significativamente mayor que en otras epilepsias focales. La prevalencia es variable; en estudios en población general, de 2 a 7,1 por ciento; en clínicas generales de 0,8 a 9,2% y en clínicas de epilepsia o neurológicas, de 8,8 a 27 por ciento.

La psicosis crónica interictal (esquizofrenia-like), usualmente, se desarrolla años después del inicio de la epilepsia. Clínicamente, la psicosis interictal se asemeja a la esquizofrenia primaria, pero el afecto y la personalidad premórbida parecen estar mejor preservados, falta la catatonía (posturas inusuales y manierismos), no existen antecedentes familiares de esquizofrenia, hay presencia de alucinaciones gustatorias, olfatorias y visuales que raramente se ven en la esquizofrenia. En algunos pacientes las psicosis interictal y posictal pueden coexistir o puede existir una progresión de la psicosis posictal a la interictal. La psicosis interictal en pacientes con ELT tiende a mostrar síntomas paranoides, inter o posictales.

Algunos autores han sugerido que la psicosis interictal es más probable que se desarrolle en pacientes con anormalidades del neurodesarrollo.

Estudios previos han reportado una duración de la epilepsia de más de 10 años antes del inicio de cualquier psicosis. Sin embargo, en varios de nuestros pacientes el comienzo de dichas manifestaciones ha sido antes de 5 años del debut de la enfermedad epiléptica.

Psicosis alternativa

En esta complicación, el paciente alterna entre períodos de crisis epilépticas clínicas manifiestas y conducta normal y otros períodos libres de crisis, acompañados de trastornos conductuales, que usualmente se asocia a normalización paradójica del EEG (normalización forzada). El diagnóstico de psicosis alternativa puede hacerse en ausencia de EEG. Si la confirmación electroencefalográfica está disponible, puede ser calificado además, “con normalización forzada del EEG”.

Mecanismos de la psicosis en epilepsia.

1. Desbalance entre inhibición y sobre activación.
2. Kindling.
3. Propagación de las descargas epileptiformes a través de vías inusuales.
4. Alteración de los neurotransmisores.
5. ELT con esclerosis mesial sobre todo cuando es izquierda.
6. Disfunción frontal.

Suicidio y psicosis

Los pacientes con epilepsia y trastornos psicóticos tienen menor capacidad de ajuste. Durante estos episodios los pacientes pueden presentar comportamientos extremadamente violentos y bien dirigidos, sobre todo, siguiendo crisis parciales complejas. En reportes anteriores se ha encontrado que la violencia dirigida al medio puede tornarse en un impulso autodestructivo, el cual puede culminar en un intento de suicidio.

Como han señalado Brugger y col. (1994), los episodios psicóticos periictales o posictales en pacientes con epilepsia, son un factor reconocido de riesgo de suicidio. Los eventos autoscópicos paroxísticos, epilepsia y suicidio han sido, incluso, considerados una tríada clínica.

Es importante señalar que puede haber fenómenos de automatismo psíquico, donde el paciente puede intentar suicidarse.

Imágenes en pacientes con psicosis y epilepsia

Estudios en pequeñas muestras han informado reducciones del flujo cerebral regional en el giro temporal superior izquierdo, con tareas de fluencia verbal o de la región temporal mesial y menor extracción regional de oxígeno, en regiones frontotemporales en paciente con psicosis. Otros estudios de IRM y espectroscopia por IRM en ELT con psicosis, han reportado anomalías hipocampales bilaterales o izquierdas pero no ha sido replicado por otros.

¿La presencia de psicosis posictal contraindica la cirugía?

La presencia de psicosis posictal pudiera ser un predictor de pobre resultado posquirúrgico debido a su relación con disfunción temporal bilateral. Sin embargo, algunos autores han descrito buenos resultados, obteniendo buen control de crisis y no recurrencia de la psicosis.

Resultados de la cirugía de la epilepsia en pacientes con psicosis

Después de la cirugía, la mayoría de los pacientes que quedan libres de crisis también quedan libres de la psicosis posictal. La prevalencia de psicosis posictal “de novo” se estima en uno por ciento.

Los pacientes con psicosis interictal preexistente, usualmente no son considerados candidatos a cirugía y muchos estudios sugieren escasa mejoría de la psicosis o pobres resultados psicosociales, aunque existen dos series de casos que muestran un resultado favorable de las crisis y psicosocial, sin empeoramiento significativo de la psicosis.

La psicosis interictal puede presentarse por vez primera, meses o años después de la cirugía de la ELT. En un estudio prospectivo de dos años de seguimiento, los pacientes que desarrollaron psicosis “de novo” tenían trastornos premórbidos de la personalidad.

No hay una clara relación entre el desarrollo de los síntomas psicóticos y el control posquirúrgico de las crisis, ni evidencia de que la lateralidad de la cirugía se asocie con la psicosis interictal “de novo”. Se ha comunicado que está asociada con anomalías bilaterales del EEG y estructurales, particularmente, de la amígdala. Otra hipótesis es que puede resultar de la reinervación aberrante con *sprouting axonal* o reorganización sináptica en los sitios de proyección del área quirúrgica.

Aunque no hay contraindicaciones psiquiátricas absolutas para la cirugía, ciertas condiciones preoperatorias deben ser cuidadosamente consideradas, si se propone la

cirugía, ya que las complicaciones psiquiátricas posquirúrgicas, pueden contrarrestar los beneficios de la cirugía o resultar en un pobre desenlace psicosocial.

La controversia fundamental se da en pacientes con historia previa de psicosis.

