

Epilepsia parcial benigna con paroxismos rolándicos

J. Montilla / F. J. Millán

Introducción

La introducción del concepto de «benignidad» en epilepsia ha sido uno de los logros más interesantes de la moderna epileptología y en especial de la epileptología infantil. Frente a ideas tan peyorativas, como arraigadas, sobre la epilepsia, la aparición en el año 1972 de «epilepsias benignas» (1-2) abrió perspectivas y retos en el campo de la investigación, aún en plena vigencia. Su apasionante historia se inicia en el año 1952, con GASTAUT (3), quién llamó la atención sobre «les pointes pré-rolándiques sans signification focale», pero tuvieron que pasar dos décadas, hasta que por primera vez, curiosamente en un mismo número de la revista *Epilepsia* del año 1972, aparecen dos publicaciones con el título de «Benign epilepsy of children...» con una sola diferencia en la denominación, que mientras los autores franceses puntualizan «with rolandic paroxysmal foci», los anglosajones dicen «with centro-temporal EEG» (1-2). Un largo camino desde 1952 hasta 1972 fue preciso para que el concepto de «epilepsia benigna» se aceptara en epileptología. La clave la constituyeron un conjunto de aportaciones precursoras, entre ellas, la frecuencia de estos paroxismos en la infancia y su desaparición al llegar a la pubertad, las primeras relaciones entre paroxismos rolándicos y las peculiaridades de su expresión clínica, así como el carácter genético

(4, 5, 6, 7, 8, 9), que aunque distanciadas en el tiempo, fueron perfilando no sólo lo que sería la *primera epilepsia benigna* –epilepsia a puntas rolándicas (EPR)– sino abriendo un horizonte de *nuevas epilepsias benignas y nuevos conceptos en el campo de la epileptología*.

Todo ello contribuyó a que el cuadro perfectamente definido en lo clínico, neurofisiológico y genético cristalizara en 1972 (1-2) con la denominación de «Epilepsia Benigna de la Infancia con paroxismos Rolándicos» o «Centro-temporales», nombre que hizo fortuna y ha contribuido a su difusión.

Sinonimia

Prácticamente, todas las denominaciones hacen referencia al carácter «benigno» y al grafoelemento tan peculiar que lo caracteriza, elemento que unos autores prefieren llamar «puntas rolándicas» y otros «centro-temporales» (términos que podrían encerrar repercusiones conceptuales como veremos más adelante).

La Clasificación Internacional la incluye entre las *epilepsias y síndromes parciales* en el grupo *idiopático* con la denominación de *Epilepsia Benigna Infantil con puntas centro-temporales*. La primera denominación muy manejada en Europa fue: *Epilepsia Parcial Rolándica (EPR)* (7), también *Epilepsia Parcial Benigna Infantil*

Palabras clave: Epilepsias benignas. Paroxismos rolándicos. POCS.

Fecha de recepción: Junio 1999.

con *Paroxismos Rolándicos (EPB-PR)* (10), que otros autores han simplificado con la denominación *Epilepsia Benigna Rolándica (EBR)*.

Quizás el término de «benigna» tan aceptado fuera cuestionable. No se ajusta ni en lo clínico ni en lo semántico. Son muchas las epilepsias de buena respuesta terapéutica que cursan sin complicaciones neuropsicológicas, en definitiva son «benignas», pero no *autolimitadas* como la EBR, que desaparece y *cura*. Incluso el mismo término «epilepsia», con su inevitable componente peyorativo, no sea el más indicado para referirnos a un *problema tan transitorio de la infancia* como las mismas crisis termógenas a las que nadie llamaría epilépticas (11).

Aspectos generales

La EBR es la forma de epilepsia más frecuente de la infancia. Se caracteriza por ser edad-dependiente y autolimitada; por la peculiaridad de su fenomenología crítica, su expresión eléctrica y por la importancia del sueño como factor desencadenante, su carácter genético y muy especialmente por desaparecer en la pubertad.

Epidemiología

La EPR representa entre el 16 y el 20% de todas las epilepsias infantiles y el 24% de las que se inician entre los 5 y 12 años. Es, por tanto, la epilepsia que con más frecuencia van a ver los neuropediatras (10, 11, 12, 13, 14).

Genética

Antes de que la EBR estuviera definida como entidad nosológica, ya en el año 1964, BRAY, P. F., y WISSER W. C. (9), demostraron el acusado componente genético de la EPR, aspecto que después han confirmado numerosos autores (12, 14, 15, 16, 17), considerando como más probable una herencia autosómica dominante con penetrancia ligada a la edad.

En un reciente estudio sobre la genética de

las epilepsias, PALENCIA, R. (18), concluye que si bien los estudios clínicos analizados de forma aislada no son definitivos para aceptar una herencia monogénica, estudiados los EEG de parientes próximos con PR y sin crisis, puede imaginarse, de acuerdo con dichos autores, un patrón autosómico dominante, con una penetrancia variable dependiente de la edad y con predominio en varones, apuntando la posibilidad de una relación genética con las ausencias de P.M. dado el hallazgo de P.O. generalizadas coincidentes con puntas rolándicas en familiares sin crisis.

Posiblemente, los estudios definitivos de los loci genéticos permitirán en breve aclarar totalmente la base genética de la EPR.

En el aspecto hereditario, es llamativo el elevado porcentaje de crisis termógenas o de epilepsias parciales o generalizadas en los antecedentes familiares de pacientes con EPR. 27%, 1.969, (19); 68%, 1.975 (15); 21%, 1.978 (17); 40%, 1995 (14).

