

Epilepsias benignas en la infancia y la adolescencia

J. Montilla / J. Madero / M. Montoro / G. El-Khatib

Se revisa la historia de la epilepsia benigna y los criterios obligados para considerar benigna una epilepsia. Seguidamente se comentan las entidades epilépticas benignas incluidas en la ICE y las epilepsias publicadas como benignas, no incluidas en la ICE.

Se analizan, finalmente, los aspectos nosológicos, planteándose la posibilidad de que la denominación «benigna» resulte insuficiente proponiéndose una más amplia división del grupo, según el carácter autolimitado o no y el curso con o sin deterioro de la actividad epiléptica.

Introducción

Frente al peyorativo concepto convencional de *epilepsia* como enfermedad crónica, el «advenimiento» del concepto de *Epilepsia Benigna* (EB) como

enfermedad *autolimitada*, ha supuesto un trascendental cambio no sólo en el pronóstico —esencial—, sino en el análisis de factores genéticos, patogénicos, semiológicos, neurofisiológicos y terapéuticos.

Habría que destacar dos hechos, para interpretar la situación y problemas nosológicos actuales de las epilepsias benignas: por una parte el lento desarrollo del concepto de EB, fueron precisas décadas para que los epileptólogos aceptaran la realidad de epilepsias benignas. Por otra, terminadas de perfilar las investigaciones que condujeron a identificar la primera EB conocida —*epilepsia parcial benigna con paroxismos rolándicos*— y concretados con prontitud los criterios exigibles para clasificar como benigna una epilepsia, se inician un conjunto de interesantes publicaciones identificando *nuevas entidades epilépticas benignas*. Pero no todas estas entidades —en total ocho— han sido aceptadas e incluidas en la Clasificación Inter-

nacional de Epilepsias y Síndromes Epilépticos (ICE) (1), sólo tres, por ahora, lo que deja en el ánimo del clínico, que nos enfrentamos con un capítulo de la epileptología inacaba-

do, sujeto todavía a cambios, lo que justificaría la intención del presente trabajo.

Historia de la Epilepsia benigna

La historia arranca del año 1952, en que GASTAUT, E. (2), llama la atención sobre puntas medio-temporales que consideró funcionales y años después, 1958 BANCAUD, J. y col. (3) demostraban la preferencia por la infancia de estos grafoelementos. En ese mismo año, NAYRAC, P. y col. (4), anticipan un importante avance sobre correlaciones electro-clínicas. Muy pronto, Congreso de Pediatría de Lengua Francesa, 1959 COURJON, J., y COTTE, M.R. (5), aportan otra contribución pionera, la desaparición de las puntas rolándicas en la pubertad, y en 1960 GIBB, E.L., y GIBBS, F.A. (6), con su reconocida autoridad, recalcan la benignidad de la Punta Onda (PO) temporal media en la infancia.

Palabras clave: Epilepsia Benigna. Epilepsia Parcial benigna. Epilepsia funcional de maduración

Fecha de recepción: Junio 1996

Estas aportaciones, precursoras, contribuyen a perfilar la epilepsia con paroxismos rolándicos como una «forma singular de epilepsia en la infancia», LOISEAU, P. y col. (7-8) 1961-1967. Curiosamente, antes de quedar el cuadro definido, ya en 1964, BRAY, P.F. y col. (9), demostraron la importancia del componente genético y unos años después, 1967 LAMBROSO, C.T. (10), concreta la localización silviana y precisaba la fenomenología clínica, mientras SOREL, L. y col. 1969 (11), incluyen esta peculiar patología epiléptica en su concepción fisiopatogénica de la «epilepsia funcional de maduración».

Pero es en la década de los 70, año 1972, cuando por primera vez en la bibliografía aparece la denominación de «Epilepsia Benigna de la Infancia» en el tomo XIII de «Epilepsia», simultáneamente por autores franceses y anglosajones, BEAUSSART, M. 1972 (12), y BLOM y col. 1972 (13).

Finalmente, la epilepsia parcial benigna —edad dependiente— adquiere status diagnóstico oficial, tras la Clasificación Internacional de Epilepsias, GASTAUT, E. 1983 (14), y la propuesta de Clasificación Internacional, ICE, 1985-1989 (1,15).

Las epilepsias benignas en el momento actual

La ICE ha aceptado como epilepsias parciales idiopáticas —edad dependiente— sólo tres:

— Epilepsia parcial benigna con paroxismos medio-temporales (rolándicos) (EPB-PR), 1972 (12-13).

— Epilepsia parcial benigna con paroxismos occipitales (EPB-PO), 1982 (16).

— Epilepsia primaria de la lectura (EPB-PL), 1956/1989 (15, 16).

Por otra parte, se han publicado como epilepsias parciales benignas, otras cinco entidades epilépticas, no incluidas por ahora en la ICE, y que no obstante, son muchos los epileptólogos que las aceptan como EPB (17-18):

— Epilepsia parcial benigna de la adolescencia, 1978 (19).

— Epilepsia parcial benigna con semiología afectiva (EPB-SA), 1980 (20).

— Epilepsia parcial benigna con potenciales evocados sómato-sensitivos gigantes (EPB-PESC), 1981 (21).

— Epilepsia parcial benigna atípica (EPB-A), 1982 (22).

— Epilepsia parcial benigna con paroxismos frontales (EPB-PF), 1983 (23).

Antes de entrar en comentarios sobre las diferentes entidades epilépticas benignas descritas, revisaremos los *cráterios* establecidos por diversos autores (17-18,24-25) para poder considerar benigna una epilepsia.

Criterios clínicos

— Ausencia de déficit neuropsicológico.

— Antecedentes familiares de epilepsia positivos, versus a la ausencia de antecedentes personales de riesgo.

— Edad dependencia, con un predominio neto entre los 3-7 años. Menos veces antes, pero nunca es anterior a los 18 meses.

— Escasa frecuencia de crisis —aunque no son excepcionales—, breves períodos con crisis numerosas, especialmente al iniciarse el cuadro y otras veces por brotes casi siempre cortos.

— Semiología crítica: crisis parciales de fenomenología variable y crisis generalizadas, posiblemente por generalización secundaria. Nunca crisis tónicas.

— Semiología postcrítica: breve, con rápida recuperación.

