

# Aspectos clínicos de la epilepsia

Adjunto del Servicio de Medicina Interna  
Centro de Prevención y Rehabilitación FREMAP  
Majadahonda (Madrid)

Delgado Lacosta A.

El conocimiento de los principios del diagnóstico y tratamiento de las epilepsias es una necesidad de todo médico. El tratamiento correcto de la mayoría de los pacientes se puede realizar con relativa sencillez, evitando situaciones indeseables, a veces penosas, derivadas de un diagnóstico erróneo y ahorrando en muchos casos los efectos adversos de un tratamiento crónico innecesario, y la intolerancia y los prejuicios que suponen la estigmatización social y limitaciones, laboral entre otras, que aún rodean a esta enfermedad.

Hemos dividido nuestra exposición en tres partes.

En la primera parte queremos exponer los aspectos precisos para que cualquier sanitario pueda distinguir un cuadro epiléptico de aquellos que probablemente no lo sean.

En la segunda parte y una vez dentro del campo de la epilepsia, vamos a describir los distintos tipos de ataques y los diferentes cuadros clínicos.

Y, finalmente, nos gustaría exponer algunos aspectos contravertidos del manejo «cotidiano» en epilépticos.

## EPILEPSIA. DIAGNÓSTICO

Las epilepsias son una de las principales enfermedades neurológicas crónicas. Su prevalencia estimada es de 5:1.000 habitantes

Una **crisis epiléptica** es el resultado de una descarga brusca, anormal por su intensidad e hipsincronía, de un agregado neuronal, pero una crisis única no define a un síndrome o enfermedad epiléptica.

La definición de **enfermedad epiléptica** aceptada por la OMS exige la repetición crónica de crisis epilépticas. Las crisis únicas o las que se relacionan directamente con agresiones agudas del

cerebro no se incluyen en el concepto de epilepsia.

Una epilepsia se considera **activa** cuando ha presentado una crisis dentro de los dos años precedentes y **en remisión** si no las ha presentado durante al menos ese tiempo.

El diagnóstico de una epilepsia sigue siendo fundamentalmente clínico: se basa en la descripción detallada de los episodios indicativos de crisis epilépticas. Exige un proceso ordenado y progresivo en el que se va respondiendo a una serie de interrogantes que permiten determinar, primero el tipo de crisis, luego el diagnóstico topográfico y el sindrómico, establecer el pronóstico de la afección y, finalmente, elegir el tratamiento adecuado.

Un 60% de las epilepsias no tienen causa detectable. En el resto, las causas aparecen en relación con la edad. En recién nacidos las causas más frecuentes son las complicaciones del parto, las infecciones del sistema nervioso central y las malformaciones. En la primera infancia y en la adolescencia predominan los síndromes epilépticos idiopáticos, de origen genético. Los tumores raras veces son causa de epilepsia en individuos menores de 30 años (1%); en cambio, son reponibles del 19% de las epilepsias que aparecen entre los 50 y 59 años. En ancianos la causa más frecuente es la existencia de lesiones focales isquémicas.

## Diagnóstico del tipo de crisis

La primera pregunta que debe plantearse frente a un paciente que consulta por sufrir episodios de alteración de la función cerebral es si son crisis epilépticas o no lo son.

Como en la mayoría de las ocasiones el médico no tendrá la oportunidad de ver las crisis, es

preciso hacer un interrogatorio minucioso del paciente, si está consciente durante la aparición de los síntomas, o de las personas próximas a él en ese momento, para obtener una descripción lo más detallada posible del fenómeno.

El interrogatorio del paciente y de los familiares o testigos debe ser cuidadosamente dirigido, aunque hay que evitar que esté sesgado, pues un observador no médico de una crisis epiléptica, sobre todo si es convulsiva, por lo general es presa de un gran nerviosismo que limita la atención a los detalles de la sintomatología del paciente.

Se debe preguntar acerca de los sucesos previos, simultáneos y posteriores al ataque. La existencia de alucinaciones olfatorias o gustativas previas y la lateralización en los movimientos tónicos o clónicos abogan en favor de que se trata de crisis epilépticas. Un episodio de emisión de orina y mordedura lateral de la lengua, durante el sueño y con cefalea y mialgias al despertar, es claramente indicativo de crisis. La documentación de confusión postictal referida por un observador es también un dato importante para confirmar el diagnóstico.

En la historia clínica es preciso que consten además de la descripción, el horario, los posibles desencadenantes, las circunstancias personales, familiares o ambientales, la ingestión de fármacos (especialmente alcohol, estimulantes, antidepresivos o neurolépticos), y las enfermedades familiares o personales.

El **EEG es la exploración complementaria obligada**. La confirmación del diagnóstico puede ser definitiva cuando se registra una crisis. Por desgracia, no es así en la mayoría de los pacientes, en los que en el mejor de los casos sólo es posible obtener alteraciones EEG intercríticas. El EEG ambulatorio prolongado y el registro simultáneo de la fenomenología clínica en vídeo pueden contribuir a clarificar el diagnóstico en pacientes con síntomas mal definidos y hallazgos EEG normales o de significación dudosa.

No debe olvidarse, sin embargo, que sin datos clínicos irrefutables no es posible el diagnóstico positivo de crisis epiléptica por muy indicativos que sean los hallazgos de EEG: ninguna anomalía paroxística en el EEG prejuzga la existencia de crisis epilépticas.

#### Diagnóstico de localización topográfica

La confirmación de la naturaleza epiléptica de los síntomas del paciente lleva aparejada la siguiente pregunta: ¿cuál es el origen de la descarga epiléptica? Las propias características clínicas

de las crisis más los hallazgos de la exploración física, EEG y exploraciones de neuroimagen permitirán determinar si la crisis tiene un origen focal en alguna estructura cerebral o si se trata de crisis generalizadas desde su inicio.

Aunque tanto la exploración como los exámenes complementarios pueden ser normales, se deben solicitar al menos un hemograma y bioquímica sérica, análisis de orina, serología de sífilis y virus neurotrópicos.

#### Diagnóstico del síndrome o entidad nosológica

El diagnóstico sindrómico resulta de la integración de las características clínicas de la crisis que sufre el paciente más toda la información referente a localización topográfica, perfil temporal de las crisis, edad de aparición, factores desencadenantes o antecedentes familiares.