En nuestra serie (11) el 36.2% tenía antecedentes positivos, de los que el 11.1% fueron EPR, 2.7% ausencias de P.M., 2.7% epilepsia no catalogada, siendo llamativo el alto porcentaje de crisis termógena, 19%. Consignamos el caso de una familia en el que el padre y 3 hijos fueron diagnosticados de EPR.

A estos importantes datos habría que sumar el hallazgo de PR *sin crisis* en hermanos de pacientes con EPR. En la serie de LOISEAU, el 15% de los hermanos presentaban PR y crisis y un 19% PR sin crisis.

Sexo

Acusado predominio de varones como se observa frecuentemente en otras epilepsias y en lo que están de acuerdo prácticamente todos los autores.

Antecedentes personales

Por definición, y como sucede en otras epilepsias benignas, tanto los antecedentes prenatales como perinatales y postnatales, así como el desarrollo psicomotor, la exploración neurológica y los estudios comple-

mentarios de neuroimagen son normales. Sin embargo, ello no presupone que un niño portador de cualquier tipo de lesión cerebral no pueda sufrir EPR, que evolucionará con sus características peculiares, al margen de la evolución de la patología específica que padezca el niño.

Características clínicas

El motivo más habitual de consulta es el de un niño que siempre estuvo bien, con buen rendimiento escolar y que generalmente entre los 4 y 10 años en pleno sueño alarma a la familia por una crisis convulsiva.

Edad

La *edad* constituye un dato básico para el diagnóstico, tanto que se podría hablar de una «edad rolándica». La primera crisis de la EPR tiene su máxima incidencia entre los 4 y 10 años (12, 17, 20, 21). No se puede hablar de una edad punta, pero sí de un agrupamiento entre los 7 a 8 años (11) (Fig. 1). En la serie de NIETO, M. (10) el más pequeño tuvo la primera crisis con 22 meses

y el mayor con 11 años y 4 meses, destacando que el 83% tuvieron la primera crisis entre los 4 y 10 años.

En definitiva, la EPR es una epilepsia absolutamente *ligada a la edad*, no observándose o siendo excepcional antes de los 2 años y nunca después de los 15 años.

Distribución nictemeral

Aunque no es un criterio *condicionante como la edad*, constituye un dato de alto valor diagnóstico, ya que las crisis tienen un acusado predominio durante el *sueño*.

En nuestra serie el 77.4% de las crisis fueron en sueño exclusivamente, el 5.5% en vigilia; un 16.6% en vigilia y en sueño (Fig. 2).

Hallazgos que son concordantes con otras series de las que destacamos las pioneras aportaciones de LOISEAU (12). En su casuística, el 75% de las crisis están relacionadas con el sueño nocturno o de siesta, especificando con precisión el ritmo horario:
 -Al iniciarse el sueño, entre el 20 y el 25%.
 -Antes de despertar 30%.

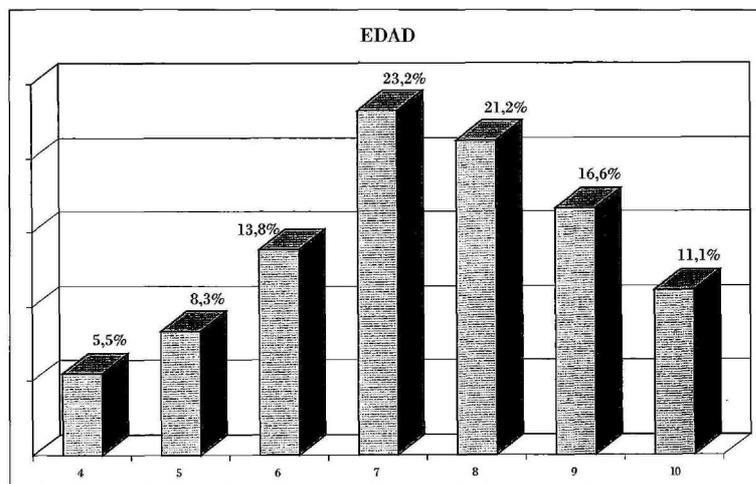


Figura 1.

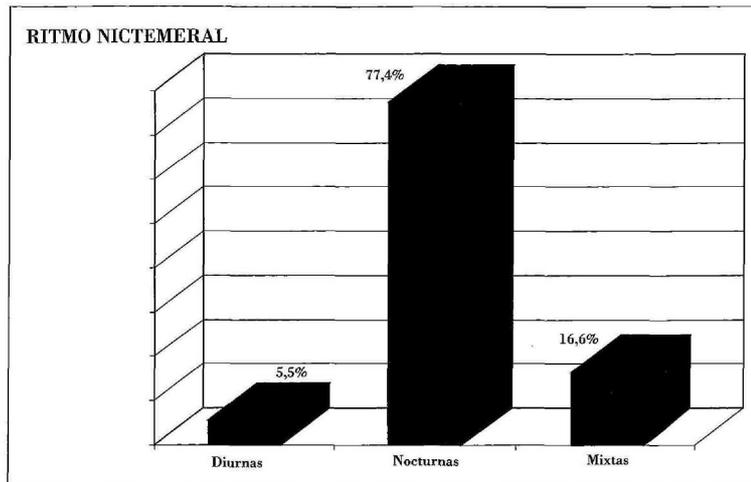


Figura 2.

—En medio del sueño 25%.

La relación con el *sueño* es por tanto otro dato valioso a la hora de la anamnesis y orientación del diagnóstico, y un factor desencadenante a tener en cuenta, tan significativo, como pueda ser la *hipertermia* en la *edad termógena*.

Semiología crítica

La *edad* de comienzo y su presentación predominante en *sueño*, así como las peculiaridades de la fenomenología motora que se comentarán, hacen de la EPR un diagnóstico fácil y rápido.