Existe evidencia de que algunos pacientes con psicosis interictal crónica que han permanecido estables por un largo período, y tienen un buen apoyo, tienen un resultado favorable. Esto sugiere que la psicosis interictal no sería una contraindicación absoluta para tratamiento quirúrgico de la y los casos deben ser evaluados individualmente. Varios programas de cirugía de la epilepsia rechazan a estos pacientes, actitud que parece estar basada en la ineffectividad de la cirugía en la psicosis en la mayoría de los casos, en advertencias de deterioro psiquiátrico posquirúrgico, o en la suposición de que la psicosis puede afectar la adecuada evaluación preoperatoria o la rehabilitación posquirúrgica.

Fenwick y col. han propuesto que la cirugía vale la pena, a pesar de la psicosis inexorable, debido a un mejor funcionamiento psicosocial, mejor integración al tratamiento psiquiátrico, reducción en los fármacos antiepilépticos con mejor adherencia al tratamiento psicofarmacológico así como menor riesgo de interacciones medicamentosas y neurotoxicidad, disminución de la mortalidad, posibilidad de tratamiento menos especializado y menores costos. Además, la cirugía no debe estar contraindicada debido al estigma de los trastornos mentales o la ausencia de atención psiquiátrica especializada.

En conclusión, aunque la psicosis ha sido considerada, por algunos autores, una contraindicación para la cirugía de la epilepsia, con una intervención psiquiátrica apropiada, los pacientes con epilepsia refractaria y psicosis interictal pueden ser sometidos a investigación preoperatoria prolongada y cirugía exitosa.

Respuesta a la pregunta 108

Deben remitirse al psiquiatra los siguientes casos:

Todos son verdaderos excepto (a y e).

Tratamiento de la psicosis en epilepsia:

En el tratamiento de la psicosis en pacientes con epilepsia, debe ser por el neurólogo de asistencia, sólo remitimos al psiquiatra pacientes con ideación suicida, excitación

marcada, síntomas de automatismos psíquicos o los que no mejoran con la medicación impuesta. Debe tener en cuenta en qué momento ocurre en relación con las crisis epilépticas. Las psicosis ictales deben ser tratadas controlando las crisis y, por tanto, con FAE. En caso de psicosis posictal o psicosis por un status límbico, la terapia aguda con benzodiazepinas es aconsejable, a veces con terapia antipsicótica adicional si la psicosis es particularmente florida; el clobazam es una opción. La psicosis posictal también puede responder a la terapia electroconvulsiva, pero esto, usualmente, no es necesario.

En la psicosis interictal, usualmente las drogas anti psicóticas a bajas dosis son suficientes. Casi todos los fármacos antipsicóticos disponibles son ligeramente epileptogénicos, pero la incidencia de esto es mucho menor con los atípicos que son de elección en estos pacientes (12). Nosotros tenemos experiencia con el uso de la Olanzapina (dosis de 5-20 mg/día, al acostarse) y la Quetiapina (50-300mg/día, dividido en tres dosis), todos a bajas dosis logran controlar los síntomas psicóticos y no hemos visto empeoramiento de las crisis epilépticas. Los pacientes se monitorean con perfil glicémico y lipidograma por el riesgo de inducir síndrome metabólico, aunque sólo hemos visto incremento del peso en pacientes bajo tratamiento con Olanzapina. En la psicosis posictal el tratamiento lo damos mientras que existan síntomas positivos y luego lo comenzaremos a retirar, en la psicosis interictal el tratamiento es crónico, aunque intentamos mantener a los pacientes con la menor dosis posible. Cuando las manifestaciones clínicas persisten a pesar de un tratamiento adecuado, debe sospecharse que en el período periictal, están ocurriendo crisis epilépticas que están pasando inadvertidas, en cuyo caso, como ya mencionamos anteriormente, el tratamiento de elección es introducir un FAE para mejorar el control de las mismas. Esto lo hemos visto con alguna frecuencia en nuestras consultas.

Además, debemos tener en cuenta si la sintomatología psicótica, apareció al introducir algún FAE, de ser así, lo más conveniente es supenderlo. Por ejemplo, existen medicamentos para la epilepsia que no deben usarse en la ELT. Uno de ellos es el topiramato, ya que presenta riesgo de inducir psicosis.

Lecturas recomendadas para las preguntas 102 a la 108

Adachi N, Onuma T., Hara T., Matsuura M., Okubo Y., Kato M., Oana Y. Frequency and age-related variables in interictal psychoses in localization-related epilepsies. *Epilepsy Research* 2002; 48: 25-31.

Adachi N., Onuma T., Nishiwaki S., Murauchi S., Akanuma N., Ishida S., TAKEI N. Inter-ictal and post-ictal psychoses in frontal lobe epilepsy: A retrospective comparison with psychoses in temporal lobe epilepsy. *Seizure* 2000; 9: 328-335.

Akanuma N., Kanemoto K., Adachi N., Kawasaki J., Ito M., Onuma T. Prolonged postictal psychosis with forced normalization (Landolt) in temporal lobe epilepsy. *Epilepsy & Behavior*, 2005; 6: 456-459.

Baxendale S. The impact of epilepsy surgery on cognition and behaviour. *Epilepsy & Behavior* 12 (2008) 592-599.

Elliott B, Joyce E., Shorvon S. Delusions, illusions and hallucinations in epilepsy: 2. Complex phenomena and psychosis. *Epilepsy Research*, 2009; 85: 172-186.

