

Epilepsia Rolándica benigna de la infancia con puntas centro temporales: Un amplio espectro clínico

Perla David

Neuropediatra. Profesor Agregado Facultad de Medicina Universidad de Chile.

E-mail: dradavid@ctcinternet.cl

RESUMEN

Se revisan las características clínicas, exámenes de laboratorio, comorbilidad, evolución y pronóstico de la epilepsia Rolándica con espigas centro temporales, la cual permanece como un síndrome epiléptico parcial benigno, pero el cual tiene una evolución no tan benigna como se había planteado desde su descripción, sino dentro de un amplio espectro evolutivo desde escasas crisis que pueden ser no tratadas, trastornos transitorios del neurodesarrollo hasta secuelas neuropsicológicas severas con retardo mental, cuyo origen se plantea estaría relacionado con la precocidad de la presentación y la expresión de las descargas epileptiformes interictales, lo cual ha sido estudiado con múltiples métodos diagnósticos con resultados diversos en la ERB, la cual se encuentra en un espectro intermedio desde el síndrome de Landau-Kleffner hasta las descargas continuas de espiga ondas del sueño lento.

Palabras claves: Epilepsia Rolándica, compromiso neuropsicológico, evolución con amplio espectro clínico.

ABSTRACT

The clinics characteristic are revised, exams of laboratory, comorbidity, evolution and outcome of the Rolandic epilepsy with centrotemporal spikes which remains like a benign partial epileptic syndrome but which has an evolution not as benign as had been presented since their description but inside an extensive spectrum evolutionary since one seizure that can be not treated, transitory with comorbidity to sequel's comorbidity severe with mental retardation whose origin is presented would be related to the early of the presentation and the expression of the epileptic discharges which has been studied with multiple diagnostic methods with diverse results and evolution since Landau-Kleffner syndrome to continuous

slow sleep wave spikes.

Key Words: Rolandic Epilepsy spectrum, comorbidity and neuropsychological sequel

INTRODUCCION

La descripción de este síndrome epiléptico parcial idiopático fue hecha por Loisseau en 1967. La epilepsia Rolándica benigna de la niñez (ERB) es el más frecuente síndrome epiléptico infantil (1-15). Entre los familiares de los niños que presentan el síndrome existen niños que presentan espigas centro temporales y no presentan crisis, otros con escasas crisis que son los portadores de la epilepsia benigna Rolándica típica (ERB) y se describe además los últimos años la Epilepsia Rolándica Atípica (ERBA), la cual tiene una evolución con compromiso neuropsicológico variable a pesar de la habitual buena evolución de las crisis.

MANIFESTACIONES CLINICAS

Los niños con ERB presentan crisis de característica asociación al sueño y esto puede dificultar la descripción de las crisis. Es frecuente que los padres relacionen ruidos guturales durante el sueño. En la mayoría de los casos las crisis son focales motoras simples, pueden presentar sacudidas clónicas de todo un hemisferio en 7% de los casos. En más de la mitad de los casos hay signos orofaríngeos como hipersalivación, ruido de deglución, disartria, anartria, movimientos de la lengua y atonía de un brazo o una pierna. En general presentan dos tipos de crisis las diurnas hemifaciales, breves sin compromiso de conciencia parciales simples y las complejas nocturnas en las que interviene la esfera bucofaríngea. Es posible también la asociación con las crisis de ausencia que son raras pero cada vez más descritas. Es más frecuente en el sexo masculino 61 a 65%, característicamente en niños con desarrollo psicomotor normal, examen

neurológico normal y con antecedentes familiares de epilepsia. La duración de la crisis en 75% de los casos es no es más de 5 minutos. La asociación a comorbilidad como alteraciones del comportamiento, déficit atencional, hiperactividad agresividad y tics nerviosos son frecuentes (4).