Todo ello permite establecer la existencia de una forma concreta de enfermedad epiléptica o al menos un síndrome más o menos definido. En ocasiones, el resultado final será la identificación de una epilepsia sintomática a alguna causa potencialmente tratable. Sin embargo, en la actualidad, en la mayoría de los casos no será posible actuar sobre la causa, y el tratamiento deberá dirigirse al control de los síntomas. Aquí es donde tiene la máxima importancia el establecimiento de un correcto diagnóstico sindrómico, ya que el éxito del tratamiento dependerá no sólo de la correcta identificación de las crisis sino también de las restantes características del síndrome epiléptico, que son las que van a determinar su benignidad o malignidad y llevan a elegir la pauta terapéutica más adecuada a la situación.

Finalmente, hay que tomar en consideración también la adaptación escolar, social, matrimonial y profesional del enfermo. Y, en los niños, añadir una prueba psicométrica para cuantificar el rendimiento intelectual y detectar su deterioro, bien por la propia enfermedad, bien por el efecto neurotóxico de los fármacos.

#### Diagnóstico diferencial

Una gran cantidad de fenómenos paroxísticos o de trastornos neurológicos que se presentan en forma de episodios repetidos pueden plantear un diagnóstico diferencial con los ataques epilépticos.

Los **espasmos de sollozo** ocurren en niños pequeños; durante el llanto o una rabieta, el niño queda en apnea con cianosis e inconsciente hasta que rompe a llorar y respira de nuevo.

En las crisis de **vértigo paroxístico benigno**, el niño no pierde el conocimiento, grita como asustado, tiene tendencia a agarrarse a un mueble o a una persona mayor ocultando la cara, se pone algo pálido e inmediatamente después reanuda su juego con normalidad.

Las **parasomnias** (terrores nocturnos, sonambulismo, somniloquio, enuresis primaria) tienen incidencia familiar, con frecuencia se asocian entre sí, aparecen preferentemente en el primer tercio de la noche y rara vez plantean problemas difíciles de diagnóstico diferencial, que se solventan con el registro poligráfico del sueño nocturno.

Algunos niños hacen **movimientos repetitivos** en la cama poco antes o después de dormirse, como rechinar los dientes, balancear la cabeza o el tronco, y las niñas frotan los muslos con movimientos rítmicos y pueden quedar aparentemente inconscientes y con rubor facial.

En la **jaqueca basilar**, tras los pródomos de vértigo, fosfenos, escotomas y ataxia, aparece la cefalea con alteraciones vegetativas y obnubilación a veces intensa: el desarrollo progresivo de las crisis y el enlentecimiento del EEG sin anomalías paroxísticas ayudan a establecer el diagnóstico correcto.

Las crisis de **jaqueca con aura**, los pródomos visuales o somatosensitivos pueden confundirse con la crisis epilépticas focales. En las jaquecas suele haber una historia familiar, puede existir el antecedente de otras jaquecas sin pródomos, la frecuencia de las crisis es baja (aparición esporádica) y, sobre todo, el desarrollo de los síntomas visuales o sensitivos es muy lento y progresivo durante varios minutos antes de la cefalea, mientras que en la crisis epilépticas focales son muy breves y rápidos en su difusión.

Los **síncopes vasovagales** (vasodepresores) my ortostáticos son frecuentes en adolescentes y adultos jóvenes, sobre todo en las chicas, bien en ambientes cerrados y calurosos bien provocados por estímulos dolorosos o impresiones psíquicas desagradables, tras un pródromo más o menos breve con sensación de desgana, aturdimiento, zumbido de oídos, calor o frío y flojedad general, el enfermo queda inconsciente, hipotónico y pálido («como muerto»), con sudor frío y pulso débil. Al despertar suele notar náuseas, vómitos, escalofríos y un gran cansancio general. En los adultos, los síncope más frecuentes son miccionales o tusígenos y en las personas ancianas son cardiogénicos o por hipersensibilidad del seno carotídeo.

Hay que destacar que en cualquier variedad de síncope puede producirse una anoxia cerebral que ocasione convulsiones (**síncope convulsivo**).

Esto sucede con mucha frecuencia en los síncope cardiogénicos por bloqueo A-V completo (crisis de Stokes-Adams). Las convulsiones de los síncope siempre suele ser muy breves: una extensión tónica o, más a menudo, unas pocas sacudidas clónicas de la cabeza y los brazos en flexión; en ese momento, el enfermo se puede morder la lengua, pero, detalle importante para el diagnóstico diferencial, se morderá la punta y no la parte lateral o el carrillo como en las crisis epilépticas.

En el **síndrome de la narcolepsia-cataplejia** el enfermo presenta, por un lado, crisis de sueño irresistible y, por otro, crisis de hipotonía muscular desencadenadas por estímulos sorpresa, por la cólera o la risa, en las que puede caer al suelo, inmóvil, pero consciente y sin trastornos respiratorios.

Las **crisis de inconsciencia psicógena** pueden dividirse en dos grandes tipos, que con frecuencia se alternan en el mismo individuo.

Unas cursan con inercia e hipotonía, suelen empezar lentamente, el paciente se ensimisma, queda silencioso y por fin cierra los ojos y no responde a los estímulos ambientales; la apariencia del enfermo es de sueño fisiológico, sin trastornos de la respiración, y la exploración ocular proporciona unos datos valiosísimos para el diagnóstico diferencial: si se intenta abrirle los párpados, el paciente se resiste y, si no lo hace y se levantan los párpados, éstos caen luego rápidamente y no con lentitud como en los enfermos en coma; los ojos están en posición primaria, sin movimientos pendulares ni de ningún otro tipo y los reflejos pupilares son normales.

Otras crisis psicógenas cursan con agitación psicomotora: suelen comenzar de forma brusca después de un contratiempo emocional; el enfermo se tira al suelo, grita, se rompe la ropa, patatea e intenta agredir o morder a los que lo sujetan. Los movimientos no son convulsivos, sino semiintencionales, por lo que el enfermo brega duramente con quienes intentan sujetarle hasta que queda exhausto y termina la crisis llorando.