— Respuesta terapéutica: muy buena.

Finalmente una consideración básica, es el *curso autolimitado* —edad dependiente— y ausencia de deterioro en la fase activa o secuelar, lo que no invalida la posibilidad del desarrollo de una EPB en un niño con alguna deficiencia neuropsicológica previa, siempre que dicho déficit no se cambie ni sufra deterioro alguno durante la etapa autolimitada de crisis.

Comentarios

La ausencia de alteraciones neuropsicológicas siempre es un parámetro de buen pronóstico pero en la EPB es una condición habitual.

Semiología crítica: el impacto y la difusión, así como la frecuencia de la fenomenología rolándica de la EPB-PR, ha podido influir en el clínico, creándole un arquetipo de modelo fenomenológico —sugereentes de EB— pero la realidad, como veremos al *comentar las diversas entidades* es que habrá que pensar en EB ante crisis más variadas como crisis versivas, clónicas generalizadas, crisis visuales (crisis de amaurosis, alucinaciones, fosfenos y otras), crisis psicomotoras afectivas y otras.

Criterios EEG

— Aparición en un registro con actividad de fondo normal de puntas o puntas ondas de localización focal, medio-temporal, occipital y menos característicamente frontal.

— Aumento de los paroxismos durante el sueño lento, sin modificación de su morfología.

— Reducción de los paroxismos con la edad y desaparición en la pubertad.

— Posibilidad de generalización de los paroxismos o aparición multifocal sincrona o asincrona.

Comentarios

En los criterios EEG se ha destacado por su *valor diagnóstico* el *aumento de paroxismos en el sueño lento*.

Si durante el sueño disminuye el número de paroxismos habrá que pensar en una epilepsia sintomática. Por otra parte, para que el aumento de paroxismos tenga importancia diagnóstica es condición esencial que conserven su morfología, aunque pueden extenderse a todo el hemisferio o al área homónima del otro hemisferio.

Sin embargo, habrá que estar alerta al posible hallazgo de una *PO continua* semejante a una *estado de mal eléctrico durante el sueño* (26), hallazgo que caracteriza un grupo de epilepsias —Síndrome de Landau-Kleffner (SLK), la Epilepsia con PO Continua durante el Sueño (EPOCS), incluso la Epilepsia Parcial Benigna Atípica (EPB-A), tres entidades que coinciden en la edad y que en los períodos intercríticos

presentan un EEG similar a la EPB-PR, pero que se manifiestan con crisis polimorfas y cursan con deterioro, al menos las dos primeras.

Epilepsias parciales benignas incluidas en la ICE
(Apartado I-1.1)

Epilepsias y Síndromes localizados Idiopáticos (edad dependientes).

Epilepsia parcial benigna con paroxismos rolándicos (EPB-PR)

Es la epilepsia más frecuente de la infancia, entre el 15 y 20% con el interés añadido de ser la primera EB descubierta.

Edad de comienzo: más que una edad punta, hay un agrupamiento entre los 5 y 8 años. Edades límites: 2-12 años y excepcionalmente 18 meses.

Etiología: por definición es idiopática.

El Componente genético es importante, ya en 1964 fue demostrado por BRAY, P.F. (3) y confirmado por todos los autores. Aportación muy interesante en este sentido es la aparición de PO rolándicas en hermanos asintomáticos, HEJBEL, J. (27).

Semiología clínica crítica

Como factor circunstancial que las caracteriza, hay que subrayar que el 80% de las crisis se producen en sueño (17-18, 25, 28-29).

Suelen iniciarse con algún ruido inspiratorio gutural en pleno sueño, que despierta a la familia. El paroxismo rolándico, como su localización sugiere, provoca fenomenología parcial simple unilateral motora o sensitiva a nivel orofacial, sin pérdida de conciencia y que el paciente puede referirnos pasada la crisis. Clonias en comisura bucal, parestesias en lengua, encias y cara interna de las mejillas, sialorrea y bloqueo del lenguaje.

Como en toda crisis parcial, puede haber propagación del foco, extendiéndose la fenomenología al brazo ipsilateral —crisis facio-braquial— incluso a la pierna —crisis unilateral— o generalizarse —crisis secundariamente generalizada—, pero el comienzo obligadamente ha de ser rolándico.



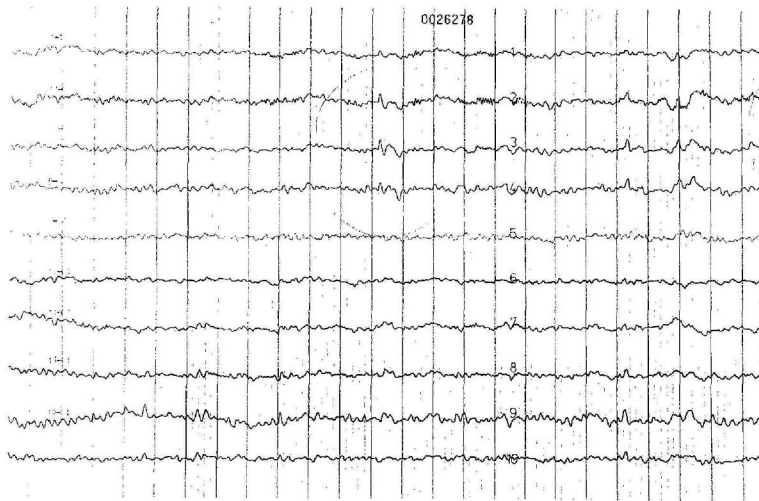


Figura 1.—Niño de 7 años con EPB-PR y crisis de semiología rolándica. Sobre un trazado de fondo normal PO temporal media y parietal.

EEG:

Sobre un trazado de fondo normal se comprueban, puntas lentas bifásicas o trifásicas, seguidas generalmente de ondas lentas (figura 1). Estos grafoelementos aparecen en el trazado con facilidad, a veces agrupados y suelen ser de gran voltaje. Hay que destacar, que aumentan en número notablemente durante el sueño (figura 2). Si, por el contrario, durante el sueño disminuyen, habría que replantearse el diagnóstico y sospechar patología orgánica. En algunos casos, sobre todo al inicio o al final, las puntas pueden ser rudimentarias ondas agudas. En estos casos el EEG de sueño puede aclarar el diagnóstico.