Ertekin B., Kulaksizog ̃ lu I., Ertekin E., G ̃ rses C., Bebek N., G ̃ kyig ̃ it A., Baykan B. A comparative study of obsessive-compulsive disorder and other psychiatric comorbidities in patients with temporal lobe epilepsy and idiopathic generalized epilepsy. *Epilepsy & Behavior*, 14 (2009) 634-639.

Falip M., Carre ̃ no M., Donaire A., Maestro I., Pintor L., Bargallo N. Postictal psychosis: A retrospective study in patients with refractory temporal lobe epilepsy. *Seizure*, 2009; 18:145-149.

Foonga J., Flugel D. Psychiatric outcome of surgery for temporal lobe epilepsy and presurgical considerations. *Epilepsy Research* (2007) 75, 84-96.

Fl ̃ gel D., Cercignani M., Symms M. R., Koepp M.J., Foong J. A. Magnetization Transfer Imaging Study in Patients with Temporal Lobe Epilepsy and Interictal Psychosis. *BIOL PSYCHIATRY*, 2006; 59:560-5670.

Flugel D., O'Toole A., Thompsona P.J., Koepp M.J, Cercignani M., Symms M.R., Foong J. A neuropsychological study of patients with temporal lobe epilepsy and chronic interictal psychosis. *Epilepsy Research*, 71 (2006) 117-128.

Fukuchi T., Kanemoto K., Kato M., Ishida S. Yuasa S., Kawasaki J., Suzuki S., Onuma T. Death in epilepsy with special attention to suicide cases. *Epilepsy Research*, 2002; 51: 233-236.

Helmstaedter C., Sonntag-Dillender M., Hoppe C., Elger C.E. Depressed mood and memory impairment in temporal lobe epilepsy as a function of focus lateralization and localization. *Epilepsy & Behavior* 5 (2004) 696-701.

Jokeit H, Kramer G, Ebner A. Do antiepileptic drugs accelerate forgetting? *Epilepsy & Behavior* 6 (2005) 430-432.

Krishnamoorthy E., Trimble Mr., Blumer D. The classification of neuropsychiatric disorders in epilepsy: A proposal by the ILAE Commission on Psychobiology of Epilepsy. *Epilepsy & Behavior*, 10 (2007) 349-353.

Marchetti R.L., Fiore LA, Valente K.D., Gronich G., Nogueira A.B., Tzu W.H. Surgical treatment of temporal lobe epilepsy with interictal psychosis: results of six cases. *Epilepsy & Behavior*, 2003 (3): 146-152.

Moscovitch D. A., McAndrews PA. Material-specific deficits in "remembering" in patients with unilateral temporal lobe epilepsy and excisions. *Neuropsychologia*, 40 (2002) 1335-1342.

Pacual M. A., Pascual J., Rodríguez L., Rojas F., Tejeiros A. Epilepsy: epidemiological study in a child population. *Bol Med Hosp Infant Mex* 37 (1980) 811-821.

Schwarcz R., Witter M.P. Memory impairment in temporal lobe epilepsy: the role of entorhinal lesions. *Epilepsy Research*, 50 (2002) 161-177.

Tuchscherer V., Seidenberg M., Pulsipher D., Lancaster M., Guidotti L., Hermann B. Extrahippocampal integrity in temporal lobe epilepsy and cognition: Thalamus and executive functioning. *Epilepsy & Behavior* 17 (2010) 478-482.

Respuesta a la pregunta 109

No contraindica la cirugía (Ver explicación en el acápite de respuestas con relación a las preguntas 109 a 111)

Respuesta a la pregunta 110

Son verdaderos los incisos a, c, d.

Respuesta a la pregunta 111

Los criterios de remisión para el psiquiatra en un caso de depresión y epilepsia incluyen los siguientes: a, b, d, e.

Respuestas con relación a las preguntas de la 109 a la 111

Un estudio reciente demostró una correlación significativa entre los antecedentes de enfermedad psiquiátrica y quedar libre de crisis, tras la cirugía. La presencia de depresión preoperatoria es probablemente el predictor más fuerte de depresión postoperatoria, y ha sido reseñada en 20 a 38% de los pacientes operados. Metternich y col. encontraron bidireccionalidad estadística entre los síntomas de depresión y la frecuencia de crisis epilépticas en epilepsia activa, en el sentido de que los síntomas depresivos pueden predecir el resultado posoperatorio.

La complicación psiquiátrica más frecuentemente mencionada después de la cirugía de la epilepsia son los trastornos del estado de ánimo, incluyendo labilidad emocional y depresión, lo cual es a menudo transitorio y, usualmente, ocurre en los primeros tres meses tras la cirugía. La depresión puede aparecer por primera vez en el posoperatorio. La prevalencia notificada de depresión “de novo” es de 5 a 25%, fundamentalmente, después de la cirugía del lóbulo temporal.

Se han reportado casos de suicidio después de la cirugía de la epilepsia, los cuales pudieron estar asociados con trastornos del estado de ánimo, como depresión, aunque el papel preciso de la cirugía o los factores precipitantes no han sido completamente esclarecidos.

Se ha sugerido que los pacientes en los que se practica resección del lóbulo temporal derecho, tienen un mayor riesgo de depresión posoperatoria, pero no ha sido confirmado por otros. Los ancianos al momento de operarse y el sexo masculino, tendrían mayor riesgo de desarrollar depresión posquirúrgica.