La incorporación del Síndrome de Landau-Kleffner (SLK) dentro de los síndromes epilépticos cambia el concepto habitual de epilepsia pues incluye dentro de estos síndromes a alteraciones en el EEG sin crisis epilépticas y alteraciones neuropsicológicas, del mismo modo que el síndrome de espigas continuas del sueño lento (CSWS), ambos son reconocidos como síndromes epilépticos específicos con crisis no siempre presentes y asociados a alteraciones neuropsicológicas. Es decir los niños con SLK y con CSWS tienen manifestaciones fenotípicas similares a la ERBA por lo que varios autores sugieren que son parte de un espectro de desórdenes fisiopatológicos comunes que varían en la severidad de sus manifestaciones clínicas dependiendo del grado y localización de la disfunción cerebral. (5). Clínicamente existe correlación entre ellos en la edad de presentación, el compromiso del lenguaje, la presencia de actividad epileptiforme intercrítica y CSWS con deterioro cognitivo conductual, con fluctuaciones clínicas y con alteraciones variables en el EEG en la mayoría de predominio temporal izquierdo con desaparición de estas alteraciones y de las crisis hacia la adolescencia (6)

La evolución atípica de la epilepsia Rolándica se ha publicado en forma progresiva durante los últimos años y los hechos más frecuentes dentro de los descritos es su aparición en niños menores de 4 años que comprometen su coeficiente intelectual llegando a ser inferior a 80, la presencia de crisis de presentación diurna, el estado epiléptico, la parálisis post-ictal y el cuadro clínico dentro del espectro del SLK y del síndrome de CSWS (6-9).

EXAMENES DE LABORATORIO

Electroencefalograma (EEG): En la ERB la localización de las espigas interictales es estereotipada y variable en el EEG el cual se caracteriza por un trazado de base normal sobre el cual se inscriben espigas interictales centro temporales con un dipolo antero-posterior en los montajes referenciales. Las espigas son de amplio voltaje con una onda lenta.

Aumentan en somnolencia y sueño, llegando a presentarse en corridas. En un 60% son unilaterales. Pueden ser monofocales bifocales o multifocales. No hay correlación entre la intensidad de las descargas y la gravedad de las crisis. El foco puede variar con el tiempo. Como en un 30% de los casos el EEG se altera solo en sueño, por eso es necesario solicitar el examen con privación de sueño.

Magnetoencefalografía (MEG). La combinación EEG/MEG y los estudios neuropsicológicos proveen de mejor localización de las espigas que aquí muestran correlación entre localización y déficit lo que indica que las espigas interictales pueden interferir con complejas funciones cognitivas en estudios con baterías neuropsicológicas paralelas. Por ser la ERB una epilepsia con signos de hiperexcitabilidad cortical que varía en el tiempo en frecuencia, lateralización y localización el patrón neuropsicológico puede ir cambiando en funciones cerebrales superiores y percepción espacial, incluyendo orientación y memoria espacial.

Resonancia Magnética cerebral (RM): Los exámenes de neuroimagen en la ERB son habitualmente normales, pero últimamente se describen anomalías no solo comunes, sino también específicas para el lóbulo temporal y lateralización en el lado de las descargas y en estudios en que se han comparado con otras causas de consulta neurológica como cefaleas se encuentran anomalías peri hipocampales, anomalías por malformaciones congénitas como hiperintensidades subcorticales y periventriculares similares no específicas de ERB, por lo cual es necesario solicitar un estudio de RM habitual en estos pacientes (9-11).

Estudios con RM funcional y EEG de MSA revelan un dipolo de origen central inicial en todos los pacientes estudiados con ERB, incluyendo el área de cara y mano. Un estudio muestra que la combinación de EEG/RMf y MSA puede ser una herramienta poderosa para describir la zona irritativa de pacientes con epilepsias focales idiopáticas.

La ERB constituye un modelo in vivo para estudiar la función cortical. Los hechos clínicos dependen de dónde esté localizada la actividad paroxística y la dirección de propagación. El origen de este trastorno puede ser una disfunción de la fisiología neuronal con sincronía entre las neuronas vecinas.

TRATAMIENTO

El tratamiento habitual es la carbamazepina, oxcarbazepina en la ERB y ácido valproico en ERBA, SLK, CSWS u otros como benzodiazepinas por ejemplo el Clobazam en algunos casos. En los casos de inicio precoz por su mal pronóstico y el empeoramiento con fármacos como carbamazepina y Fenobarbital, éstos no se deben utilizar. Por esto es importante definir en cada paciente que tipo de evolución de epilepsia es más probable que tenga de acuerdo a sus características clínicas y EEG prolongado de sueño de ser posible con monitoreo TV-EEG nocturno (12-14).