Finalmente, la PO rolándica puede ser bilateral, sincrona o asíncrona y ocasionalmente generalizarse.

Evolución

Autolimitada con desaparición del cuadro antes de la pubertad, sin dejar secuelas.

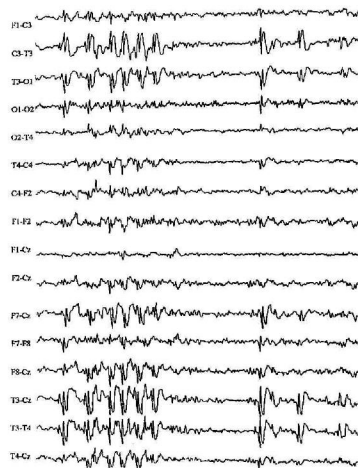


Figura 2.—Niño con 6 años y EPB-PR: trazado de sueño. Obsérvese el aumento de paroxismos.

Epilepsia parcial benigna con paroxismos occipitales (EPB-PO)

En 1982, publica GASTAUT, en «Electroencephalographie y Neurophysiologie Clinique», una nueva EB con el título de «L'Epilepsie Benigne de l'enfant a Pointe-Ondes occipitales» (EPB-PO) y comenta que la EPB-PO es tan definida sino más que la EPB-PR (30).

Refiere el epileptólogo francés, que resulta curioso que esta variedad EB haya escapado a la atención, siendo así que ya en 1952, GIBBS y GIBB (31) describió la PO occipital, en los niños que desaparecían en el adulto y en 1969, SOREL y col. (11), en su cuadro de «Epilepsia funcional de maduración», le reservaba un lugar.

Posteriormente, AIGARDI, J., y CHEVRIER (32), en 1977, proponían individualizar una subvariedad de EPB con PO occipital en lo que insistió BEAMANOIR, A., en 1981 (33).

Finalmente, fué GASTAUT, E. en 1982 (30), quien deja perfectamente definida esta EPB. Unos años después la entidad adquiere rango oficial al ser incluida en la ICE en el apartado I, 1.1: Epilepsias y síndromes epilépticos idiopáticos —edad dependientes.

Semiología crítica

Síntomas visuales: han sido referidos por todos los niños a los que se ha interrogado poco después de las crisis y que por su edad sabían responder, describen fenómenos de amaurosis, fosfenos, ilusiones visuales (micropsia, macropsia...) alucinaciones complejas y otras (30).

Semiología crítica no visual: sobrevienen después de las manifestaciones visuales y pueden considerarse consecuencia de la propagación del foco occipital. Pueden ser motoras, crisis versivas en el 14%, clónicas de predominio unilateral 44% y clónicas generalizadas 10%. Con menor frecuencia, pero también refiere GASTAUT una crisis aquinética, dos atónicas, crisis disfásicas y sensitivo-sensoriales, pero siempre precedidas por fenomenología visual. Un interés especial tienen dos de las observaciones comprobadas por GASTAUT (30), la asociación en un solo paciente de EPB-PO y

epilepsia generalizada idiopática con PO generalizada a 3 Hz y «ausencias de la niñez» y otro caso en el que se asocian dos formas benignas EPB-PO y EPB-PR, observaciones que sugieren las posibles variedades de las que llamó SOREL «epilepsias funcionales de maduración» (11).

Semiología post-crítica

La semiología post-crítica imprime carácter a esta entidad. En un tercio de los casos hay cefalea difusa y vómitos y en el 17% de carácter migrañoso.

Para algunos autores, CAMFIELD y col. 1978 (34) y otros, la importancia de los fenómenos viscerales y cefaleas les sugieren que el cuadro debe considerarse como una variedad de la migraña basilar descrita por BICKERSTAFF en 1961 (35). GASTAUT (30), refuta esta hipótesis basándose en que en sus 36 casos los antecedentes familiares epilépticos son tres veces más frecuentes que los migrañosos y que la respuesta al tratamiento antiepiléptico mejora las crisis y las cefaleas, observaciones clínicas a las que suma importantes datos neurofisiológicos (30).

Los autores, en este sentido, están trabajando en un proyecto que podría dar mayor luz al problema, investigando con técnicas de SPECT la respuesta intercrítica y crítica de migrañas bien definidas y casos interpretados como EPB-PO.

EEG:

GASTAUT dejó perfectamente definidas en su publicación original las peculiaridades EEG de esta entidad: PO lentas o puntas lentas a 3 Hz en región occipital que automáticamente desaparecen al abrir los ojos. Aumentan notablemente en el sueño y algo menos en hiperventilación. Curiosamente, no se modifican por estimulación luminosa. Finalmente, como en otras EP, pueden observarse salvas generalizadas (figuras 3 y 4).

Frecuencia de crisis: varían notablemente. En tres observaciones de GASTAUT se producían de 15 a 20 crisis diarias, mientras en otras dos observaciones transcurrieron hasta 2 años sin crisis (30).

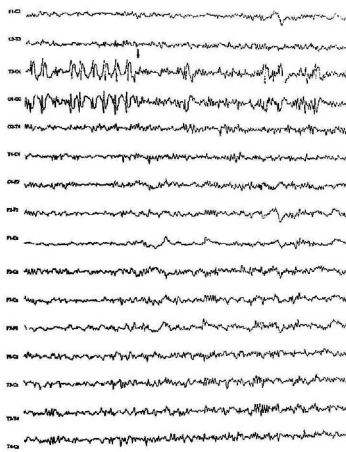


Figura 3.—Niño con 8 años y EPB-PO crisis visuales seguidas de crisis versivas. Paroxismos de PO occipital. Obsérvese cómo se bloquean al abrir los ojos (flecha). Cortesía de los doctores R. Barriónuevo y E. Bauzano.

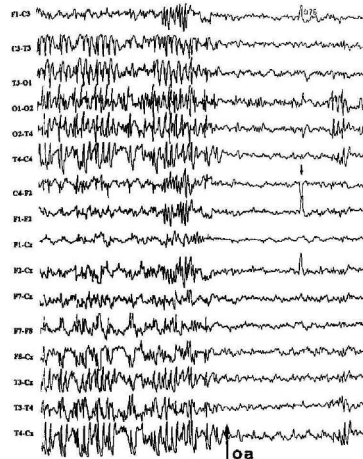


Figura 4.—El mismo caso de la figura 3. Obsérvese el aumento de paroxismos en somnolencia y el bloqueo, al despertar y abrir ojos. Cortesía de los doctores E. Barriónuevo y E. Bauzano.