El período posoperatorio puede entrañar un reto adaptativo psicosocial significativo, incluyendo dificultades para abandonar el rol de enfermo y la pérdida de la consideración extendida al crónicamente enfermo. Estas dificultades forman parte de la “carga de la normalidad” y pueden contribuir a un decremento del ánimo en este período. Factores epileptológicos también pueden estar asociados con la depresión, tras la cirugía de la epilepsia, las crisis epilépticas recurrentes están ligadas a la depresión en algunos estudios. Por otra parte, la depresión posquirúrgica no siempre se asocia a un mediocre resultado en cuanto al control de las crisis. De esta manera, el paciente puede ser asistido con intervención precoz y tratamiento para facilitar un resultado positivo en cuanto al estado de ánimo.

Tratamiento de la depresión en epilepsia

Antes de iniciar el tratamiento antidepresivo, en cualquier paciente, es importante descartar las siguientes causas potenciales del episodio depresivo:

- El episodio depresivo siguió a la retirada de un FAE con propiedades estabilizadoras del estado de ánimo como: carbamazepina, ácido valproico o lamotrigina. En dicho caso, la reintroducción de este o de otro agente estabilizador del estado de ánimo puede ser suficiente para restablecer el estado eufímico.

- El episodio depresivo siguió la introducción o el incremento en la dosis de un FAE con propiedades psicótropicas negativas conocidas. En tal caso, reduciendo la dosis o la discontinuación del agente causal puede resultar en la remisión de los síntomas. Si, por otra parte, el FAE ha logrado el mejor control de crisis epilépticas hasta el momento, el clínico tiene la opción de tratar la depresión sintomáticamente.

- La depresión siguió el cese súbito de las crisis epilépticas en un paciente con epilepsia intratable previa. En este caso, el fenómeno de psicopatología alternativa o "normalización forzada" debe ser considerado. El tratamiento sintomático con un antidepresivo debe ser valorado..

En un Programa Colaborativo para la Investigación de la Depresión del NIMH, la psicoterapia se comparó con la farmacoterapia, con todas las técnicas exhibiendo igual eficacia. Las intervenciones medicamentosas tienen mayor utilidad en las personas que presentan síntomas depresivos más graves.

La fase aguda del tratamiento de la depresión tarda desde el establecimiento de una dosis efectiva del antidepresivo, hasta 6 a 12 semanas subsecuentes, cuando una respuesta clínica completa es esperable. El paciente debe ser vigilado cuidadosamente, durante este período, por la posibilidad del empeoramiento de la depresión e idea suicida.

A esta fase le continúa un período que dura de 4 a 9 meses, durante los cuales se requiere mantener el tratamiento para prevenir recurrencias. La terapia de mantenimiento puede ser requerida en muchos pacientes dada la posibilidad de recaída hasta en un 85%. El tratamiento a largo plazo, se recomienda en pacientes con tres eventos depresivos o más, un episodio particularmente grave, síntomas residuales continuados,

intento de suicidio o psicosis.

Una de las razones por la cual, la depresión no sea tratada en los pacientes con epilepsia, es el temor de los clínicos de que los antidepresivos pueden reducir el umbral de las crisis y empeorar éstas en dichos pacientes (de hecho, no hay reportes en la literatura de los antidepresivos tricíclicos (ADT), induzcan crisis a concentraciones plasmáticas terapéuticas). En un estudio desarrollado en el Rush Epilepsy Center, la sertralina empeoró las crisis solamente, en uno de 100 pacientes. Blumer ha informado sobre el uso de ADT e inhibidores de la captación de serotonina SSRI en pacientes con epilepsia sin exacerbación de las crisis.

Los SSRI deben ser considerados la primera línea de tratamiento en pacientes deprimidos con epilepsia, ya que son seguros con respecto a la propensión a las crisis, es menos probable que se presenten resultados fatales por sobredosis y, generalmente, tienen un perfil favorable de efectos adversos, son eficaces en los trastornos distímicos y en síntomas de irritabilidad y pobre tolerancia a las frustraciones. Los SSRI con mínimos o sin efectos en las isoenzimas CYP450, al igual que el Citalopram y la Sertralina, deben ser aconsejados en los pacientes que toman FAE con metabolismo hepático, para evitar las interacciones farmacocinéticas.

Aunque hay una escasez de ensayos bien controlados, ensayos abiertos con los SSRI Sertralina, Paroxetina y Fluoxetina y con el antidepresivo serotoninérgico y noradrenérgico, Venlafaxina, indican que muchos pacientes experimentan remisión de sus síntomas. Un síndrome de abstinencia puede resultar de la discontinuación abrupta de un SSRI o SNRI de acción corta, con el debut agudo de mareos, náuseas, fatiga, sudoraciones, insomnio, sueños vívidos y síntomas psicológicos como agitación, impulsividad, despersonalización y quejas neurológicas (ej. parestesias, disquinesias). Los síntomas usualmente ocurren 1 a 7 días después de la retirada del medicamento, y duran de 7 a 14 días, pero pueden prolongarse hasta tres semanas o meses. Puede desarrollarse tolerancia en el curso del tratamiento, usualmente denominada taquifilaxis y puede observarse en 9 a 33% de los casos.

En nuestro centro se realizó un estudio que comparó la eficacia y efectividad de la carbamazepina y el valproato de magnesio, en un grupo de pacientes con que debutaban con una ELT; aunque se constató una discreta disminución del puntaje en la escala de Hamilton en ambos grupos de pacientes, ninguno de los medicamentos mejoró significativamente la depresión, por lo que no deben usarse como terapia antidepresiva,

a pesar de su efecto neuromodulador conocido en el estado de ánimo.