Los **movimientos anormales aproxísticos** tienen un parecido sólo superficial con las crisis epilépticas. El espasmo carpopedal o facial de la tetania se distingue por su duración, su localización y por ser fácilmente reproducible con la hiperapnea y la isquemia. Las distonías agudas son espasmos musculares abigarrados de cara, cuello y tronco, preproducidos muchas veces por fármacos antidopaminérgicos. Hay una variedad de coreoatetosis familiar paroxística que se desencadena por el ruido o el movimiento brusco.

Con el término de **drop-attacks** se denominan unas crisis de caída al suelo por flojedad de las

piernas, sin pérdida del conocimiento ni ningún otro síntoma neurológico acompañante. Una variedad benigna de estos ataques de caída al suelo inexplicados se observa en mujeres de mediana edad en las que no se siguen, pasado el tiempo, de ninguna manifestación patológica grave. Otra variedad de *drop-attacks* se observa en personas mayores ateromatosas o con bajo gasto cardíaco por isquemia vertebrobasilar.

Las crisis de **isquemia cerebral transitoria del territorio carotídeo** pueden cursar con convulsiones del hemicuerpo, pero lo habitual es que produzcan un cuadro deficitario con paresia e hipotonía. Ocurren en personas afectas de cardiopatía embolígena o con factores de riesgo de enfermedad arteriosclerótica. A veces, el diagnóstico diferencial es muy difícil porque tras una crisis epiléptica focal motora, aunque sea muy breve, puede quedar una parálisis transitoria (parálisis de Todd) que remeda la paresia de una isquemia, y porque, por otro lado, un enfermo que ha tenido un ataque isquémico previo puede presentar más tarde crisis epilépticas si la zona infartada se convierte en un foco crónico (epilepsia postinfarto).

Las **crisis hipoglucémicas** pueden llegar a producir convulsiones; esto es más frecuente cuando la hipoglucemia sucede por la noche, dado que el paciente no advierte los síntomas iniciales de la hipoglucemia.

Puede suceder que un paciente epiléptico tenga, además, crisis sincopales, histéricas o de otro tipo. En general, para el diagnóstico diferencial se requiere, además de la descripción clínica, estudios cardiovasculares, analíticos, registros poligráficos del sueño y/o estudios prolongados con vídeo-EEG.

## CLASIFICACIÓN Y CUADRO CLÍNICO DE LAS CRISIS EPILÉPTICAS

Es relativamente fácil establecer un diagnóstico de los tipos principales de crisis sólo por la anamnesis y el registro del EEG sistemático:

— **Crisis convulsiva generalizada** es aquella en la que la pérdida de conciencia se produce desde el primer instante del ataque, la descarga en el EEG es difusa y simétrica en ambos hemisferios y las manifestaciones motoras, si las hay, afectan las cuatro extremidades.

— **Crisis epilépticas parciales** o focales o localizadas son aquellas en las que no hay pérdida de conocimiento, o ésta es incompleta, la descarga se origina en un área limitada de la corteza cerebral y, por tanto, sólo se recoge en algunas de-

rivaciones del EEG, durante ella el paciente experimenta una combinación variada de síntomas y signos motores, sensoriales, psíquicos y vegetativos, de los cuales es total o parcialmente consciente.

Los límites clínicos entre crisis parciales y generalizadas no son siempre estrictos. Así, por ejemplo:

a) En las determinadas crisis parciales complejas, la disminución del nivel de vigilancia puede ser importante; el enfermo no reacciona a estímulos ambientales durante la crisis y no recuerda la mayor parte del ataque, durante el cual puede llevar a cabo automatismos motores muy complejo.

b) Cualquier crisis parcial puede secundariamente generalizarse y, de hecho, esto ocurre con frecuencia.

c) En algunos casos el comienzo focal es tan breve, tanto clínica como eléctricamente, que la crisis tienen la apariencia de ser generalizadas desde el inicio.

d) Algunas crisis con manifestaciones motoras generalizadas, como las mioclónicas o automáticas, pueden cursar sin pérdida de la conciencia.

e) En los niños las crisis pueden ser hemigeneralizadas.

f) Muchas crisis son clasificables por falta de información.

## Síntomas prodrómicos

Los ataques epilépticos, sobre todo los convulsivos, pueden estar precedidos por síntomas inespecíficos desde horas o días antes de la crisis. Muchos enfermos, y también sus familiares y cuidadores, han aprendido a reconocer tales síntomas, a veces muy sutiles, consistentes en cambios de humor, irritabilidad, alteraciones del sueño, del apetito o del comportamiento en general. Estos pródromos a veces son muy breves y duran sólo unos momentos o minutos, aunque se han descrito casos de mioclonías masivas o parciales, más intensas al despertar, horas o días antes de una crisis convulsiva generalizada.

## Descripción de las crisis

### *Crisis epilépticas focales o parciales*

Se manifiestan por una sintomatología que remeda la función fisiológica del área cortical donde se origina la descarga.

Las diferencias entre crisis parciales simples y complejas no son siempre fáciles de precisar y se refieren a la mayor o menor afectación del nivel de conciencia y a la complejidad de los actos automáticos que el paciente realiza durante la crisis. Cualquier crisis puede evolucionar de simple a compleja y, de hecho, la mayoría de los enfermos tienen ambas variedades de ataques.

Cuando aparecen **signos motores** pueden afectar cualquier parte del cuerpo dependiendo de la situación de la descarga en el área motora. Los síntomas pueden quedar limitados focalmente o extenderse a áreas corticales vecinas, lo que se denomina «marcha» epiléptica, produciendo el movimiento secuencial de partes del cuerpo. A este tipo de crisis se le conoce como crisis jacksoniana. Otras crisis motoras pueden ser versivas, con un movimiento de giro de la cabeza. Si la descarga afecta el lenguaje, puede producirse asimismo una detención de éste o, con menor frecuencia, vocalizaciones.

Si la crisis es con **síntomas vegetativos**, aparecen diversos síntomas como vómitos, palidez, rubefacción, sudación, piloerección, dilatación pupilar, borborigmos e incontinencia.