EVOLUCION PRONOSTICO Y COMORBILIDAD

La evolución de ERB es muy variable y ha habido muchas discusiones en la literatura epileptológica sobre la ocurrencia de déficit cognitivos en ERB y ERBA con diferentes métodos y resultados. En lo que existe concordancia es en el amplio espectro clínico de estos cuadros de acuerdo a la menor edad de presentación con mayor gravedad y más pobre pronóstico y en su asociación a déficit atencional, trastornos específicos del aprendizaje, trastornos de conducta y tics nerviosos como comorbilidad. Todos los datos indican posible relación entre actividad eléctrica y trastorno maduracional con tendencia a performans cognitiva inferior en ERB de acuerdo a menor edad de presentación.

COMENTARIO

Un amplio espectro clínico de manifestaciones que se inician sólo desde manifestaciones electroencefalográficas de origen genético hasta el deterioro progresivo de las funciones cerebrales superiores comprende el espectro que va desde la ERB típica hasta la ERBA, SLK y CSWS lo cual no ha podido diferenciarse en este continuo clínico con múltiples investigaciones publicadas los últimos años utilizando diversos métodos de estudio diagnóstico de la actividad epileptiforme, neuroimágenes y estudios neuropsicológicos con diversas baterías de test que intentan definir el impacto de la actividad epileptogénica en el cerebro en diversas etapas de maduración y su efecto clínico a través del tiempo. Es necesario efectuar estudios evolutivos estandarizados y randomizados a largo plazo.

REFERENCIAS

1. Quijada C, David P, Espectro Autista Boletín Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia 1998, año 9 N° 1; 22-28.
2. David P, Quijada C. Síndrome de Landau-Kleffner. Boletín Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia 29-33.
3. David P, Quijada C. Epilepsia Rolándica Benigna con espigas Centro Temporales. Boletín Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia 1999, año 10 N° 2; 15-20.
4. Deltour L, Barathon M, Quaglinov, Vernier MP, Despretz P et al. Children with benign epilepsy with centrotemporal spikes show impaired attentional control: evidence from an attentional capture paradigm. *Epileptic Disord* 2007 9 (1): 32-8.
5. Gobbi G, Boni A, Filippini M. The spectrum of idiopathic Rolandic epilepsy syndromes and idiopathic occipital epilepsies: from the benign to the disabling.
6. De Tiege X, Goldman S, Verheulpen D, Aeby, Poznanski N et al Coexistence of idiopathic rolandic epilepsy and CSWS in two families. *Epilepsia* 2006 47(10):1723-7.
7. Montenegro MA, Guerreiro MM. Coexistence of childhood absence and rolandic epilepsy *J Child Neurol* 2006 21(6):535-6.
8. You SJ, Kim DS, Ko TS. Benign Childhood epilepsy with centro temporal spikes: early onset of seizures is associated with poorer response to initial treatment *Epileptic Disord* 2006 8 (4)285-8.
9. Datta A, Sinclair DB. Benign epilepsy of childhood with rolandic spikes: typical and atypical variants. *Pediatr Neurol* 2007; 36(3)141-5.
10. Boxerman JL, Hwash K, Bali B, Clarke T, Rogg J, Pal DK. Is Rolandic epilepsy associated with abnormal findings on cranial MRI? *Epilepsy Res* 2007; 75(2-3): 180-5.
11. Intellectual and language finding and their relationship to EEG characteristics in benign childhood epilepsy with centrottemporal spikes. Riva D, Vago C, Franceschetti S, Pantaleoni C, D Arrigo S et al *Epilepsy Behav* 2007 19(2):278-85.
12. Metz-Lutz mn, Filippini M. Neuropsychological findings in Rolandic epilepsy and Landau-Kleffner syndrome. *Epilepsia* 2006 ; 47 Suppl 2:71-5.