Distribución nictemeral de las crisis, al contrario que EPB-PR, en la EPB-PO las crisis se producen en vigilia (30).

Incidencia: aun no bien establecida, pero según su descubridor su incidencia debe ser al menos 2 veces menor que la EPR (30).

Evolución

En palabras de GASTAUT (30), «Se puede admitir que la EPB-PO es una epilepsia benigna, aunque menos que la EPB-PR». Con el tratamiento, preferentemente Clobazam, para CASTAUT, se controlan sólo entre el 53 y 65% de las crisis y la curación definitiva puede no alcanzarse hasta los 19 años, aunque lo más habitual es la curación a los 15 años.

Epilepsia primaria de la lectura

La última entidad considerada como benigna e incluida en la ICE es la Epilepsia primaria de la lectura (EPB-PL).

El síndrome fue descrito por primera vez en 1956 por BICKFORD, R.C. y col. (36), al com-

probar crisis epilépticas precipitadas exclusivamente por la lectura.

Semiología clínica crítica:

Al iniciar la lectura aparecen contracciones de mandíbula más o menos objetivables, pero que el paciente siente impidiéndole continuar la lectura. La crisis cede al dejar de leer, pero puede generalizarse como cualquier epilepsia parcial provocando una crisis tónico-clónica generalizada si no se interrumpe prontamente la lectura.

EEG:

El trazado intercrítico presenta siempre una actividad de base normal en el que pueden aparecer puntas aisladas, esporádicas, focales preferentemente en el área fronto-temporal izquierda. Como en otras epilepsias parciales idiopáticas, pueden comprobarse una PO rápida generalizada. La foto-estimulación y la hiperventilación no modifica el registro.

Al contrario de lo que sucede en otras EPB, los

registros de sueño no provocan un aumento de los paroxismos.

Evolución:

Favorable, con buena respuesta terapéutica.

Otras epilepsias benignas publicadas y no incluidas en la ICE

Epilepsia parcial benigna de la adolescencia

Descrita por LOISEAU y col. en 1978. La define su dependencia cronológica entre los 10 y 20 años.

Semiología:

Crisis motoras y otras veces sensoriales, elementales. Como otras crisis parciales pueden generalizarse secundariamente en el 49% de los casos.

Duración breve. Frecuencia escasa, aunque ocasionalmente pueden agruparse varias crisis en el mismo día.

Incidencia:

No bien establecida pero en la serie inicial de LOISEAU representan el 9%.

EEG:

El EEG intercrítico muestra una actividad de fondo normal y muy ocasionalmente actividad paroxística focal poco definida.

Evolución favorable con fácil control de las crisis.

Actualmente sigue cuestionándose su realidad como entidad nosológica, definida y benigna.

Epilepsia parcial benigna con semiología afectiva (EPB-SA)

Pese a los años transcurridos desde su publicación en 1980 por DALLAS BERNARDINA (37), aún no ha sido incluida como EB en la ICE. En su publicación original, DALLAS BERNARDINA y col., presentan 20 casos (14 de la Clínica Pediátrica de Verona, 3 del Centro de Saint-Paul de Marsella y 3 de Saint-Vincent de Paul, de París).

Edad de comienzo, entre los 2 y 10 años. Pico, a los 3 años. Neto predominio femenino 16/4.

Los antecedentes personales y familiares coinciden con los de otras EB, siendo negativos los personales y comprobándose en los familiares el importante porcentaje de epilepsias generalizadas parciales idiopáticas.

Semiología clínica crítica:

Siguiendo la descripción original de los autores:

- comienzo brusco, gritando y buscando a la madre con terror;
- manifestaciones vegetativas: palidez, diaforesis, midriasis, dolor abdominal;
- movimientos de agitación y temor;
- risa angustiada;
- puede haber bloqueo de la palabra, ruidos guturales y sialorrea (como en la PR);
- en ocasiones clonias orofaciales (en 3 casos de los 20).

Semiología clínica post-crítica:

Puede haber somnolencia pero nunca déficit neurológico.

EEG intercrítico:

El hallazgo más frecuente lo constituye las puntas lentas seguidas o no de ondas lentas en región centro-temporal o parietal.

Ocasionalmente pueden presentarse PO generalizadas en vigilia.

El sueño incrementa netamente la actividad de punta lenta.

Finalmente, una observación en la que insisten los autores es el retardo en la correlación clínico-eléctrica. No es infrecuente que las crisis se anticipen en algunos meses a las alteraciones del EEG.

EEG crítico:

No hay un patrón único. Se han comprobado los siguientes tipos:

- Ondas theta polimorfas en región temporal, que ocasionalmente pueden propagarse a todo el hemisferio.
- Ritmo rápido de pequeña amplitud entrecortado por alguna onda theta.
- Descargas difusas en las cuales es difícil afirmar el comienzo focal de las puntas lentas y ondas theta.



Pese a los diferentes patrones, cada niño mantiene con constancia las características de su propio patrón.

Evolución:

Los autores refieren que el número de casos seguidos más de 15 años solamente han sido 4, lo que no les permite afirmar todavía su evolución definitivamente favorable. No obstante, piensa que se trata de un epilepsia muy próxima a la EPB-PR aunque las crisis son mucho más frecuentes y la semiología es de tipo parcial complejo.

Por nuestra parte, los autores de su experiencia personal pueden aportar un caso absolutamente superponible en su semiología clínica y eléctrica y que después de un largo período de años sin crisis —alrededor de 15 años— ha vuelto a tener crisis parciales de semiología afectiva.

Epilepsia parcial benigna con potenciales evocados somato-sensitivos gigantes (EPB-PESG)

TASSINARI, C.A. y DE MARCO, P. (21, 38), comprueban en 1981 que un 1% de niños sin patología neurológica presentan potenciales evocados somato-sensitivos gigantes.