Las crisis con **síntomas somatosensoriales** o de sentidos especiales se originan en las áreas corticales dedicadas a funciones sensitivas. Se manifiestan como sensaciones de pinchazos o de entumecimiento. Pueden seguir una marcha similar a la de las crisis jacksonianas. Entre los sentidos especiales se incluyen crisis visuales, cuya sintomatología varía, dependiendo de la afectación del área primaria o asociativas, desde percepción de destellos de luz hasta alucinaciones visuales estructuradas. Las crisis auditivas también pueden manifestarse desde sensaciones auditivas muy simples hasta funciones altamente integradas como música. Las crisis olfativas se manifiestan generalmente en forma de olores desagradables. Las crisis gustativas pueden ser de matiz agradable o desagradable, y es frecuente la descripción de un gusto «metálico».

Las crisis con **síntomas psíquicos** se manifiestan por alteraciones de funciones superiores y generalmente se siguen de alteración de conciencia, es decir, evolucionan a crisis parciales complejas. Pueden ocurrir alteraciones del lenguaje de tipo disfásico. Los síntomas dismnésicos y cognitivos consisten en distorsión de la memoria, del sentido del tiempo, un estado de ensoñación o la sensación de que situaciones o experiencias nuevas ya han sido vividas con anterioridad, lo que se conoce como *déjà vu*, o como si una situación ya experimentada no lo haya sido hasta ese momento, conocida como *jamais vu*. Otras ma-

nifestaciones son el pensamiento forzado, y asimismo las sensaciones de irrealidad o de despersonalización.

La sintomatología afectiva puede manifestarse como sensaciones placenteras o desagradables extremas. La agresividad es rara, mientras que el miedo o el terror son los síntomas más frecuentes. Con frecuencia, hay síntomas vegetativos asociados. Pueden presentarse ilusiones y alucinaciones.

Las crisis con síntomas complejos que pueden cursar con alteraciones de la conciencia desde el inicio o aparecer como progresión de una crisis parcial simple, pueden acompañarse de alteraciones diversas del comportamiento, conocidas como **automatismos**, consistentes en una actividad motora involuntaria, más o menos coordinada y adaptada, que ocurre en la fase de alteraciones de conciencia durante una crisis epiléptica o después de ella, generalmente con posterior amnesia de lo sucedido. Clínicamente se distinguen automatismos alimentarios (masticación o deglución), mímicos, que expresan el estado emocional del sujeto, automatismos gestuales, ambulatorios y verbales.

#### *Crisis generalizadas convulsivas*

Las crisis generalizadas convulsivas pueden ser tónicas, clónicas o, con mayor frecuencia, una combinación de ambos tipos.

Las crisis tónicas suelen ser muy breves y provocan la caída del enfermo, que se golpea en la cabeza, en la frente, si la crisis es en flexión, o en la nuca si es en extensión.

La crisis convulsiva más característica suele ser **tocinoclónica**. Se inicia por la contracción tónica en flexión o en extensión, durante la cual el enfermo puede emitir un grito agudo por el espasmo de la laringe. Durante esta fase tónica la respiración se interrumpe y aparece cianosis. La fase clónica comienza con sacudidas muy breves, como una especie de tremulación, y poco a poco los movimientos se hacen más amplios, violentos y espaciados, aproximadamente sincrónicos y simétricos en las cuatro extremidades. El enfermo suda y babea y la saliva es sanguinolenta si se ha mordido la lengua o la mejilla; la respiración es estertórea, incluso cuando han cesado las convulsiones. Es frecuente que el enfermo se lastime al caer y tenga una micción involuntaria, pero estos acontecimientos, como también la mordedura de la lengua, son aleatorios y pueden faltar en una crisis epiléptica auténtica.

Tras una crisis convulsiva, el paciente suele quedar estuporoso y puede dormir incluso varias

horas. Al despertar de la crisis, el paciente está confuso, con amnesia de lo ocurrido, y presenta cefalea y dolorimiento muscular difuso.

#### *Las crisis amiotónicas o atónicas*

Tienen como expresión clínica principal la pérdida del tono postural, lo que provoca la caída del enfermo; pueden ser de duración instantánea o hasta varios minutos, y su expresión en el EEG es variable. Con frecuencia se combinan con crisis mioclónicas.

#### *Las crisis mioclonías epilépticas*

Son sacudidas musculares breves, como eléctricas, de un solo músculo o de varios, más a menudo generalizados en flexión de las cuatro extremidades, que ocurren de forma espontánea o provocadas por estímulos sensitivos o sensoriales, como la estimulación luminosa intermitente. Por efecto de estas mioclonías, los pacientes lanzan los objetos que tienen en las manos; por ejemplo, es característico que tiren la taza del desayuno porque estas mioclonías suelen ser más frecuentes poco después de despertar.

#### *Crisis generalizadas no convulsivas*

Reciben el nombre clásico de **ausencias**, de las que existen dos tipos: las **ausencias típicas**, que son las que se acompañan en el EEG de una descarga de complejos de punta-onda generalizados, sincronos y simétricos a 3 Hz o más, y las **ausencias atípicas**, con descargas en el EEG de punta-onda lenta a unos 2 Hz. Tanto las ausencias típicas como las atípicas pueden ser ausencias simples, en cuyo caso el enfermo muestra sólo una desconexión de cuanto lo rodea, con interrupción de la actividad que realizaba, ojos fijos, cara inexpresiva y párpados semicerrados, o ausencias complejas, en cuyo caso, a la disminución de la conciencia se añaden otras manifestaciones, como mioclonías posturales de los brazos, retropulsión del tronco, desviación conjugada de la cabeza y ojos, atonía postural automatismos gestuales.

#### **Clasificación y cuadro clínico de los síndromes epilépticos**

Aunque la clasificación de las crisis epilépticas representó un considerable progreso, pronto los

expertos concluyeron que era insuficiente y que el tipo de crisis no es el elemento principal en la historia natural de los pacientes epilépticos, sino que otros datos, en particular la herencia o la etiología adquirida o la evolución, condicionaban más el pronóstico y el tratamiento de los pacientes.