13. Stephani U, Carlsson G. The spectrum from BCECTS to LKS: The Rolandic EEG trait-impact on cognition. *Epilepsia* 2006;47 Suppl 2:67-70.
14. Andrade R, García-Espinoza A, De la Cruz-Turruelles A, Machado-Rojas A, Arteché-Prior M, Díaz-Pedraza A. Unilateral neglect transient cognitive impairment and intercritical activity in rolandic epilepsy *Rev Neurol* 2007 1-15; 44(9); 537-40.
15. Northcott E, Connolly AM, Benoya A, McIntyre J, Christie J et al. Memory and phonological awareness in children with benign rolandic epilepsy compared to a matched control group. *Epilepsy Res* 2007 75(1) 57-62.

¿Qué es la comorbilidad?

Daniela Avila Smirnow

Neurólogo Pediátrico

Unidad de Neurología, Servicio de Pediatría, Complejo Asistencial Dr. Sótero del Río

E-mail: davila@puc.cl

Comorbilidad v/s complicación

Una de las primeras referencias al término comorbilidad fue la que efectuó el fallecido epidemiólogo de la Universidad de Yale, Alvan Feinstein, en una publicación del *Journal of Chronic Diseases* en 1970. En este artículo, comorbilidad se definió como la ocurrencia de más de una patología en la misma persona. El objetivo de este término era usarlo en estudios clínicos para indicar patologías coexistentes (1,2). Posteriormente, diversos autores han redefinido el concepto de comorbilidad.

El Centro de Políticas de Salud de Manitoba (Manitoba Centre for Health Policy), en el año 2003, definió comorbilidad como las condiciones médicas que aumentan el riesgo de muerte del paciente, además de la condición más significativa que causa su estadía en el hospital. Para ellos, el número de condiciones comórbidas se debería usar para proveer un indicador del estado de salud y del riesgo de muerte. En otras palabras, la comorbilidad sería un indicador de la utilización diferencial del cuidado hospitalario (3).

Un artículo del *Journal of Gerontology: Medical Sciences* de 2004, define comorbilidad como la presencia concurrente de dos o más enfermedades diagnosticadas desde el punto de vista médico en el mismo individuo (4).

La conocida enciclopedia en línea, “Wikipedia”, agrega un nuevo concepto al término comorbilidad. Señala que en medicina y en psiquiatría, comorbilidad se refiere a la presencia de uno o más trastornos o enfermedades, además del trastorno o enfermedad primaria de interés, y al efecto de dichos trastornos o enfermedades en el paciente (5).

Según la Organización mundial de la Salud (OMS), la comorbilidad es la ocurrencia simultánea de dos o más enfermedades en una misma persona, lo que se asemeja a la definición de Feinstein (6).

El Centro de Políticas de Salud de Manitoba señala que es importante diferenciar una comorbilidad de

una complicación. Esta última se refiere a una condición adquirida durante una estadía hospitalaria (3).

El Instituto para la Información de Salud Canadiense (Canadian Institute for Health Information), también efectuó su propia definición de Complicación en el año 1994. Esta se refiere a un diagnóstico de la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE) que describe una condición que se inicia después del comienzo de la observación hospitalaria y/o del tratamiento, que usualmente influye en la duración de la hospitalización del paciente, y/o influye significativamente el manejo o tratamiento del paciente (7).

Pruebas de comorbilidad

Existen pruebas de comorbilidad que intentan estandarizar el impacto o el valor de las condiciones comórbidas, y si es que éstas son enfermedades secundarias o terciarias. Estas pruebas intentan sintetizar las distintas condiciones comórbidas, en una única variable predictiva, que mida mortalidad u otros outcomes. Los investigadores han validado dichas pruebas por su valor predictivo, pero ninguna prueba es reconocida aún como un gold standard (3,5).

Hay algoritmos codificadores de comorbilidad, siendo los más usados los de Charlson y de Elixhauser. Estos algoritmos trabajan con la Clasificación Internacional de enfermedades (CIE) 9 y 10 (3,5,8,9,10).

El CIE-9-MC se creó hace más de 30 años (1975) como un sistema moderno de clasificación de enfermedades. El CIE-10 fue introducido en 1992 por la OMS, como una potencial mejora de al CIE-9-MC. Esta última versión contiene más códigos que la previa (11).

Charlson definió 17 comorbilidades basándose en condiciones clínicas registradas en fichas clínicas de pacientes. Posteriormente se propusieron algoritmos codificadores para las comorbilidades de Charlson a partir del CIE-9-MC. Estos algoritmos fueron la base