El estudio se hizo en 15.000 niños, comprobándose entre ellos que en 155 la percusión sobre pie, planta o tobillo provocaba PESG. De estos 155, 30 habían tenido crisis y de los 125 restantes, 16 las tuvieron posteriormente. De los 125 niños algunos sólo presentaron PESG sin que nunca aparecieran alteraciones espontáneas en el EEG. Un segundo grupo —2.º período— tras la aparición de PESG aparecen anomalías EEG focales en sueño. En un tercer período, entre los 9 meses y los 4 años, después de los hallazgos del PESG aparecen en vigilia puntas focales en el EEG con una topografía y morfología altamente significativa por su coincidencia con los comprobados en los PESG. En un cuarto período o grupo, a los 5 meses o 2 años después de la aparición de puntas en el EEG se iniciaron crisis epilépticas.

Semiología clínica crítica:

Generalmente, se observan crisis versivas de cabeza y tronco. En un caso asociado a hiperex-

tenión del brazo seguido de clonias. De los 16 pacientes, sólo 2 tuvieron crisis tónico-clónicas generalizadas, en otros 2 pacientes se comprobó un estado de mal parcial motor muy prolongado.

Lo más habitual es que el número de crisis sea escaso, de 2 a 6 al año.

Desaparecen espontáneamente a los 9 años, no reapareciendo en ninguno de los casos en un seguimiento de 8 años.

EEG intercrítico:

Puntas centro parietales en la misma región que en los PESG.

EEG crítico:

Aplanamiento súbito de la actividad de fondo durante 10 a 15 seg.

En definitiva, se trata de una EB con muchos puntos de contacto EPB-PR: autolimitada en niños sin problemas neurológicos y psicológicos subyacentes y con un importante componente hereditario, pero en la EPB-PESG las puntas son parietales y las crisis predominan en vigilia.

En lo práctico, es importante resaltar, que ante crisis versivas o en estados de mal parcial prolongados que clásicamente son sugerentes de epilepsias sintomáticas, debemos pensar en EPB-PESG —una forma benigna y autolimitada— e investigar la respuesta a los PESG.

Epilepsia parcial benigna con paroxismos frontales (EPB-PF)

En el año 1983 BEAUMANOIR, A. y NAHORI, A. (39), publican 11 casos de EPB-PF de evolución favorable.

Habría que remontarse al año 1969, en una época en la que EPB-PR estaba ya bastante perfilada cuando SOREL, L. y col. (11), en su publicación «Epilepsia funcional de maduración» refería como expresión eléctrica de estas epilepsias un trazado normal, en el que aparecían paroxismos de puntas de localización variable rolándica, occipital o frontal.

Las puntas rolándicas y occipitales como manifestación eléctrica de EB estaban bien definidas —1972-1982—, pero las puntas y puntas ondas frontales aunque ya habían sido apun-

tadas por ROGER, y col. (40), como índice de benignidad fue en 1983, cuando BAEUMANOIR y NAHORI revisando 124 casos de EPB-PR de evolución favorable, identificaron 11 casos con puntas y puntas ondas en región frontal y cuya evolución también fue benigna.

La aportación de BAEUMANOIR y NAHORI no sólo supuso una ampliación del número posible de EB, sino que como sucedió con la EPB-PO una mayor variabilidad de la fenomenología crítica de las EB.

Semiología clínica crítica:

Siguiendo a BAEUMANOIR y col.:

— Obnubilación de conciencia en 10 casos de los 11.

— Crisis versivas: desviación tónica de cabeza en 6 casos y desviación tónica de cabeza y tronco en 5.

— Enrojecimiento facial en 9 casos.

En cuatro casos los familiares han referido ausencias simples y cefalea post-ictal.

Con menos frecuencia se han observado amiotonia de cabeza unilateral (2 casos), amiotonia de miembro superior (3 casos) y un caso de mioclonias unilaterales.

En algunos casos se han observado crisis tónico-clónicas generalizadas nocturnas, habiéndose comprobado en tres de ellos su inicio focal, siendo la generalización secundaria.

EEG intercrítico:

Puntas y puntas ondas en región frontal sobre un trazado de base normal, como es habitual en todas las EPB.

En 6 de los 11 casos se comprobaron salvas generalizadas de PO a 3 Hz.

El sueño aumentó el número y difusión de los grafoelementos.

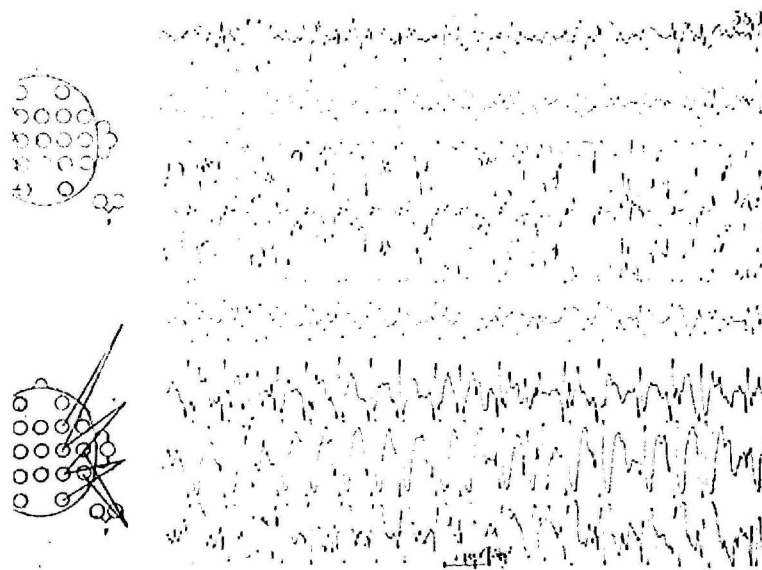


Figura 5.—Niño de 6 años diagnosticado de EPOCS. Registro en sueño lento. Obsérvese la PO continua. Cortesía Dr. Nieto Barrera.

La desaparición del foco se escalona entre los 8 y 12 años y medio.

La edad de comienzo está entre los 4 y 8 años. La última crisis a los 11 años.

No obstante, citan 4 casos con reaparición de las crisis varios años después de desaparecer el foco eléctrico y las crisis, aunque aclaran que en estos casos hubo privación de sueño, alcohol o traumatismo.

La EPB-PF no se ha incluido por ahora en la ICE, y los mismos autores se plantean, considerando la reaparición de las crisis en un tercio de sus casos y los aspectos semiológicos —crisis versivas— la posibilidad de un continuo entre esta forma de epilepsia benigna de la infancia y la epilepsia versiva del adolescente.