La semiología crítica ya la esbozó en 1958 NAIRAC (6), siendo ampliada y completada por FAURE y LOISEAU 1960 (7), y posteriormente, en 1967, LOMBROSO, C. T. (22), hizo un estudio magistral electroclínico describiendo las crisis como *silvianas*.

Fenomenología

—Crisis parciales motoras del área orofacial: clonias o contracciones faciales, de lengua, faringe e incluso de laringe.

—Importante sialorrea. 30%.

—Ruidos de deglución que pueden despertar a la familia.

—Bloqueo del habla. 40%, no por afasia, sino por trastorno motor del órgano de la fonación.

—Crisis parciales sensitivas con parestesias de boca, lengua, labios y cara.

—Cursan sin pérdida de conciencia en el 60% de los casos, y el propio paciente puede, *al poco tiempo, contarnos la crisis*.

Como todas las crisis parciales, lo importante es conocer la semiología inicial, ya que posteriormente puede producirse propagación a miembros superiores e inferiores e incluso generalización secundaria carentes de valor localizador. En este sentido, consignamos las siguientes posibilidades:

—Clonias del brazo homolateral.

—Contracción tónica del brazo homolateral.

—Clonias o contracturas tónicas de brazos y piernas.

—Clonias de predominio unilateral.

—Crisis clónica por generalización secundaria.

LOISEAU, P. (12), resalta la posibilidad de crisis generalizadas d'embé y también la posible asociación de ausencias típicas. Así mismo, hace hincapié en la alternancia entre las crisis características descritas, generalmente nocturnas, y crisis casi siempre diurnas muy breves de fenomenología hemifacial.

Otros autores suponen que, probablemente, no se trata de auténticas crisis primarias generalizadas, sino de crisis parciales muy breves con rápida generalización secundaria. Finalmente, es obligado consignar que las crisis orofaciales aún máximo tan evocadoras de la EPR no son patognomónicas, ya que una lesión del área opercular puede provocarlas (12).

Duración de las crisis

En general, se trata de crisis de breve duración. En los 2/3 la duración no supera los 5 minutos o como máximo 10, pero no son excepcionales crisis prolongadas (10, 20, 23).

Semiología postcrítica

Las crisis del EPR que cursan sin pérdida de conciencia tienen un período postcrítico muy fugaz, incluso las que duran 5 a 10 minutos también el postcrítico es breve. Un período postcrítico prolongado aunque pueda darse en determinados casos, debe de poner al clínico en alerta. Recordamos una niña con una crisis que por su semiología, edad, y por haberse producido en sueño sugería con el máximo de probabilidades una EPR, pero que al observar un postcrítico prolongado se prescribieron urgentemente estudios de neuroimagen comprobándose patología orgánica.

Frecuencia y número de crisis

Se puede afirmar que lo característico de la EPR es la escasez del número de crisis y su frecuencia escasa. En nuestra serie (11), el 22% tuvieron una crisis única, y un 30.5% tuvieron 3 crisis. Solo el 5.5% tuvieron más de 5 crisis. Resultados concordantes con los de otros autores (Fig. 3):

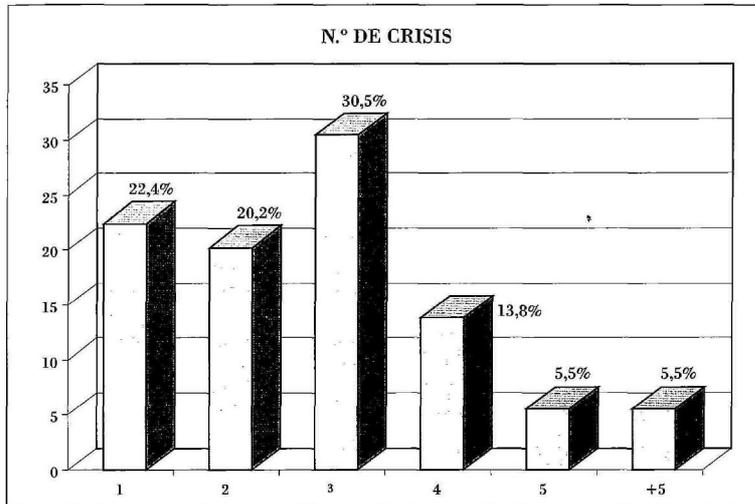


Figura 3.

Crisis única

Loiseau (12)	25%
Lerman (16)	10%
Prats (20)	30%

En la serie de LOISEAU (12), el 50%, no tuvieron más de 4 ó 5 crisis.

Sin embargo, todos los autores resaltan un pequeño porcentaje, que para LERMAN alcanza hasta el 20%, que tuvieron crisis numerosas y frecuentes; en nuestra serie hubo un solo caso con crisis incontables en vigilia y en sueño y que tanto la clínica como el EEG y sobre todo la evolución pudieron confirmar que se trataba de una EPR.

NIETO, M. (10), resalta que los casos de crisis numerosas no suelen ser demasiado infrecuentes pero suelen evolucionar en racimos con acúmulos de crisis generalmente en épocas determinadas del año, primavera u otoño.

Electroencefalografía en EPR

A los datos clínicos tan característicos ya consignados, se suman unos grafoelementos

especialmente peculiares, «los paroxismos rolándicos» como denominaron en principio los europeos o «punta centro-temporal», como prefieren los anglosajones.

Morfología y características generales de los paroxismos rolándicos

- Puntas lentas difásicas con la punta negativa relativamente lenta (Fig. 4).
- Onda aguda o punta monofásica, menos frecuente.
- En el 75% seguida de onda lenta.
- Es característico el gran voltaje, entre 100 y 200 mV. Incluso 300 o más (Fig. 5).
- En ocasiones, «enanas» que casi no destacan del trazado de fondo.
- Son de fácil y frecuente aparición.
- En pocos minutos pueden producirse repetidas veces, incluso en salvas.
- Una característica destacada es el polimorfismo.