Un estudio publicado en *Epilepsy and Behavior*, 2010 por Andrade R. y colaboradores, en el que se empleo Sertralina en 38 pacientes con ELT, no se documentó incremento de las crisis en ninguno de ellos, se suspendió por intolerancia en un caso y con una buena respuesta en más del 50% de los casos. En un estudio con 44 pacientes, de los cuales 32, tenían depresión, utilizamos Mirtazapina obteniéndose un control de los síntomas depresivos en dos meses en 25 pacientes. La tolerancia fue buena, describiéndose solo aumento de peso e hipersomnia como efectos adversos. De modo que preferimos administrar Mirtazapina en personas delgadas y sertralina en las obesas.

Remisión al psiquiatra sólo los pacientes con:

Depresión con síntomas psicóticos

Depresión con ideación suicida

Depresión refractaria

Depresión en los que se desea una intervención psicoterapéutica(Habitualmente psicólogos clínicos cognitivo conductuales con experiencia en epilepsia).

Lecturas recomendadas

Andrade Machado R., García Espinosa A., Pérez Montoto A. Cholesterol concentrations and clinical response to Sertraline in patients with epilepsy: Preliminary results. *Epilepsy and Behavior*, 2010; 23(5).34-35.

Barry J.J, Ettinger A.B., Friel P, Gilliam F.G., Harden C.L., Hermann B., Kanner A.M., Caplan R., Plioplys S., Salpekar J., Dunn D., Austin J., Jones J. Consensus statement: The evaluation and treatment of people with epilepsy and affective disorders. *Epilepsy & Behavior*, 2008; 13: S1-S29.

Hasler G., Bonwetsch R., Giovacchini G., Toczek M.T., Bagic A., Luckenbaugh D.A., Drevets WC, Theodore WH. 5-HT1A Receptor Binding in Temporal Lobe Epilepsy Patients With and Without Major Depression. *BIOL PSYCHIATRY* 2007; 62:1258-1264.

He_cimovi H., Goldstein J.D., Sheline Y.I., Gilliam F.G. Mechanisms of depression

in epilepsy from a clinical perspective. *Epilepsy & Behavior* 2003; 4: S25-S30.

Kalinin V. V., Zemlyanaya A. A., Krylov O. E., Zheleznova E.V. Handedness, alexithymia, and focus laterality as risk actors for psychiatric co morbidity in patients with epilepsy. *Epilepsy & Behavior*, 2010, 17: 389-394.

Quiske A., Helmstaedter C., Lux S., Elger C.E. Depression in patients with temporal lobe epilepsy is related to mesial temporal sclerosis. *Epilepsy Research*, 200; 39: 121-125.

Scorza F. A. How low can we go? A possible relationship between low plasma cholesterol levels and suicide in people with epilepsy. *Epilepsy & Behavior*, 2009, 16: 368.

Wrencha J.M., Wilson S.J., O'She M.F., Reutens D.C. Characterizing de novo depression after epilepsy surgery. *Epilepsy Research* 2009; 83. 81-88.

Respuestas a las preguntas de integración

Respuesta a la pregunta 112

Tenemos ante nosotros, una paciente que refiere síntomas de los cuáles sólo disponemos de información como la presencia de caídas frecuentes, debido a que no existen testigos de los eventos. Este síntoma puede obedecer a múltiples causas, entre ellas, a crisis epilépticas, cataplejía, síncope, trastornos viso-espaciales, entre otros, al no tener elementos semiológicos es preferible no discutirlos en el momento que se nos presenta la paciente. Analizaremos el evento reportado como que “tuvo convulsiones” que se iniciaron con una ilusión visual, las imágenes del televisor las veía hacia donde miraba, este síntoma es denominado palinopsia, pero además, la paciente refiere que otros objetos de su campo visual también eran vistos de modo repetido, para donde quiera que miraba (poliopsia), inmediatamente a esto, que ocurre en somnolencia y donde la paciente no sabe si está soñando o no, la paciente refiere que la madre la vio convulsionando, no es raro que a cualquier movimiento se le llame convulsión, pero existe un elemento claro, exhibe sangre en la cavidad oral y se había mordido la lengua, en su borde lateral derecho, éste es un signo de que hubo una crisis convulsiva. La secuencia de un fenómeno ilusorio visual seguido de una pérdida

de la conciencia (la paciente sólo recuerda que al volver de la convulsión referida por la madre tenía la lengua mordida) y de fenómenos poscríticos (lengua mordida en su mitad lateral), cuya duración, refería, es de dos minutos, y que no encontramos factor precipitante, podemos considerar que es una crisis epiléptica. Los elementos semiológicos son claros la paliopsia, seguido de poliopsia, y generalización secundaria con postictal donde hay amnesia y mordedura de la lengua en su mitad derecha.

La ILAE en su clasificación de crisis de 1981, catalogaría esta crisis como una crisis paracial simple [de inicio no hay pérdida de la conciencia], y paracial porque los síntomas iniciales indican activación de una región cortical (área visual V3-V4), posiblemente derecha, (primero porque las ilusiones y alucinaciones complejas con más frecuencia se deben a la activación de la corteza parieto-occipital derecha y, segundo, porque se ha planteado que la mordedura unilateral de la lengua es un signo de lateralización que lateraliza al mismo lado de la hemilengua mordida) que secundariamente se generaliza probablemente a forma tónico-clónica (la madre refiere que tuvo convulsiones), según Luders, esta crisis es una crisis con aura visual que se sigue de generalización secundaria con lateralización derecha. La zona sintomatogénica es la zona parieto-occipital derecha, la zona de descargas interictales es la zona parieto-occipital bilateral, la zona de déficit funcional parieto-occipital derecha, la zona de lesión parietal derecha, la zona epileptogénica estimada es la parietal derecha.