Por ello se desarrolló la clasificación de los síndromes epilépticos, que se definen como «trastornos epilépticos caracterizados por una gran agrupación de signos y síntomas que tienden a ocurrir juntos, como tipo de crisis, etiología, localización anatómica, factores desencadenantes, edad de comienzo, gravedad, cronocidad, incidencia diurna o nocturna y, a veces, pronóstico».

Las epilepsias se clasifican así en **idiopáticas** (relacionadas con la edad de comienzo), **criptogénicas** (se supone la etiología pero aún se desconoce) y **sintomáticas** o secundarias a alguna causa conocida.

Los principales síndromes epilépticos son los siguientes:

#### *Epilepsia benigna infantil con paroxismos centrotemporales (epilepsia rolándica)*

Es la forma más frecuente. Se transmite con carácter autosómico dominante, pero sólo la tercera parte de los niños portadores de la alteración EEG tiene crisis epilépticas y, de ellos, no todos requieren tratamiento en razón de la escasa frecuencia de los ataques. Incide entre los 3 y 13 años y desaparece tras la adolescencia. Las crisis se presentan muy relacionadas con el sueño, el adormecimiento o el despertar. Suelen ser focales motoras, sobre todo guturales y de la cara.

#### *Epilepsia benigna infantil con paroxismos occipitales*

Este síndrome comparte con la epilepsia rolándica los mismos caracteres generales de las epilepsias focales de la infancia, aunque no parece tan benigna. Las crisis consisten en alucinaciones visuales elementales (como luces o «semáforos» que pueden acompañarse de algunas manifestaciones motoras y seguirse de cefalea de tipo migrañoso. En el EEG se recogen paroxismos de punta-onda rítmicos de gran amplitud en las regiones occipitales, que se atenúan al abrir los ojos.

#### *Epilepsia generalizada con ausencias de pequeño mal*

Niños entre 6 y 8 años que presentan muchas ausencias simples cada día (picnolepsia). La hi-

perpnea activa extraordinariamente las descargas de punta-onda a 3 Hz en el EEG y provoca ausencias, por lo que es muy fácil observarlas. La predisposición genética es muy importante. Rara vez las ausencias persisten en la edad adulta.

#### *Epilepsia mioclónica juvenil*

Aparece en la adolescencia y se caracteriza por crisis mioclónicas, sobre todo en los brazos, más frecuentes al despertar y tras privación de sueño, asociadas a crisis tonicoclónicas. Gran fotosensibilidad. La predisposición genética es muy importante. Aunque la respuesta al tratamiento es buena, los pacientes pueden conservar de por vida la sensibilidad a las crisis convulsivas en situaciones de estrés, falta de sueño o por fotoestimulación intermitente.

#### *Epilepsia con crisis de gran mal del despertar*

De carácter idiopático, comienza antes de los 20 años y cursa con crisis convulsivas, generalmente tonicoclónicas o clonicotonico-clónicas poco después de despertar o en las últimas horas del sueño. Muchas de las crisis de estos enfermos están favorecidas por la privación de sueño.

#### *Síndrome de West*

Se caracteriza por la asociación de espasmos mioclónicos masivos, retraso o deterioro psicomotor e hipsarritmia en el EEG. Aparece a la edad de 3-6 meses. Los espasmos pueden ser muy ligeros o de gran violencia y se presentan en forma de salvas, sobre todo al despertar o provocados por estímulos sensoriales. El 60% de los niños ya tienen retraso psicomotor antes de empezar con los espasmos, debido a una encefalopatía metabólica, malformaciones cerebrales, secuelas de meningoencefalitis, anoxia perinatal o facomatosis. En este grupo el pronóstico es muy desfavorable y los niños quedan con un grave deterioro psicomotor y con frecuencia son epilépticos crónicos rebeldes.

#### *Síndrome de Lennox-Gastaut*

Aparece entre los 2 y los 8 años. Combinan una altísima frecuencia de todo tipo de crisis (ausencias, astatomioclónicas, tónicas), con estatus de mal, retraso mental y descargas en el EEG de

complejos de punta-onda lenta difusos y multifocales durante el sueño. Lo habitual es que los pacientes sufran alguna encefalopatía del mismo tipo que las mencionadas en el síndrome de West.

#### *Convulsiones febriles*

Son convulsiones propias de la infancia, más frecuentes en los varones, de 1 a 4 años de edad, provocadas por la fiebre debido a una predisposición genética. Las convulsiones febriles no implican el diagnóstico de enfermedad epiléptica y son un fenómeno transitorio dependiente de la edad. Las convulsiones febriles son extraordinariamente frecuentes y afectan alrededor del 3% de la población infantil. Por lo común son muy breves, tónicas o clónicas y se las denomina benignas.

Se acepta tratar preventivamente a los niños que han tenido convulsiones febriles antes del primer año o con crisis prolongadas, a los que presentan antecedentes de enfermedad neurológica o anomalías en la exploración, a los que tienen antecedentes de epilepsia en la familia y cuando los padres no aceptan el riesgo de repetición de crisis. Este tratamiento preventivo no debe sobrepasar los 3-4 años de edad del niño.

#### *Epilepsia fotosensible y otras epilepsias «reflejas» (dependientes de un estímulo)*

Las epilepsias reflejas son aquellas en las que las crisis están provocadas directamente por un estímulo sensitivo, sensorial o emocional, y no sólo facilitadas por el sueño, la fiebre o la menstruación, lo cual es un fenómeno mucho más habitual.

Hay dos variedades principales: las provocadas por estímulos elementales como la luz el ruido, en las que la latencia entre estímulo y ataque es muy breve y la intensidad del estímulo es decisiva para provocar la crisis, y las producidas por estímulos psicosensores complejos como la escritura, la música o la lectura, en las que la latencia del ataque es más larga y lo importante no es la intensidad del estímulo sino su cualidad específica.

Otras son la epilepsia sobresalto (provocada por cualquier estímulo sensorial o sensitivo inesperado que sorprenda al enfermo) y la epilepsia fotosensible (por la estimulación luminosa intermitente, por ejemplo el brillo del sol en el agua o a través de las hojas de los árboles, etc.).