Epilepsia parcial benigna atípica

Sólo haremos una referencia a esta interesante entidad.

Su conocimiento comienza en 1982, cuando AICARDI, J. y CHEVRIE, J.J. (22), disgregan de la EPB-PR siete casos con paroxismos mediotemporales con una semiología inicial similar y que progresivamente en su evolución sufren crisis tónico-clónicas generalizadas, atónicas, ausencias, mioclonías, pero nunca crisis tónicas, comprobándose en el EEG de sueño una PO muy próxima a la Epilepsia de Punta Onda Continua durante el Sueño lento (EPOCS) (figura 5).

Lo más relevante del cuadro es que esta Punta Onda Continua en Sueño, no se acompaña de deterioro como en la EPOCS.

ROGER, J. y col. (40), al analizar esta observación, se plantean que la ausencia de deterioro podría depender:

- del porcentaje temporal de PO durante el sueño;
- del tiempo en días, semanas o meses de la PO en sueño lento;
- al margen de una máxima precisión de la investigación neuropsicológica.

Por lo demás, la entidad epiléptica es edad dependiente con inicio entre 2 y 6 años y curación antes de los 15. Todo ello plantea un interesante reto nosológico, que va a precisar de más y futuras investigaciones.

Discusión

En palabras de uno de los autores (28) la denominación de epilepsia «benigna» constituyó un término, que no sólo hizo fortuna, sino que contribuyó a su difusión.

Sin embargo, desde el año 1972, en que se emplea por primera vez, han transcurrido 24 años, y en este tiempo se han descrito como benignas, nuevas entidades, todas con rasgos que justifican la denominación de benignas, pero con diferencias netas y algunas tan importantes, que obligan a plantearse si el término de «benignas» no se ha quedado insuficiente, explicando en parte las diferencias entre diversos autores al intentar agruparlas y el retardo de la ICE en aceptar su inclusión.

Ya han sido descritos los criterios generales clínicos y EEG para considerar benigna una epilepsia, criterios que desde un punto de vista pragmático se resumen en dos, que la actividad epiléptica sea *autolimitada* y que curse y finalice *sin deterioro*. Estos dos aspectos pronósticos son los que en definitiva interesan a paciente y familia y esperan que el médico confirme.

Ateniéndonos a esos dos criterios esenciales, actividad epiléptica *autolimitada* y *ausencia de deterioro*, podría sugerir una posible primera dicotomía:

• *Epilepsias parciales autolimitadas sin deterioro*

- Epilepsia parcial benigna con paroxismos rolándicos;
- Epilepsia parcial benigna con paroxismos occipitales;
- Epilepsia parcial benigna primaria de la lectura.

Dentro de este grupo se pueden considerar, pendientes de estudios más definitivos, *epilepsias dudosamente autolimitadas sin deterioro*:

- Epilepsia parcial benigna de la adolescencia.
- Epilepsia parcial benigna con semiología afectiva.
- Epilepsia parcial benigna con PESG.
- Epilepsia parcial benigna con paroxismos frontales.

• *Epilepsias parciales autolimitadas con deterioro*

- Síndrome de Landau-Kleffner (SLK).
- Epilepsia con Punta-Onda Continua durante el Sueño (EPOCS).

La proximidad de estos dos síndromes a las EB en un aspecto tan esencial como es la *actividad epiléptica autolimitada*, a la que se suma la edad de comienzo, incluso los hallazgos EEG intercríticos, han hecho considerar a algunos autores la posibilidad de incluirlas entre las benignas, pero su curso evolutivo, siempre con deterioro en el SLK y EPOCS marcan una divisoria contundente.

Cuestión diferente es el planteado por la *epilepsia parcial benigna atípica* (EPB-A), descrita por AICARDI en 1982, muy próxima a la EPOCS en semiología, incluso en el característico trazado de sueño de la EPOCS con PO continua remediando un estado eléctrico— con diferencias sólo cuantitativas. En la EPOCS, la PO continua ocupa el 85% del sueño lento, mientras en la EPB-A algo menos, pero con una diferencia neta, la EPB-A no sólo es autolimitada, como la EPOCS, sino que cursa *sin deterioro* como la EPB-PR y EPB-PO, lo que la aproximaría decisivamente al primer grupo.

El problema nosológico y patológico aún se complica más al haberse descrito casos que cursan con algún tipo de deterioro, lo que plantearía si se trata de una variedad más benigna del grupo «autolimitado con deterioro», de una entidad definida del primer grupo «autolimitado sin deterioro» o una forma intermedia dentro de un continuo.

Por otra parte, el concepto de EB ha nacido fuertemente unido al de Epilepsia Parcial ¿Es que no existe una EB en el contexto de la *epilepsia generalizada idiopática?* (EGI)

Sin duda, hay una primera respuesta inmediata y es la realidad, sabida por todos los epileptólogos, de EGI de evolución favorable, con crisis escasas, que cursan sin deterioro, con un trazado EEG de base normal, con buena respuesta terapéutica y con mínima tendencia a la recidiva tras la supresión medicamentosa. Pero al margen de estas epilepsias benignas por su evolución favorable ¿existe una EGI edad de-

pendiente, autolimitada, integrable en el concepto de «epilepsia funcional madurativa» de SOREL.

A continuación analizamos de forma muy sucinta estas 2 posibilidades para las epilepsias comprendidas en el grupo II-2.1, Epilepsias y Síndromes Generalizados Idiopáticos:

— *Convulsiones Neonatales Benignas Familiares*, cursan sin deterioro neuropsicológico, se han descrito algunas recidivas. En una serie de 49 casos, 6 recidivas.

— *Neonatales Benignas Idiopáticas*, cursan sin deterioro neuropsicológico generalmente, aunque se han descrito algunas formas con retardo psicomotor transitorio.

— *Epilepsia Mioclónica Benigna Infantil*, evolución autolimitada de las crisis, pero pueden producirse trastornos del desarrollo psicomotor.

— *Epilepsia Ausencia de la Infancia*, la fenomenología que las caracteriza —la ausencia— está claramente ligada a la edad, pero en cambio en un 50% pueden aparecer después de la pubertad crisis tónico/clónicas. Responden tan bien al tratamiento de Valproato que podría decirse que se trata de una «Epilepsia Benigna» cuando son tratadas precoz y correctamente.