La clasificación del 2001 podría definirla como una crisis autolimitada, focal sensorial no experiencial y en la clasificación del 2009, podríamos decir que es una crisis que inicialmente, no compromete la conciencia, con síntomas sensoriales visuales que evoluciona a una crisis bilateral. Es una crisis parieto-occipital derecha. La descripción semiológica de las crisis constituye el eje I de la clasificación del 2001, la clasificación de las crisis su eje II, el hecho de que exista una alteración cognitiva, alteración del pensamiento espacial, un Test de Bender con alteraciones en la orientación espacial de figura y rotación, asociado a un electroencefalograma que muestra alteraciones en al electrogénesis alfa asimétrico y estudios de imágenes TAC y RMN con anomalías estructurales, conduce a plantear que estamos ante un paciente con una causa estructural demostrable por lo que en el eje III debiera asignarse a un Síndrome de Epilepsia Focal Sintomática del lóbulo parieto-occipital (Lóbulo posterior). Se considera focal por la presencia de crisis focales, déficit cognitivos focales, anomalías focales en el electroencefalograma interictal y anomalías estructurales en la TAC y RMN, por lo cual existe una etiología sintomática. Si nos fijamos durante la realización del electroencefalograma en la hiperventilación, se describe un patrón theta

rítmico que se inicia en P4 y evoluciona propagándose a P3 C3, y generalizándose secundariamente que dura más de tres segundos por lo que reúne características de un patrón ictal, con estos elementos podemos decir que la epilepsia es parietal. En el eje IV plantearíamos que se trata de una Epilepsia del lóbulo parietal sintomática, la presencia de engrosamiento cortical en región del lóbulo parietal derecho, con señales hiperintensas en T2 hacen sospechar una etiología malformativa del tipo de displasia cortical tipo II de Taylor. En el eje V podemos describir los déficits cognitivos, la alteración del pensamiento espacial y las alteraciones visuo-espaciales.

La aparición de ilusiones en somnolencia y de caídas múltiples, pudieran hacer pensar en la narcolepsia, pero la existencia de convulsiones y la ausencia de somnolencia diurna, hacen descartar este diagnóstico aunque podría sugerirse un Test de latencias múltiples para determinar la existencia o no de una latencia de sueño menor de 7 segundos, o también puede medirse los niveles de hipocretina en LCR que en este trastorno deben ser inferiores a 111 ug/ml.

En esta paciente a pesar de tener sólo una crisis epiléptica demostrada, puede plantearse el diagnóstico de epilepsia por los siguientes hechos:

- Evidencia de una lesión epileptogénica en la RMN
- demostración de descargas epileptiformes interictales e ictales.

De este modo deben estudiarse y enfocarse los diagnósticos en epileptología.

Respuesta a la pregunta 113

En este paciente, los antecedentes de ingestión de bebidas alcohólicas y la aparición de los síntomas tras la supresión del consumo, sugieren un abstinencia alcohólica, pero para esto usted debe demostrar si el paciente tiene o no una dependencia. Indague por los siguientes hechos: cuando suspende usted la bebida, al día siguiente nota que está irritable, ansioso, tembloroso, desconcentrado, inatento, le resulta difícil mantenerse ejecutando el trabajo que normalmente hace. Además, demuestre si tolera cada vez mayor cantidad del alcohol para lograr embriagarse. Pregunte por complicaciones médicas, sociales o familiares como consecuencia del consumo y de

existir ésta, si el paciente, a pesar de ello, sigue ingiriendo bebidas alcohólicas. Si ha verificado esto, puede decir que el paciente ha desarrollado tolerancia y dependencia al alcohol, y desarrolla abstinencia. Al documentar estas situaciones puede afirmar que el paciente tiene una dependencia alcohólica, y en estos enfermos, cuando se suspende el alcohol, pueden aparecer síntomas disautonómicos a las 24 horas, y a los tres días alucinaciones principalmente auditivas aunque pueden ser visuales e instaurarse una psicosis (Delirium tremens), situación grave a veces confundida con status autonómico o psíquico de la epilepsia temporal. El paciente debe ser emitido a un servicio de adicciones. El diagnóstico sería el de crisis no epilépticas. Abstinencia alcohólica. La gran duración de las crisis, la presencia de un factor precipitante y la ausencia de una semiología típica de crisis epilépticas, descartan esta posibilidad. No indique un electroencefalograma para intentar hacer diagnóstico de epilepsia, pues ante un paciente con crisis no epilépticas, el electroencefalograma no aporta elementos diagnósticos, encarece la atención, demora la cura definitiva y puede traer consigo problemas diagnósticos al encontrar anomalías en 10% de los pacientes, que son difíciles de interpretar e incrementan la ansiedad del paciente.

Respuesta a la pregunta 114

Este paciente asiste a consulta ya estudiado con exámenes de EEG, RMN y pruebas neuropsicológicas, es remitido para evaluar si se beneficia con una cirugía de epilepsia. En estos casos, lo más prudente es, primero, demostrar que se trata realmente de crisis epilépticas. Según la descripción del paciente, las crisis son focales con afectación inicial de la conciencia, versión de la cabeza a la derecha, emisión de palabras y automatismos de deambulación. Esta secuencia indica que la zona sintomatogénica es la región temporal izquierda o frontal izquierda, la existencia de una zona irritativa localizada en el lóbulo temporal izquierdo, una zona de lesión temporal izquierda (hipocampo izquierdo atrófico), amnesia en la evaluación neuropsicológica y la presencia de depresión interictal, constituyen elementos claros del Síndrome de epilepsia del lóbulo temporal mesial izquierdo.