### *Epilepsia mioclónica progresiva*

Este síndrome multietiológico asocia tres elementos mioclónicas parcelares o generalizadas, crisis convulsivas tonico-clónicas y deterioro intelectual; puede haber otros signos neurológicos asociados. Comienza en la infancia o adolescencia e incluso en adultos jóvenes y en su etiología se incluyen diversas formas de neurolipoidosis, enfermedad de Lafora, enfermedades degenerativas cerebelorúbricas, etc.

### **ESTADO DE MAL EPILÉPTICO**

Es la repetición de crisis con un intervalo libre muy breve entre ellas sin recuperación de la conciencia o de forma continua al menos durante 30 minutos, a veces durante muchas horas. Cualquier tipo de crisis puede ocasionar un estado de mal.

Los estados del mal de crisis parciales complejas se manifiestan por cuadros confusionales con oscurecimiento de la conciencia y conducta automática. El estado de mal de ausencias también se expresa por estado «crepuscular».

Se denomina epilepsia parcial continua a los estados de mal focal motor, por lo general de una extremidad; se distinguen tradicionalmente dos tipos: el que aparece en la infancia en niños con una lesión focal, en las que el estado de mal afecta una o las dos extremidades de un hemisferio sin tendencia a cambiar de lado, y el secundario a lesiones adquiridas, como infartos, abscesos o encefalitis, a veces multifocales y, por tanto, también lo es el estado de mal.

En los niños es frecuente el estado de mal hemiconvulsivo, que afecta sólo un hemisferio, aunque el nivel de conciencia suele estar comprometido. El estado de mal convulsivo generalizado es, en la mitad de los casos, sintomático de una agresión aguda del cerebro, como meningoencefalitis, intoxicaciones, accidentes vasculares cerebrales, traumatismos y alteraciones metabólicas. En ocasiones, el estado de mal es la primera manifestación de los tumores cerebrales frontales.

En los enfermos epilépticos conocidos y ya en tratamiento, la causa más frecuente de un estado de mal es el abandono de la medicación.

El abuso de alcohol y las enfermedades febriles también provocan estados de mal. La cocaína (en particular el crack) es, en ciertos ambientes, un agente causal muy frecuente de estados de mal extraordinariamente rebeldes al tratamiento.

### **OTROS ASPECTOS DE LA EPILEPSIA**

El diagnóstico de la enfermedad epiléptica es una **catástrofe** para la mayor parte de los enfermos y sus familiares, sobre todo para los padres, que se sienten vagamente culpables de la enfermedad de sus hijos. Una de las tareas más importantes del médico que trata a un paciente epiléptico es la de transmitirle la información adecuada para que supere los prejuicios sociales sobre la enfermedad y su tratamiento. Los enfermos epilépticos suelen ser poco dóciles para tomar diariamente la medicación y colaboran mucho más si se les explican repetidamente los objetivos del tratamiento, que el ajuste de la medicación se hace por tanto y se los tranquiliza sobre sus efectos secundarios.

#### **Traumatismo craneoencefálico y tratamiento profiláctico**

Aunque existe la costumbre de prescribir fármacos antiepilépticos preventivos a los pacientes que han sufrido una intervención neuroquirúrgica o un traumatismo craneal grave, está comprobado que éstos no evitan el desarrollo de crisis epilépticas en tales casos. Por tanto, y habida cuenta de los posibles efectos secundarios de estos fármacos, sólo se deben recomendar a los pacientes que presentan ataques y no de manera profiláctica.

#### **Supresión definitiva del tratamiento**

Se puede llevar a cabo en algunos enfermos tras un tiempo variable, que depende del tipo de epilepsia y, en segundo lugar, de otros factores como la edad de comienzo, la respuesta al tratamiento y la duración de la enfermedad. En las formas más benignas (ausencias típicas), el tratamiento no debe durar más de dos años tras la desaparición de las crisis.

En los adultos con epilepsia de cualquier tipo se puede hacer un ensayo de supresión de la medicación se llevan cinco años sin crisis; la educación del tratamiento es siempre gradual y una norma prudente es hacerlo a razón de un cuarto de la dosis total por trimestre; en estos casos, el riesgo de recidiva varía según el tipo de epilepsia, pero se puede cifrar en conjunto en casi un 50%.



## Régimen de vida

La mayoría de los enfermos epilépticos que viven en su medio familiar no deben tener restricción alguna en su dieta y régimen de vida, superados los viejos prejuicios que les prohibían el café, el chocolate, las bebidas gaseosas, el deporte, etc. Sólo les están prohibidos los deportes de máximo riesgo no supervisables, como el alpinismo o la pesca submarina. Hay dos precauciones generales para todos los enfermos epilépticos: la abstención del alcohol y mantener el sueño nocturno regular; la privación de sueño es un factor desencadenante de primer orden en todas las crisis epilépticas.

Los derivados del cannabis y la cocaína desencadenan crisis frecuentemente. Los enfermos epilépticos y de inteligencia normal no deberían sufrir discriminación laboral alguna si están bien controlados.

La legislación vigente los autoriza a conducir vehículos particulares si llevan dos años sin crisis. Los enfermos epilépticos están excluidos del servicio militar. Salvo en casos especiales, el riesgo de herencia directa de las epilepsias es tan bajo que no se plantea ningún consejo genético.

## Epilepsia, ciclo menstrual y embarazo y lactancia

Aproximadamente el 50% de las mujeres tienen crisis relacionadas con la menstruación, bien porque se incrementan en esos días, bien porque sólo las sufren durante el período menstrual. Todo embarazo en una mujer epiléptica debe ser considerado de alto riesgo y vigilado en consecuencia. El efecto del embarazo sobre el número de crisis es impredecible, aunque en general las mujeres bien controladas o con crisis poco frecuentes no suelen empeorar. El incremento de las crisis se relaciona con la disminución de los niveles plasmáticos de los fármacos antiepilépticos, la privación del sueño y el abandono de la medicación como factores más frecuentes. Aunque la incidencia de problemas obstétricos, como hemorragias, hipermesis o toxemia, es superior entre las embarazadas epilépticas, el riesgo de prematuridad o muerte fetal no es mayor de lo normal. Hay mayor incidencia de malformaciones fetales, sobre todo labio leporino, hendidura del paladar y defectos del tabique cardíaco, pero no se ha podido concluir si esto se debe a una predisposición relacionada con la epilepsia, al efecto teratogénico de los fármacos antiepilépticos o a las crisis durante el embarazo.