En un mismo paciente y trazado pueden comprobarse morfologías variadas.

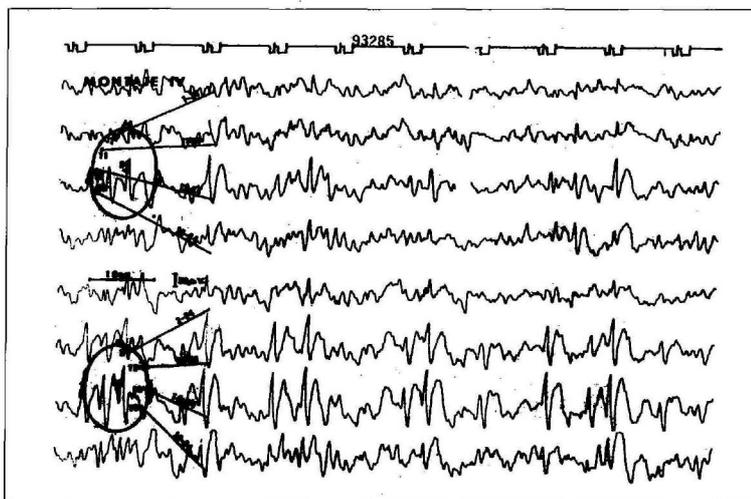


Figura 4.

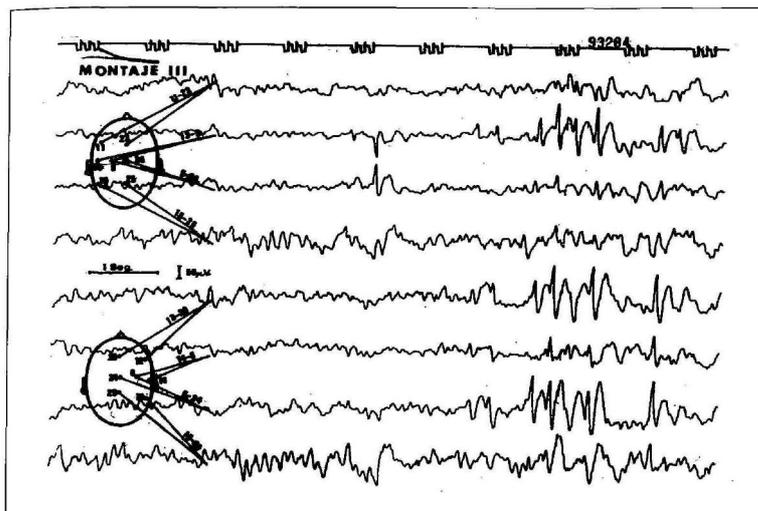


Figura 5.

- La punta siempre se orienta en dirección al foco, lo que permite su perfecta localización en la inversión de fases.
- Unilaterales en el 70%.
- Si el foco es bilateral son asíncronas y de morfología diferente.
- Más frecuentes con ojos abiertos que cerrados, también se facilita su aparición en la privación de sueño.
- La hiperpnea disminuye la aparición de paroxismos.
- Ocasionalmente, coincidiendo con las PR salvas de PO generalizadas con o sin ausencias.
- No hay relación entre el voltaje y frecuencias de los paroxismos y la frecuencia de crisis.
- En un intento diagnóstico diferencial con las puntas de la epilepsia sintomática, se podría considerar que éstas son más agudas de menor voltaje y sobre todo monomorfas.
- Ocasionalmente, no se observan en vigilia y hay que recurrir al registro de sueño.

Localización de los paroxismos

LOUSEAU (12) considera que posiblemente las técnicas de registro conducen a divergencias entre autores sobre la localización absolutamente exacta, por lo que se habla «área rolándica», «pre-rolándica» o «post-rolándica», haciendo hincapié que el 75% de los casos está en el área rolándica baja, en el 8% en la alta y en el 17% en el área rolándica alta y baja.

En nuestro criterio, más que estas precisiones *neurofisiológicas* sería más importante intentar asociar los datos clínicos y EEG con un *criterio neuroanatómico*, intentando precisar si el foco funcional se localiza en un *área cortical motora primaria, área de asociación secundaria o de asociación terciaria*.

Como más adelante insistiremos al hablar de *evolución*, puede haber grandes diferencias evolutivas y particularmente *neuropsicológicas*, si ante una eventual estado

eléctrico continuo durante el sueño, riesgo no excesivamente infrecuente, la descarga parte de un foco situado en el área motora primaria (silviana) o de un área de asociación secundaria o terciaria en la primera circunvolución temporal.

Características del registro de sueño

El sueño, en especial el lento, activa considerablemente la aparición de paroxismos rolándicos, lo que tiene valor diagnóstico muy especialmente si el trazado de vigilia ha sido negativo (Fig. 6).

Pero la activación puede ser tan intensa que puede plantear dudas diagnósticas con la epilepsia de punta onda continua durante el sueño (EPOCS) y ya en 1958 (6) comprobaron el incremento de los paroxismos rolándicos durante el sueño. FEJERMAN (24)

DALLAS BERNARDINA y BEGHINI (25) en 1976 observaron el importante aumento de paroxismos, hasta 55 en un minuto, en la fase IV del sueño NREM.

Posteriormente, ya en 1978, DALLAS BERNARDINA, B. TASSINARI, C. A. (26), precisan la evidente atingencia entre EPR y el trazado punta onda continua durante el sueño, (POCS), importante aportación, confirmadas por otros autores (27-28) y que plantea diversas posibilidades:

-¿La EPR puede evolucionar a EPOCS?