— *Epilepsia Mioclónica Juvenil Benigna*, también es una epilepsia de evolución muy favorable, podríamos añadir benigna cuando el tratamiento es precoz y correcto —generalmente Valproato—, pero es la epilepsia con mayor tendencia a recidivar al suprimir el tratamiento.

— *Epilepsia Tónico/Clónica Generalizada*, en este grupo se está intentando desglosar entidades epilépticas definidas:

— «Crisis tónico/clónicas generalizadas del niño» (CTCGN).

— «Crisis tónico/clónicas generalizadas de la adolescencia».

— «Gran Mal del despertar».

Entre ellas, las primera, CTCGN, es de curso muy favorable, las crisis son escasas, el trazado EEG de fondo normal en el que pueden aparecer salvadas de PO generalizadas, cursan sin deterioro y una vez practicada la supresión medicamentosa es excepcional la recidiva. Lo que

podría plantear, al menos como una interrogante, la posibilidad de que se trate de una epilepsia, edad dependiente. Posibilidad no demostrada por ahora. OLLER DAURELLA (41). En el grupo II-2.2 Epilepsias y Síndromes Generalizados Criptogénicos se incluyen la epilepsia con *crisis mioclónico-astáticas*. Reina confusión e incertidumbre tanto en su terminología, como en su clasificación, también en el pronóstico. Hay formas que evolucionan espontáneamente a la curación, cediendo las crisis sin dejar secuelas neuropsicológicas. Otras en cambio, tienen su curso desfavorable e incluso, un pronóstico sombrío.

Parece que estas diferencias, que oscilan entre benigna y severa, están claramente relacionadas con la semiología que también es variable. Aquellos casos que cursan con crisis mioclónicas y astáticas únicamente son los que tienen una evolución benigna, pero cuando se van sumando otro tipo de crisis: ausencias, crisis tónico-clónicas generalizadas y sobre todo crisis tónicas, se ensombrece el pronóstico.

Quizás como simple hipótesis, cabría preguntarse si el cuadro de crisis mioclónicas-astáticas no estará constituido por dos subvariedades definidas.

Conclusiones

Se han revisado las epilepsias publicadas como benignas incluidas y no incluidas en la ICE,

llegándose a la conclusión que la EPB-R, la EPB-PO y la EPB-PL son claramente autolimitadas y cursan sin deterioro.

Hay un pequeño grupo SLK y EPOCS, ambas autolimitadas, pero cursan con deterioro.

Una tercera entidad, la EPB-A, ocupa un lugar intermedio, planteándose de momento, interesantes interrogantes patogénicos y nosológicos.

Finalmente, en la EGI, hay un numeroso grupo de evolución favorable, que cursa sin deterioro, sin embargo ninguna de ellas es autolimitada. Quizás las únicas que podrían plantear esta posibilidad —para estudio— serían las Convulsiones Neonatales Idiopáticas y la Epilepsia Tónico-Clónica Generalizada de la Infancia. ◀

J. Montilla Bono, Jefe Unidad de Neuropediatría. Hospital Materno Infantil. Jaén. **J. Madero López**, Médico Adjunto Servicio de Pediatría del Hospital S. Juan de la Cruz. Ubeda. **M. Montoro Burgos**, Médico Adjunto Servicio de Pediatría del Hospital S. Agustín. Linares. **Chassan El-Khatib**, Pediatra extrahospitalario.