Aunque todos los fármacos antiepilépticos pasan a la leche, no se debe desaconsejar la lactancia más que a las mujeres que tomen barbitúricos o derivados en dosis elevadas, puesto que el recién nacido será incapaz de metabolizarlos por inmadurez hepática.

## Resistencia al tratamiento farmacológico

Cuando un paciente no responde al tratamiento y sigue teniendo crisis, hay que considerar varias posibilidades antes de atribuirlo a resistencia a los fármacos.

En primer lugar, a un error en el diagnóstico, lo que no es raro con síncope y crisis psicógenas. En segundo lugar, a mal cumplimiento por parte del paciente, con ingesta nula o errática de los medicamentos. En tercer lugar, a una mala prescripción, por ejemplo, una politerapia con niveles inadecuados de todos los fármacos como consecuencia de bajas dosis o de interacciones. Y, por último, a una causa evolutiva no diagnosticada en primera instancia, como un tumor de crecimiento lento o una enfermedad degenerativa.

Antes de concluir que una epilepsia es resistente a los fármacos se debe comprobar rigurosamente el fracaso de todos los fármacos disponibles e indicados para el caso concreto, utilizados en monoterapia a la dosis más alta tolerada, con niveles en sangre en el límite superior o por encima de los considerados terapéuticos, así como de varias combinaciones de, por lo menos, dos fármacos. También está indicado el uso de los nuevos fármacos.

## Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico de las epilepsias está reservado para un pequeño porcentaje de epilepsia focales. Deben cumplir el requisito previo de ser intratables con los fármacos actuales. Además, hay que comprobar mediante una combinación compleja de técnicas de imagen (TC, RM, arteriografía), de exploraciones funcionales (poligrafía, PET y SPECT) y de pruebas neuropsicológicas, que el paciente tiene un solo foco epiléptico extirpable sin riesgo de producir graves secuelas de afasia, amnesia u otros defectos neurológicos. En algunos casos no es posible localizar con exactitud el foco epiléptico mediante registros externos y técnicas incruentas y se requiere la importancia de electrodos subdurales o intracerebrales. La localización eléctrica del «foco» epiléptico no siempre coincide con la zona de lesión macros-

cómicamente visible en la TC o la RM. En términos generales, hay una clara relación entre la extensión de la resección y el éxito de la cirugía.

### Problemas psicológicos y psiquiátricos

Durante muchos años se han mantenido los conceptos de personalidad, psicosis y demencia epilépticos como específicos. Estos conceptos deben abandonarse porque tales síndromes, cuando se observan en los enfermos epilépticos, son multifactoriales e inespecíficos. Entre los trastornos psicológicos y psiquiátricos de los enfermos epilépticos hay que distinguir los siguientes apartados:

1. Los trastornos mentales, permanentes y no evolutivos relacionados con el proceso patológico cerebral, del cual son una secuela más, al igual que las crisis epilépticas. Es el caso de los niños con graves encefalopatías residuales de traumatismo de parto o meningoencefalitis.

2. Los trastornos de la personalidad y de la conducta que aparecen en algunos enfermos, con mayor frecuencia en los que ya son portadores de defectos intelectuales y en cuya génesis intervienen muchos factores, como la mala inserción familiar, el desajuste social y escolar, la reacción del paciente a la enfermedad e incluso la yatrogenia por neurotoxicidad de los fármacos antiepilépticos. Estos trastornos suelen adoptar en los adultos una forma depresiva, y en los niños y adolescentes tendencias neuróticas y conducta antisocial e hiperactiva. En cuanto a la conducta sexual, no se puede hacer ningún tipo de afirmación general. Algunos enfermos epilépticos pueden mostrarse agresivos de modo breve y transitorio durante el estado confusional crítico o poscrítico, sobre todo si se los intenta sujetar. Esto no es demasiado frecuente y, además, su agresividad no es dirigida, por lo que no puede ser la causa de asaltos y crímenes, salvo en casos excepcionales. No hay, en términos generales, ninguna relación causal entre las epilepsias y la conducta agresiva o antisocial. El concepto de «equivalentes epilépticos» adjudicado a raptos de furor y otras conductas anómalas deben ser abandonado sin reserva.

3. Los trastornos de tipo psicótico pueden presentarse en forma de crisis intermitentes o como estados permanentes. las crisis intermitentes puede ser espontáneas o desencadenarse por algún trauma psíquico o bien por cambio, exceso o supresión de los fármacos antiepilépticos. Suele revestir la forma clínica de episodios maníaco-depresivos, paranoides o esquizoides; el más corriente es

el de un síndrome alucinatorio con obsesiones de contenido religioso, delirio persecutorio y trastornos más o menos graves de la atención, la conducta y la memoria. Hay un acuerdo bastante unánime en que estos síndromes psicóticos están muy relacionados con la epilepsia del lóbulo temporal. La depresión es un trastorno frecuente en los pacientes epilépticos adultos por diversos factores asociados. La depresión que aparece después de la cirugía de la epilepsia es una complicación frecuente (10% de los casos) y muy seria (con riesgo de suicidio en el 50% de los pacientes).

### CAUSAS DE LAS EPILEPSIAS SEGÚN LA EDAD

#### — Epilepsias neonatales y de la primera infancia:

- Agresión cerebral perinatal.
- Anomalías congénitas.
- Trastornos metabólicos (hipoglucemia, hipocalcemia, piridoxina-dependientes).
- Meningoencefalitis.
- Convulsiones neonatales benignas (familiares o no).
- Espasmos infantiles (síndrome de West).

#### — En la infancia (6 meses a 3 años):

- Convulsiones febriles.
- Agresión cerebral perinatal.
- Infecciones.
- Otros traumatismos.
- Tóxicos y defectos metabólicos.
- Enfermedades degenerativas cerebrales.

#### — Niños y adolescentes:

- Epilepsias idiopáticas.
- Agresión cerebral perinatal.
- Infecciones.
- Enfermedades degenerativas cerebrales.
- Síndromes neurocutáneos (facomatosis).