-¿O es la EPOCS la que puede iniciarse como EPR?

-Incluso ambas posibilidades.

La respuesta no es fácil, tiene muchas implicaciones y nos la replantearemos más adelante al hablar de la evolución de la EPR.

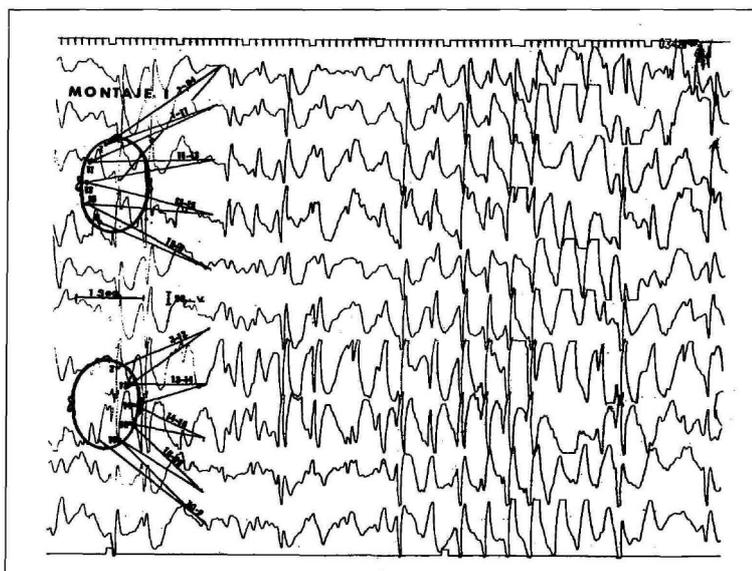


Figura 6.

Aspectos psicológicos:

En el año 1982, en colaboración con el equipo de Psicología, realizamos un estudio sobre los aspectos psicológicos en la EPR, que se presentó al Simposium sobre crisis Epilépticas, Córdoba (29). Pese a los años, pensamos que no ha perdido vigencia y sus resultados son absolutamente concordantes con los de LOISEAU y col., 1983 (30).

Aspectos adaptativos, intelectuales y emocionales en la epilepsia parcial benigna con paroxismos rolándicos

Material y métodos:

El estudio se realiza sobre un grupo de 48 casos procedentes de la Unidad de Neuropediatría del Hospital Materno-Infantil de Jaén, diagnosticados de Epilepsia Parcial Benigna con Paroxismos Rolándicos (EPB-PR).

El grupo de estudio lo componen 32 niños y 16 niñas, en edades comprendidas entre los 6 y 16 años, en los que se han investigado aspectos evolutivos, adaptativos, intelectuales y emocionales, mediante la metodología y materiales que se describen: Se efectuó una entrevista personal y protocolizada dirigida a los padres, en la que se recogió la información necesaria para evaluar los aspectos evolutivos y adaptativos siguientes:

-Desarrollo psicomotor inicial, considerando antecedentes de inicio en el control cefálico, la sedestación, la bipedestación, la marcha independiente y la actividad manipulativa.

-Desarrollo de la sociabilidad y el habla iniciales, considerando antecedentes del ini-

cio de la sonrisa social, primeros bisílabos y desarrollo del habla inicial.

-Existencia/ausencia de dificultades en el inicio del control de esfínteres.

-Adaptación a la escolarización.

-Rendimiento escolar.

-Adaptación social y familiar, considerando la presencia o ausencia de problemas de conducta, actitudes desadaptativas o problemas de integración en grupos de iguales.

Para la evaluación de los aspectos intelectuales se utilizó el Test del Dibujo de la Figura Humana y el Test de Matrices Progresivas de Raven (escala especial para el rango de edad entre 6 y 12 años, y escala general para los más mayores). Ambas pruebas se aplicaron de forma individualizada. Así mismo, se evaluó el nivel de maduración en la capacidad de integración perceptivo-motriz mediante el Test Gueústaltico de Bender, para permitir, de un lado, complementar el valor pronóstico de los resultados de las pruebas intelectuales; y de otro lado, como sistema de evaluación de la existencia/ausencia de indicadores emocionales.

Complementariamente, se efectuó una aplicación colectiva del Test de Bender, mediante sistema de tarjetas ampliadas, a un grupo control configurado por 30 escolares elegidos al azar, estudiantes de 2.º, 3.º y 4.º de Educación General Básica normalizada, con el objeto de estudiar comparativamente los niveles de maduración integrativa y la presencia/ausencia de indicadores emocionales entre éste grupo y el grupo EPB-PR.

Resultados:

1. Aspectos evolutivos:		N		%	
1.1. Desarrollo psicomotor inicial normal		46		95,8	
Desarrollo psicomotor inicial lentificado		2		4,2	
1.2. Desarrollo normal de sociabilidad y habla		44		91,7	
Desarrollo lentificado de sociabilidad y habla		4		8,3	
1.3. Adquisición normal del control de esfínteres		38		79,2	
Retraso en el inicio del control de esfínteres o episodios de enuresis primaria		10		20,8	
2. Aspectos adaptativos:					
2.1. Adaptación sin problemas a la escolaridad		42		87,5	
Adaptación problemática a la escolaridad		6		12,5	
2.2. Rendimiento escolar normal-bueno		32		66,7	
Rendimiento escolar deficitario		16		33,3	
2.3. Adaptación sociofamiliar normal		34		70,8	
Adaptación sociofamiliar problemática		14		29,2	
3. Aspectos intelectuales:		N		%	
3.1. Nivel intelectual superior a la media (C.I. de 120 ó más; PC 90 o superior)		12		25	
Nivel intelectual medio (C.I. entre 90 y 119; PC 26- 89)		36		75	
Nivel intelectual inferior a la media (C.I. inferior a 85; PC de 25 o menor)		0		0	
3.2. Maduración en la capacidad de integración perceptivomotriz:		G. EPB-PR		G. Control	
		N	%	N	%
Buena. PC 75 o más		2	4,2	2	6,7
Media-alta. PC 50-70		24	50	9	30
Media-baja. PC 25-40		12	25	11	36,7
Pobre. PC 10-20		4	8,3	6	20
Muy pobre. PC 5 o menor		6	12,5	1	3,3
4. Aspectos emocionales:		G. EPB-PR		G. Control	
		N	%	N	%
4.1. Presencia de indicador emocional		32	66,7	13	43,3
Ausencia de indicador emocional		16	33,3	17	56,6
4.2. Tipos de indicadores emocionales aparecidos:		G. EPB-PR		G. Control	
		N	%	N	%
Comportamiento disruptivo o conducta acting-out		6	15,8	0	0
Tolerancia baja a la frustración y explosividad		8	21	0	0
Ansiedad, retraimiento, timidez		14	36,8	10	76,9
Impulsividad y agresividad		10	6,3	5	38,5

Comentarios

De los resultados obtenidos queda de manifiesto el carácter benigno de la EPB-PR, que cursa con un buen estado de salud previo y no se acompaña de deterioro psíquico ni motor.

En la muestra estudiada, no se comprobaron alteraciones significativas en el desarrollo psicomotor inicial, en el desarrollo del lenguaje ni de la sociabilidad. Quizás sea levemente significativo el porcentaje del 20,8% de casos de retraso en el control de esfínteres o historia de episodios enuréticos de carácter primario.

Con cierta frecuencia se han mencionado problemas conductuales y adaptativos asociados a la epilepsia en general. En nuestra muestra hallamos un 12,5% de casos con adaptación problemática a la escolaridad, y un significativo 29,2% de casos con dificultades en la adaptación familiar o social. Parece revelarse cierta relación con respecto al hallazgo de un 66,7% de casos que presentan indicadores emocionales, frente al 43,3% del grupo control, acompañado de una mayor tipología de indicadores emocionales en el grupo EPB-PR, todo ello sugerente de una mayor probabilidad en la aparición de problemas conductuales o adaptativos o de una mayor inmadurez emocional.

Al respecto, conviene recordar que los trastornos conductuales asociados a la Epilepsia en general tienen una correlación apreciable según en la familia dominen pautas de sobreprotección e idealización, o por el contrario, predominen actitudes de rechazo: en el primer caso suelen aparecer conductas regresivas, déficits en la adquisición de autonomía y retrasos en las pautas de adaptabilidad social. En casos de rechazo, las repercusiones son similares a la carencia afectiva: agresividad y ansiedad. En palabras de JANZ, existe un condicionamiento de la actitud de la familia, profesores y compañeros del niño epiléptico.

De la muestra estudiada destaca un buen nivel intelectual en términos generales, con un 75% de casos con inteligencia media y

un significativo 25% de casos con niveles intelectuales superiores a la media. Resulta significativo, así mismo, la ausencia de casos con niveles intelectuales inferiores, corroborándose una vez más la no lesividad de la EPB-PR.

Complementariamente, un 79,2% de la muestra de estudio alcanza una suficiente maduración en la capacidad de integración perceptivo-motriz, datos similares al 73,4% del grupo control.

Parece existir cierta *discrepancia* entre los resultados obtenidos en los aspectos *intelectuales* y el dato de un 33,3% de casos de *rendimiento escolar deficitario* en el grupo EPB-PR. Consideramos que es compatible un nivel intelectual normal acompañado de una pobre maduración emocional, la cual puede ser compensada si el entorno tanto familiar como escolar son adecuados. Los bajos rendimientos escolares estarían más relacionados con los aspectos dismaturativos emocionales y sus consecuencias en el desarrollo de la personalidad que con su capacidad cognitiva.

Evolución

Por definición, y por el importante número de casos seguidos en su larga historia puede afirmarse que la EPR es una *epilepsia autolimitada que desaparece y espontáneamente cura*.

Sin embargo, pese a tantos datos que así lo garantizan, los hallazgos de DALLAS BERNARDINA y TASSINARI (26), 1978, y otros, comunicando la aparición de POCS en pacientes con EPR y las aportaciones más recientes de CARABALLO, R., 1989 (31), y PRATS, J. M. (32), 1995, plantean posibles riesgos evolutivos de la EPR.

En la presentación de PRATS VIÑAS (32) a la XXXIII Reunión de la Liga (1995), aporta un grupo de pacientes que tras una evolución inicial como EPR, desarrollaron tras el tratamiento -Carbamacepina o Valproato- un cuadro de POCS asociado a trastornos neuropsicológicos y del lenguaje.



Estos pacientes tuvieron una mejoría paulatina al suprimir la medicación y la mejoría fue tanto más acusada cuanto más precoz fue la supresión.

PRATS, J. M. (32), analiza sus casos planteando diversas hipótesis:

—¿Ha sido el FAE el inductor del trastorno?

—¿Ha sido la aparición de la POCS la causante de la evolución anómala?

—¿Sería el foco funcional el principal causante?

En el análisis de estos cuadros el Dr. PRATS, pone el acento en las características clínicas: cuatro evolucionaron como *síndrome de Landau Kleffner*, dos como *síndrome biopercular* y uno como *demencia frontal*, inclinándose a considerar «que el desarrollo de un síndrome neuropsicológico concreto en cada paciente dependería más del predominio inicial de los focos funcionales que de la aparición de las POCS».