La historia de administración de FAE no apoya la existencia de una epilepsia refractaria, pues la suspensión del tratamiento se ha sido como consecuencia de efectos adversos, y los medicamentos actuales no están a dosis máximas ni se refieren niveles plasmáticos. La historia clínica sugiere que el paciente tiene una Epilepsia del lóbulo

temporal mesial por esclerosis hipocampal, ya que de 15 al 20% de los pacientes, no tiene la historia de un evento precipitante previo. En estas circunstancias debe evaluarse la calidad de vida, incrementarse la dosis de lamotrigina hasta la dosis máxima tolerada, y si dispone de niveles plasmáticos, incrementarla hasta obtener concentraciones adecuadas, y si no hay control recomendar la evaluación prequirúrgica, pues este paciente tienen una semiología, un resultado electroencefalográfico y una lesión, congruentes en lateralidad, lo que confiere un buen pronóstico para la cirugía, aunque la presencia de depresión interictal no contraindica la cirugía se ha asociado a un mal pronóstico posquirúrgico.

Respuesta a la pregunta 115

La presencia de actividad epileptiforme se observa en sólo 0,5% de individuos sanos y hasta 10% de las personas con lesión cerebral, pueden presentarse paroxismos. Sin embargo el diagnóstico de epilepsia es un diagnóstico clínico que no debe realizarse con base en pruebas diagnósticas de baja especificidad como lo es el EEG interictal. El cuadro clínico de esta paciente en que los síntomas no tienen una semiología típica de crisis epilépticas, los eventos tienen precipitantes claros, la secuencia de sucesos demora 5 minutos para alcanzar su expresión máxima, la duración prolongada de las crisis, 10 minutos y la ausencia de síntomas posictales, nos permiten descartar la presencia de crisis epilépticas. Debe explicarse a la paciente, que el EEG interictal no es una herramienta útil para diagnosticar crisis epilépticas, y que los síntomas que está presentando pueden deberse a ansiedad, y a pesar de que se le puede indicar un ansiolítico sería importante que fuera evaluada por psiquiatría. El diagnóstico sería crisis no epilépticas, crisis de ansiedad.

Respuesta a la pregunta 116

Debe explicarle al paciente que sí se trata de crisis epilépticas. Este paciente tuvo un trauma de cráneo sin factores de riesgo importante para el desarrollo a posteriori de crisis epilépticas (no tuvo fractura deprimida, no hematoma intracraneal, no hubo contusión cerebral, no presentó convulsiones en la primera semana, ni perdió la conciencia), sin embargo, parece que se lesionó los filetes nerviosos del primer nervio craneal, y al quedar con anosmia tiene trastornos del gusto. Las crisis descritas se inician y terminan rápidamente, tienen una semiología típica de crisis epilépticas, sensación epigástrica ascendente (aura autonómica) seguida de erizamiento de la piel bilateral

en extremidades superiores, pérdida del contacto con el medio, que evoluciona con distonía distal del miembro superior izquierdo y bostezo frecuente. Estas crisis pueden explicarse por activación de la corteza temporal medial derecha, la ínsula y disfunción estriatal ipsilateral (zona sintomatogénica). La ausencia de factores precipitantes asociados a los hechos anteriores, permiten plantear en este paciente, la presencia de crisis epilépticas. Las crisis pueden clasificarse como (crisis parciales simples vegetativas que evolucionan a complejas, 1981); crisis iniciada con aura autonómica que evoluciona a desconexión con el medio y se sigue de distonía distal ictal con la mano izquierda y la crisis termina. La zona sintomatogénica temporal medial, estriato izquierdo, debe indicarse EEG para determinar la zona irritativa y RMN para establecer la existencia de zona de lesión, para así estimar la zona epileptogénica que impresiona ser la region temporal izquierda, pues la distonía ictal distal ocurre contra lateral a la zona epileptogénica y es un buen signo de lateralización (Luder); según la clasificación del 2001, son crisis autolimitadas focales, autonómicas, una crisis típica del lóbulo temporal.

En el eje I, aparecería la descripción de la crisis, en el eje II puede plantearse que se trata de un Síndrome de Epilepsia Focal (tiene crisis focales), probablemente sintomática por el sólo hecho de comenzar después de los 20 años, que sugiere la existencia de una lesión epileptogénica, del lóbulo temporal mesial, por la presencia de una zona sintomatogénica temporal mesial, y la secuencia de los eventos ictales, inicio autonómico, pérdida de la conciencia y distonía ictal, para completar el diagnóstico sindrómico faltaría los hallazgos del EEG y el estudio neuropsicológico. Según la clasificación del 2009, podríamos decir que las crisis se inician sin pérdida de la conciencia con síntomas autonómicos, que evolucionan con afectación de la conciencia, con fenómenos motores de tipo distónico, con valor lateralizante izquierdo, es una crisis del Lóbulo temporal izquierdo mesial.

Para completar el diagnóstico sindrónico, practicarse un EEG, un estudio neuropsicológico y la RMN, no debemos esperar estas pruebas complementarias para iniciar tratamiento, puesto que un paciente con dos o más crisis epilépticas, debe considerarse que padece de epilepsia y después de los 20 años, siempre debe comenzarse con medicamentos antiepilépticos. En este caso, sólo espere los resultados de la hemoquímica para iniciar tratamiento. El diagnóstico de epilepsia lleva consigo no sólo la indicación de tratamiento antiepiléptico sino que hay que proponerles cambios en el estilo de vida. Éste debe dormir 8 horas nocturnas, no ingerir bebidas alcohólicas, no debe olvidar tomar la medicación porque la suspensión brusca puede tener riesgo de status y muerte súbita, y debe explicársele, al paciente, esta complicación,

se debe recomendar no trabajar con corriente de alto voltaje, evitar estar en alturas desprotegidos, abstenerse de nadar en ríos, playas y piscinas, en lugares profundos y sin vigilancia, no debe laborar como conductor de vehiculos y en Cuba se permite que maneje sólo cuando estén compensados y nunca de modo profesional, no debe trabajar con fresadoras, sierras, y tornos, no debe trabajar de noche, ni portar armas de fuego. Con esto se evita accidentes al paciente y a las personas que le rodean.