#### — Adultos jóvenes:

- Traumatismos.
- Tumores.
- Epilepsias idiopáticas.
- Agresión cerebral perinatal.
- Infecciones.
- Enfermedades degenerativas cerebrales.

#### — Adultos mayores y ancianos:

- Enfermedades vasculares cerebrales.
- Tóxicos (alcoholismo).
- Tumores.
- Enfermedades degenerativas cerebrales.

## CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL DE LAS CRISIS EPILÉPTICAS

---

- Crisis parciales (o focales o localizados):
  - Con sintomatología elemental (sin disminución de conciencia).
  - Motoras sensitivas autónomas combinadas.
  - Con sintomatología compleja (con disminución de conciencia).
    - Sólo disminución de conciencia.
- Cognitivas afectivas psicosensoriales psicomotoras combinadas:
  - Crisis generalizadas.
  - Ausencias típicas y atípicas.
  - Mioclonías masivas.
  - Clónicas tónicas tonicoclónicas.
  - Atónicas.
  - Crisis unilaterales.
  - Crisis no clasificables.

## SINTOMATOLOGÍA DE LAS CRISIS EPILÉPTICAS FOCALES SEGÚN SU ORIGEN

---

- Lóbulo frontal:
  - Desviación conjugada de los ojos.
  - Contracción tónica postural del brazo.
  - Vocalización simple. Enuresis.
- Área motora primaria:
  - Contracción tónica y/o sacudidas clónicas del hemicuerpo contralateral con «marcha» jacksoniana o sin ella.
    - Detención del lenguaje, vocalización simple, disfasia.
- Área sensitiva primaria:
  - Parestesias, dolor, alucinaciones (y lóbulo parietal) somatostésicas en el hemicuerpo contralateral con proporción jacksoniana o sin ella.
    - Ilusiones de movimiento, vértigo, alucinaciones visuales complejas.
- Lóbulo occipital:
  - Alucinaciones visuales elementales (luces, chispas) o complejas.
    - Distorsiones visuales de los objetos. Desviación conjugada de los ojos.
- Lóbulo temporal:
  - Del complejo amígdalohipocámpico: sensaciones indefinibles, alucinaciones olfatorias, digestivas o gustativas, detención y fijación de la mirada y de toda actividad, automatismos bucolinguofaríngeos o de las manos, descarga autónoma (enrojecimiento o palidez, sudación, ruidos intestinales).

- De la corteza: alucinaciones auditivas simples o posterolateral complejas, vértigo, movimientos faciales, signos autónomos.

## CLASIFICACIÓN DE LAS EPILEPSIAS Y DE LOS SÍNDROMES EPILÉPTICOS

---

### Epilepsias y síndromes epilépticos relacionados con la localización (focales o parciales)

#### — Idiopáticos (relacionados con la edad de comienzo):

- Epilepsia infantil con paroxismos centrotemporales («epilepsia rolándica»).
- Epilepsia infantil benigna con paroxismos occipitales.
- Epilepsia primaria de la lectura.

#### — Sintomáticos:

- Epilepsia parcial continua crónica y progresiva (síndrome de Kojevnikov).
- Síndromes con modalidades específicas de provocación.
  - Epilepsias del lóbulo temporal.
  - Epilepsias del lóbulo frontal.
  - Epilepsias del lóbulo parietal.
  - Epilepsias del lóbulo occipital.

#### — Criptogénicas.

### Epilepsias y síndromes generalizados

#### — Idiopáticos (relacionados con la edad de comienzo):

- Convulsiones neonatales familiares benignos.
- Convulsiones neonatales benignas.
- Epilepsia mioclónica benigna de la infancia.
- Epilepsias infantil y juvenil de ausencias.
- Epilepsia mioclónica juvenil.
- Epilepsia con crisis de «gran mal» del despertar.
  - Otras epilepsias generalizadas.
  - Epilepsias con crisis provocadas por estímulos específicos.

#### — Criptogénicas o sintomáticas:

- Síndrome de West.
  - Síndrome de Lennox-Gastaut.
  - Epilepsia con crisis astatomioclónicas.
  - Epilepsia con ausencias mioclónicas.
- #### — Sintomáticas:
- Encefalopatía mioclónica precoz.
  - Encefalopatía mioclónica precoz con brotes de supresión.
  - Otras.

**Epilepsias y síndromes epilépticos  
indeterminados (localizados o generalizados)**

- Con crisis focales y generalizados.
- Crisis neonatales:
  - Epilepsia mioclónica grave de la infancia.
  - Epilepsia con punta-onda lenta continua durante el sueño lento.
  - Afasia epiléptica adquirida (síndrome de Landau-KJleffner).
  - Otras.

**Síndromes especiales**

Crisis relacionadas con situaciones especiales:

- Convulsiones febriles.
- Crisis o estados aislados.
- Crisis provocados por factores metabólicos o tóxicos agudos.

**BIBLIOGRAFÍA**

---

- ARMIJO J, HERRANZ J L Toxicidad de los fármacos anti-epilépticos. *Neurología (Barc)*, 1988; 4: 88-102.
- BETTS T. Pseudoseizures: Seizures that are not epilepsy. *Lancet*, 1990; 336: 163-164.
- BRODIE M J. Status epilepticus in adults. *Lancet*, 1990; 336: 551-552.
- BRODIE M J. Established anticonvulsants and treatment of refractory epilepsy. *Lancet*, 1990; 336: 350-354.
- BRODIE M J. Management of epilepsy during pregnancy and lactation. *Lancet*, 1990; 336: 426-427.
- CHADWICK D. Diagnosis of epilepsy. *Lancet*, 1990; 336: 291-295.
- GRAM L. Epileptic seizures and syndromes. *Lancet*, 1990; 336: 161-163.
- OLLER-DAURELLA L, OLLER FERRER-VIDAL L. Supresión del tratamiento en epilepsia: experiencia de 15 años. *Neurología (Barc)*, 1988; 3: 14-18.
- RYLANCE G W. Treatment of epilepsy and febrile convulsions in children. *Lancet*, 1990; 336: 488-491.
- TALLIS R. Epilepsy in old age. *Lancet*, 1990; 336: 295-296.