Son aportaciones y datos importantes a tener en cuenta a la hora de evaluar o tratar la EPR. Por nuestra parte, consideramos que, posiblemente, contribuiría a interpretar estas evoluciones inesperadas de la EPR, salirse un tanto de la *nomenclatura neurofisiológica*, buscando una aproximación *neuroanatómica* más funcional, tratando de interpretar tanto en lo clínico como en el EEG si el foco funcional corresponde a un *área motora primaria* o a un *área de asociación secundaria* o de *asociación terciaria*.

En este contexto, habría que plantearse si es más lesivo un porcentaje de POCS —inferior a 60% o superior a 85%— o si por el contrario las consecuencias neuropsicológicas podrían estar más relacionadas con las características del área afectada, es decir, si el área es primaria o de asociación. Todo ello inclina a considerar que la POCS puede tener un valor lesivo y desencadenante, pero no específico de ningún síndrome, de forma que una alta actividad POCS sobre un *área cortical primaria*, sería el caso de la EPR, podría tener menos consecuencias neuropsicológicas, que una actividad igual e incluso menor pero afec-

tando a un *área de asociación secundaria* o *terciaria*, podrían ser el caso del Landau Kleffner y otras evoluciones anómalas.

Se podría considerar que en la EPR convergen un conjunto de factores que condicionan y afirman la benignidad:

—Paroxismos Parciales funcionales (3).

—Su carácter transitorio desapareciendo en la pubertad (5).

—Su localización silviana en un área cortical primaria (22).

Versus a estos hechos que definen con precisión la EPR cabe algún matiz o variación.

—Imprecisiones en la localización pre-rolándica, rolándica o pos-rolándica afectando a áreas corticales de asociación.

—La posibilidad de aparición de POCS.

Ambos factores podrían dar explicación al aparente riesgo evolutivo de la EPR o sus posibles relaciones con otras epilepsias benignas.

En lo práctico, ante una EPR siempre será conveniente estar alerta a la evolución conductual, rendimiento escolar, calidad del lenguaje, empeoramiento o aparición de nuevas crisis y ante la menor duda practicar EEG de sueño.

Más difícil sería la búsqueda de datos *predictivos*. Quizás pudiera tener algún interés la metódica evaluación del bloqueo del lenguaje, tan típico de la EPR, que como esta bien documentado se produce por anartria —área motora primaria (silviana)—, pero no es descartable que en algún caso fuera por afasia (área expresiva o receptiva del lenguaje), así como la calidad semiológica de la fase postcrítica, lo que unido a una «microscópica» localización del foco quizás pudiera aportar *signos de alerta predictiva*. Pese a estas obligadas consideraciones, pensamos que lo más real y objetivo es terminar con palabras del Prof. NIETO, M. (10) «Ante un niño aparentemente normal de 4 a 9 años de edad, que presenta una crisis parcial con semiología orofaríngea, preferentemente en sueño y con anomalías paroxísticas proyectadas sobre la región temporal media, de una o ambos hemisferios, se puede garantizar con un amplio margen

de seguridad, su funcionalidad y su curación antes de llegar a la pubertad».

Tratamiento

Si en cualquier patología es importante el «consentimiento informado», es posible que al considerar lo que debe de ser el tratamiento de la EPR, esto sea lo más importante.

La actitud terapéutica actual se podría resumir en los siguientes puntos, destacando los dos primeros que podrían cuestionar la necesidad o no de tratamiento, al margen de otros más generales:

–Se trata de un cuadro convulsivo *autolimitado* que espontáneamente desaparece.

–Frecuencia de crisis muy baja. El 25% crisis única.

–Riesgos relacionados con el inicio de la terapia y la aparición de puntas ondas continuas durante el sueño.

–Riesgos cognitivos y otros propios de cualquier terapia anticonvulsiva.

Por todo ello, el tratamiento de la EPR se podría plantear en términos similares a las crisis termógenas:

–Ante una primera crisis: no tratar.

–Si la crisis repite, evaluar si esta se ha producido al final de la edad rolándica –11/12 años– y en consecuencia no tratar, o en su inicio –4/5 años– en cuyo caso consensuar con los padres ventajas y desventajas del tratamiento.

–En el corto porcentaje de EPR con crisis frecuentes, iniciar tratamiento.

En cuanto a la elección del antiepiléptico más adecuado, se puede suponer que en una patología tan benigna y con crisis tan poco frecuentes cualquier fármaco podría acreditarse. De todas formas, el fármaco de elección es la Carbamacepina, y posiblemente el segundo fármaco sería el Valproato. Por supuesto, sigue en estudio la indicación de los nuevos fármacos antiepilépticos. ◀

J. Montilla Bono, *ex-Jefe Unidad Neurología Infantil. Hospital Materno Infantil. Jaén.* **F.J. Millán Miralles**, *Psicólogo Clínico. Centro Atención Infantil Temprana. Diputación Provincial. Jaén*

Referencias bibliográficas

1. BLOM, S.; HEIBEL, J., et BERGFORS, P.G.: «Benign epilepsy of children with centro-temporal E.E.G. foci. Prevalence and Follow-up study of 40/patients». *Epilepsia*, 13:609-619, 1972.
2. BAUSSART, M.: «Benign Epilepsy of children with Roland (centro temporal) Paroxysmal Foci. A. Clinical Entity Study of 221 cases». *Epilepsia*, 13:795-811, 1972.
3. GASTAUT, Y.: «Un element deroutant de symptomatologie electroencephalographique: les pointes pre-rolandiques sans signification focale». *Rev. Neurol.*, 87:488-490, 1972.
4. BANCAUD, J.; COLLIMB, J., y DELL, M.B.: «Les pointes rolandiques: un symptôme EEG propre à l'enfant». *Rev. Neurol.*, 99:206-209, 1958.
5. COURJON, J., y COTTE, M.R.: «Les décharges pseudorythmiques localisées chez l'enfant et leur évolution à la puberté». *XVII Congrès de Pédiatrie de Langue Française*. Ed. Dehan Montpellier. 247-250. 1959.
6. NAYRAC, R., y BEAUSSART, M.: «Les pointes-ondes pré-rolandiques, expression EEG tres particulière». *Rev. Neurol.*, 99:201-206, 1958.