Respuesta a la pregunta 117

Ésta es la forma típica en que son referidas las mioclonías (corrientazos, saltos en las manos, brincos, “se me mueven solas, me tiro las cosas encima, se me cae el cepillo de dientes en la mañana, hago rayones en las libretas, y parto con frecuencia, ante los corrientazos, la punta del lápiz, me pongo muy nerviosa por las mañanas, casi todo se me cae de las manos”). Por tanto, podemos considerar que la paciente tiene crisis epilépticas y que son mioclonías, la aparición en la adolescencia y la presencia de antecedentes familiares de una epilepsia curable, hacen sospechar la existencia de una Epilepsia Mioclónica Juvenil de Janz. Indique un electroencefalograma con fotoestimulación, que puede activar, si lo hace, tras privación de sueño y fotoestimulación al despertar durante el registro electrográfico.

Esta epilepsia no requiere hacer una RMN porque es idiopática, ni es indispensable la realización de un estudio neuropsicológico. Indique hemoquímica e inicie tratamiento con valproico, si no hay contraindicaciones. Explique las medidas generales que para esta epilepsia debe incluir, además, mirar TV a más de 3 metros, si cambia de canal o se va la señal debe ocluirse un ojo para reducir la fotosensibilidad, no debe estar en lugares donde haya luz titilante, pueden usarse lentes polarizados azules si la fotosensibilidad es muy alta. Evitar la privación de sueño y no consumir bebidas alcohólicas. Probablemente lo que le sucede a esta adolescente, ante la exposición a una herramienta visual de presentación de diapositivas como el power point, es que el estrés, junto a la existencia de patrones visuales de las presentaciones, en una epilepsia en extremo fotosensible, provoca crisis mioclónicas que conlleva a la percepción de que las manos le tiemblen y se le caigan objetos de éstas. Las crisis mioclónicas son generalizadas a pesar de que conservan la conciencia.

Respuesta a la pregunta 118

En países como Cuba en el que existe una adecuada atención materno infantil, usted enfrentará situaciones como éstas en las que será llamado para verificar si una paciente tiene una epilepsia activa, curada o en remisión y que tome conducta según corresponda. Ante esta paciente, es importante indagar por la presencia de crisis actuales, si no existen, debe considerarse que la paciente padecía de una epilepsia idiopática que está curada por lo que no requiere medicación y debe cursar su embarazo sin complicaciones, por esta razón. La vía del parto no tiene especificación alguna y le compete al obstetra. No requiere seguimiento, a menos que aparezcan nuevas crisis. Si demostramos que existen crisis, debe clasificarse la epilepsia e iniciarse tratamiento de inmediato, la vía del parto es una indicación obstétrica, debe darle seguimiento, al menos, cada mes, y clasificarse como alto riesgo obstétrico por la posibilidad de complicaciones. Puede elegir los medicamentos sólo atendiendo al tipo de síndrome, puesto que el período de teratogénesis ha pasado. Recuerde que el fenobarbital se ha asociado al síndrome hemorrágico del recién nacido, y las benzodicepinas a abstinencia en neonatos. Evítelo, entonces.

Respuesta a la pregunta 119

Cuando se le presente un paciente con crisis cuando está dormido, usted no podrá saber si existe un inicio focal que pasa inadvertido porque hay amnesia preictal, o existe un inicio focal con desconexión o si realmente, este inicio no existe y son crisis generalizadas. Basta con que reconozca que son crisis epilépticas y sólo los exámenes complementarios le ayudarán a clasificar la epilepsia. Si hay parálisis de Todd, afasia, confusión posictales puede pensar que las crisis sean focales, aunque incluso, así, no podrá clasificarlas. Indague por el examen físico que se realizó en el posictal, si el paciente fue llevado a un cuerpo de guardia de urgencias. Si el EEG y la RMN son normales, inicie tratamiento con antiepilépticos de amplio espectro valproico, levetiracetam. El examen físico interictal, los antecedentes patológicos personales y familiares, pueden aclarar el origen focal o generalizado de las crisis y la epilepsia y mejorar la clasificación y el asesoramiento a la familia sobre el pronóstico de la epilepsia.

Respuesta a la pregunta 120

Recuerde que la Carbamazepina es un potente inductor enzimático, por lo que tiene muchas interacciones medicamentosas, y en la tercera edad los pacientes suelen padecer de más de una enfermedad y con frecuencia son polimedicados por lo cual deben evitarse medicamentos con interacciones, además, por esta misma razón, la Carbamazepina produce osteoporosis, lo cual incrementa el riesgo de fracturas en pacientes de la tercera edad, la Carbamazepina produce hiponatremia y se ha asociado en edades mayores, a bloqueo cardíaco, por estas razones no debe indicarse en este grupo de edad. El Fenobarbital, la Primidona y la Fenitoína, también son inductores enzimáticos y debieran evitarse, además, se han asociado a deterioro cognitivo. Aunque la Fenitoína pudiera utilizarse si no se dispone de Gabapentina, Levetiracetam, Lamotrigina o Ácido Valproico.