Bibliografía

1. COMMISSION ILAE: «Proposal for Revised Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes». *Epilepsia*, 30: 389-399; 1989.
2. GASTAUT, Y.: «Un élément déroutant de la symptomatologie électroencéphalographique; les pointes prérolandiques sans signification focale». *Rev. Neurol.*, 87: 488-490; 1952.
3. BANCAUD, J., COLLIMB, J., y DELL, M.B.: «Les pointes rolandiques: un symptôme EEG propre à l'enfant». *Rev. Neurol.*, 99: 206-209; 1958.
4. NAVRAC, P., y BEAUSSART, M.: «des pointes-ondes prérolandiques, expression EEG tres particulière». *Rev. Neurol.*, 99: 201-206; 1958.
5. COURJON, J., y COTTE, M.R.: «Les décharges pseudorythmiques localisées chez l'enfant et leur évolution à la puberté, págs. 247-250. XVII Congrès de Pédiatrie de Langue Française. Ed. Dehan. Montpellier, 1959.
6. GIBBS, E.L., GIBBS, F.A.: «Good prognosis of mid-temporal epilepsy». *Epilepsia*, 1: 448-453, 1959.
7. LOISEAU, P., COHODON, F., y MORTUREUX, Y.: «A propos d'une forme singulière d'épilepsie de l'enfant». *Rev. Neurol.*, 116: 244-248, 1967.
8. LOISEAU, P., y FAURE, J.: «Une forme particulière d'épilepsie de la seconde enfance». *J. Méd. de Bordeaux*, 105: 199-293, 1961.
9. BRAY, P.F. y WIEER, W.C.: «Evidence for a genetic etiology of temporal central abnormalities in focal epilepsy». *N. Engl. J. Med.*, 271: 926-933, 1964.
10. LOMBROSO, C.T.: «Sylvian seizures and mid-temporal spike foci in children». *Arch. Neurol.*, 17: 52-59, 1967.
11. SOREL, L., y RUCQUOY-PONSAR, M.: «L'épilepsie fonctionnelle de maturation. apport des montages verticaux en EEG dans le diagnostic de cette forme d'épilepsie». *Rev. Neurol.*, 121: 288-297, 1969.
12. BEAUSSART, M.: «Benign epilepsy of children with rolandic (centrotemporal) paroxysmal foci». *Epilepsia*, 13: 795-811, 1972.
13. BLUM, S., HEUBEL, J., y BERGFORS, P.C.: «benign epilepsy of children with centrotemporal EEG, foci prevalence and follow-up study of 40 patients». *Epilepsia*, 13: 609-619, 1972.
14. GASTAUT, H.: «A proposed completion of the current international classification of the epilepsies». In: *Research-Progress in Epilepsy*, edited by F. Clifford-Rose. Pitman London, págs. 8-13, 1983.
15. COMMISSION ILAE: «Proposal for Classification of epilepsies syndromes». *Epilepsia*, 26: 268-278. 1985.
16. GASTAUT, H., TASSINARI, C.A.: «Triggering mechanisms in epilepsy». *Epilepsia*, 7: 85-138, 1966.
17. NIETO BARRERA, M. y PITA CALANDRE, E.: «Epilepsia y síndromes epilépticos en el niño». Ed. Universidad de Granada, 327-355, 1993.
18. RODRÍGUEZ BARRIONUEVO, A.C., y BAUZANO POLEY, E.: *Guía práctica para el diagnóstico y tratamiento de la epilepsia en la infancia*, Ed. Editores Médicos, S.A., 206-223, 1995.
19. LOISEAU, P., et ORGOCOZO, J.: «An unrecognized syndrome of benign focal epileptic seizures in teenagers?». *Lancet*, 8.099: 1.070-1.071. 1978.
20. DALLA BERNARDINA, B., BURREAU, M., DRAVET, C., DULAC, O., TASSINARI, C.A. et ROGER, J.: «Epilepsie bénigne de l'enfant avec crises a sémiologie affective». *Rev. E.E.G. Neurophysiol.* 10, 1, 8-18, 1980.
21. TASSINARI, C.A., TERZANO, G., CAPOCHI, C., DALLA BERNARDINA, B. et col.: «Epileptic seizures during sleep in children». En: *Pency, J.K. (ed.): Epilepsy. The 8th. International Symposium*. Raven Press. New York. 345-354, 1977.
22. AICARDI, J. and CHEVRIE, J.J.: «Atypical benign epilepsy of childhood». *Dev. Med. Child. Neurol.* 24: 281-292, 1982.
23. BEAUMANOIR, A. et NAHORY, A.: «Les Epilepsies benignes partielles: 11 cas d'épilepsie partielle frontale a evolution favorable». *Rev. E.E.G. Neurophysiol.*, 13: 207-211, 1983.
24. DALLA BERNADINA, B., CHIAMENTI, CL., CAPOVILLA, G., COLOMARIA, V.: «Les epilepsies partielles benignes de l'enfant»: in: ROGER, J., DRAVET, C., BUREAU, M. DREIFUSS, F.E. et WOLF, P.: in: *les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent*. John Libbey Eurotext. 1984.
25. NIETO BARRERA, M. y NIETO JIMÉNEZ, M.: «Epilepsias y síndromes epilépticos». En: *Neurología y neuropsicología Pediátrica*. Ed. Montilla Bono, J. y Gómez, M.R. Instituto de Estudios Giennenses. 26:1067-1133, 1995.
26. DALLA BERNARDINA, B., TASSINARI, C.A. et al.: «Epilepsie partielle bénigne et état de mal électroencéphalographique pendant le sommeil». *Rev. EEG. neurophysiol.* 8: 350-353, 1978.
27. HEUBEL, J., BLUM, S. et BERGFORS, P.C.: «Benign epilepsy of children with centro temporal EEG foci. A study of incidence rate outpatient care». *Epilepsia*, 16: 657-664, 1975.
28. NIETO BARRERA, M., JIMÉNEZ AVLLÓN, M., LÓPEZ GUERRERO, A.: «Epilepsia con paroxismos rolandicos». *An. Esp. Pediatr.* 11: 195-204, 1978.
29. MONTILLA BONO, J., CALVACHE, D., PITA CALANDRE, E., PIZARRO MARTÍN, A. y PULIDO BOCH, R.: «Epilepsia benigna de la segunda infancia». *An. Esp. Pediatr.* 18: 6, 474-481, 1983.

30. GASTAUT, H.: «Die benigne epilepsie des Kindesalters mit okzipitalen Spike-wave». *EEG-EMG*, 13: 3-8, 1982b.
31. GIBBS, F. and GIBBS, E.: *Atlas of Electroencephalography*, vol. 2, Epilepsy. Addison-Wesley press, Cambridge, 222-224, 1952.
32. AICARDI, J. and CHEVRIE, J.: «Epilepsies partielles bénignes de l'enfant». in: *Congrès de la Société de Neurologie infantile*. Diffusion générale de librairie. Marseille, 233-242, 1977.
33. BEAUMANOIR, A., Inderwildi, B. et ZAGURI, S.: «Paroxysmes EEG non-épileptiques». *Méd. Hyg. (Genève)*, 39: 1.911-1.918, 1981.
34. CAMFIELD, P., METRAKOS, K. and ANDERMANN, F.: «Basilar migraine, seizures and severe epileptiform eeg abnormalities». *Neurology (Minneapolis)* 20: 584-588, 1978.
35. BICKERSTAFF, E.: «Basilar artery migraine». *Lancet*, I: 15, 1961.
36. BICKFORD, R.G., WHELAN, J.L., KLASS, D.W., and CORBIN, K.B.: «Reading Epilepsy: clinical and electroencephalographic studies of a new syndrome». *Trans. Amer. Neurol. Assoc.* 81: 100-102, 1956.
37. DALLA BERNARDINA, B., CHIAMENTI, CL., CAPOVILLA, G., TREVISAN, E. et TASSINARI, C.A.: «Epilepsie psychomotrice bénigne», in: *Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent*.
38. DE MARCO, P., TASSINARI, C.A.: «Extreme Somatosensory Evoked Potential (ESEP): an EEG sign forecasting the possible occurrence of seizures in children». *Epilepsia*, 22, 569-575, 1981.
39. BEAUMANOIR, A., NAHORY, A.: «Les épilepsies bénignes partielles: 11 cas d'épilepsie partielle frontale à évolution favorable». *Rev. EEG Neurophysiol.* 13: 795-811, 1983.
40. ROGER, J., DRAVET, C., MENÉNDEZ, P., et BUREAU, M.: «Les épilepsies partielles de l'enfant. Evolution et facteur de pronostic». *Rev. E.E.G. Neurophysiol.* 11: 431-437, 1981.
41. OLLER DAURELLA, L.: «Epilepsie avec Crises Convulsives Généralisées chez l'enfant». in: *les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent*. ed. J. Roger, C. Dravet, M. Bureau F.E, Dreifuss et P. Wolf. John Libbey Eurotext. 14: 132138, 1984.