7. FAURE, J., y LOISEAU, P.: «Une corrélation clinique particulière des pointes-ondes rolandiques sans signification focale». *Rev. Neurol.*, 102:399-406, 1960.
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, F., y WISER, WC.: «Evidence for a genetic etiology of temporal central abnormalities in focal epilepsy». *N. Engl. J. Med.*, 271:926-933, 1964.
10. NIETO, M., y PITA, E.: *Epilepsias y síndromes epilépticos en el niño*. Ed. Universidad de Granada, 334-346, 1993.
11. MONTILLA, J.; CALVACHE, D.; PITA, F.; PIZARRO, A., y PULIDO, R.: «Epilepsia Benigna de la Segunda Infancia». *An. Esp. Pediatría*, 18, 6:474-481, 1983.
12. LOISEAU, P., y JAILLON, P.: *Les épilepsies*. Ed. Masson. París. 1981.
13. HELJEL, J.: *Benign epilepsy of children with centro-temporal EEG foci*. Umea. Sweden, 1976.
14. R. BARRIONUEVO, AC.; BAUZANO, E.: *Guía práctica para el diagnóstico y tratamiento de la epilepsia en la infancia*. Ed. Editores Médicos, S. A. Madrid, 208-212, 1995.
15. HELJEL, J.; BLOM, S., y BERCFORS, G.: «Benign epilepsy of children with centro-temporal EEG foci. A study of incidence rate in outpatient care». *Epilepsia*, 16:657-664, 1975.
16. LERMAN, P.: *Epilepsie Partielle Benigne à pointes centro-temporales, «les síndromes epileptiques de l'enfant et de l'adolescent»* Ed. Roger J. Dravet C., Bureau M., Dreifess FE, Walf P. John Libbey Eurotext. London & París, 151-160, 1997.
17. NIETO, M.; JIMÉNEZ, M., y L. GUERRERO, D.: «Epilepsia con paroxismos rolandicos». *An. Esp. Pediatr.*, 3:195-204, 1978.
18. PALENCIA, R.: «Estado actual de la genética de las Epilepsias». *Rev. de Neurología*, supl. 4:339-349, 1997.
19. 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.
20. PRAT, J.; RÚA, MJ., y MADOZ, P.: «Epilepsia benigna infantil con paroxismos rolandicos. Su historia natural y sus limites». *Anuario Neurología Evolutiva*. Aspace. Guipúzcoa, 1983.
21. DALLA BERNARDINA, B.; BEGHINI, G.; BONDAVALLI, S., y GABURRO, D.: «Epilepsie benigne de l'enfance á paroxysmes rolandiques». *Société de Neurologie Infantile*. Rimini IX: 12-15, 1976.
22. LOMBROSO, CT.: «Sylvian seizures and mid-temporal spike foci in children». *Arch. Neurol.*, 17:52-59, 1967.
23. FETERMAN, N., y MEDINA, CS.: «Epilepsia benigna de la infancia con espiga temporal media». *Actualidades en Neurología*, vol. 1:43-68. Ed. Médica y Técnica, S. A., Barcelona. 1980.
24. FERJERMAN, N., y MEDINA, C.: *Convulsiones en la infancia*. Ed. El Ateneo Editorial. 166-176. Buenos Aires, 1986.
25. DALLA BERNARDINA, B., y BEGHINI, G.: «Rolandic spikes in children with and without epilepsy. (20 subjects polygraphically studied during sleep)». *Epilepsia*, 17:161-167, 1976.
26. DALLA BERNARDINA, B.; TASSINARI, CA.; DRAVET, C.; BURREAU, M.; BECGHINI, C., y ROGER, J.: «Epilepsie Partielle Bénigne et Etat de Mal Electroencéphalographique pendant le Sommeil». *Revue d'Electroencéphalographie et de Neurophysiologie*, 8:350-353.
27. AICARDI, J.: *Benign epilepsy of childhood with rolandic spike*. *Brain & Development*. 1:71-73, 1979.
28. AICARDI, J., y CHEVRIE, JJ.: «Atypical Benign Partial Epilepsy of Childhood». *Develop. Med. Child Neurol.*, 24:281-292, 1982.
29. MONTILLA, J.: «Epilepsia Parcial Benigna a Paroxismos Rolandicos». *Simposio sobre epilepsias, en homenaje a la Dra. López Guerrero, Departamento de Pediatría*. Hospital Reina Sofía. Córdoba, 1984.
30. LOISEAU, P., et col.: «Long-Term Prognosis in Two forms of Childhood Epilepsy: Typical Absence Seizures and Epilepsy with Rolandic (Centro-Temporal) E.E.G. foci». *Annals of Neurology*, vol. 13, núm. 6. June 1983.
31. GARABALO, R.; FONTANA, E., y MICHELIZZA, B., et al.: «Carbamazepina, «assenze atipiche», «crise atoniche» e stato di PO continua del sonno (POCS)». *Boll. Lega It Epil* 66/67:379-381. 1989.
32. PRATS, JM.: «Epilepsia infantil y sueño». *Rev. Neurol.*, 124:1.284-1.286. 1995.