

Síndromes epilépticos con trastornos cognitivos y/o conductuales con complejos punta-onda durante el sueño

M. Nieto Barrera

En el enunciado se incluyen tres cuadros: la afasia epiléptica adquirida o síndrome de Landau-Kleffner, la epilepsia con punta onda continua durante el sueño lento (EPOCS) y la epilepsia parcial benigna atípica, que exhiben como dato más conspicuo la disritmia electroencefalográfica casi constante durante el sueño no REM. Se lleva a cabo en este trabajo un estudio de sus aspectos clínicos y electroencefalográficos, de sus perfiles evolutivos y de los recursos terapéuticos en su manejo.

Con esta denominación hemos agrupado tres síndromes epilépticos que cursan con semiología clínica, homogénea en conjunto, pero no uniforme unitariamente, que se caracteriza por crisis epilépticas de diversa tipología y trastornos cognitivos y/o trastornos conductuales, y anomalías paroxísticas de intensidad variable, poco estables en su proyección espacial y temporal, que se incrementan sensi-

blemente durante el sueño ocupando la totalidad o gran parte del sueño lento.

• Afasia epiléptica adquirida o Síndrome de Landau-Kleffner (SLK), que viene definido por los siguientes criterios: 1) Estado psiconeurológico previo al comienzo del síndrome, normal; 2) comienzo habitual entre los 3 y 7 años; 3) afasia de comprensión o mixta, de instalación

Se presenta la casuística personal a su respecto, discutiéndose finalmente las coincidencias y solapamientos entre estas tres entidades nosológicas, que permiten sugerir su consideración como un síndrome unitario de gravedad diversa cuya expresión neuropatológica es variable en dependencia de la topografía de las descargas epilépticas. Se examinan sus relaciones con las epilepsias benignas (con paroxismos rolándicos) y con las denominadas encefalopatías epilépticas, optándose por su individualidad.

brusca o progresiva; 4) anomalías paroxísticas focales, multifocales o difusas; 5) con frecuencia crisis epilépticas; 6) con frecuencia trastornos de la conducta; 7) no correlación evolutiva epilepsia-afasia; 8) evolución de la afasia variable.

• Epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento (EPOCS) definida por: 1) comienzo habitual entre los 4 y 8 años; 2) crisis epilépticas diversas; 3) con frecuencia deficiencia mental y trastornos conductuales; 4) complejos punta-onda continuos, difusos, durante el sueño lento; 5) evolución favorable de las crisis; 6) persistencia de trastornos mentales y conductuales.

• Epilepsia parcial benigna atípica (EPBA) que presenta como criterios de definición: 1) comienzo entre los 2 y 6 años de edad; 2) de-

sarrollo psicomotor y examen neurológico normal; 3) al menos dos tipos de crisis, incluyendo crisis parciales y crisis generalizadas; 4) escasa o nula repercusión psiconeurológica; 5) EEG en sueño lento con punta-onda continua; 6) favorable evolución crítica y psiconeurológica.

La delimitación entre estos tres síndromes no siempre está clara. Los tres criterios más importantes para encajar un caso concreto en uno u otro síndrome son:

- El porcentaje de PO durante el sueño lento y su persistencia en el tiempo. Un 85% de POC durante el sueño y persistencia durante al menos un año son criterios necesarios para formular el diagnóstico de EPOCS.
- La importancia de la afasia. Una afasia severa de comprensión y/o expresión persistente durante varios meses o años, en el primer plano de la semiología, es requisito obligado para hacer el diagnóstico de SLK.
- La escasa afectación neuropsicológica aún en presencia de crisis frecuentes y anomalías electroencefalográficas persistentes en sueño son criterios que sugieren el diagnóstico de Epilepsia Parcial Benigna Atípica.

El SLK y la EPOCS están incluidos en el grupo 3, que comprende las epilepsias y síndromes epilépticos indeterminados en cuanto a su carácter focal o generalizado, de la clasificación internacional de epilepsias y síndromes epilépticos (ICE) propuesta en 1989 (1). La EPBA aún no ha sido reconocida por la Comisión de Clasificación y Terminología de la ILAE.

Afasia epiléptica adquirida o síndrome de Landau-Kleffner (SLK)

LANDAU y KLEFFNER, en 1957 (2) describen como «síndrome de afasia adquirida con trastornos convulsivos», en seis niños hasta entonces normales, la aparición, en una forma aguda o progresiva, de una pérdida de la recepción y/o expresión del lenguaje con anomalías paroxísticas en el EEG y, con frecuencia, crisis epilépticas, pero sin otras alteraciones neurológicas. Desde entonces, la publicación de nuevos casos ha ido matizando las características

clínicas, electroencefalográficas y evolutivas del síndrome (3-12) y los rasgos diferenciales con otras afasias infantiles, congénitas o adquiridas que pueden cursar también con anomalías en el EEG (13, 14). La frecuencia del SLK es relativamente rara, observándose en ambos sexos con más frecuencia en el masculino. No hay antecedentes personales relevantes, aunque en algunos casos se recogen datos de agresión cerebral, probablemente mínima, y escasamente valorados. Los antecedentes familiares de epilepsia son relativamente frecuentes, estando presentes en el 12% de los casos que cursan con crisis epilépticas y el 5% de los casos que no las sufren.

Semiología Clínica

La afasia adquirida se instala entre los 18 meses y 13 años con un máximo de incidencia entre los 3 y 7 años (70%). El trastorno del lenguaje se caracteriza por un marcado déficit de la comprensión auditiva hasta el extremo que algunos niños son considerados inicialmente como sordos (11). El defecto completo se realiza en semanas o meses, o se instala de forma brusca; en ocasiones sigue un curso fluctuante. Se ha señalado que la agravación de los trastornos del lenguaje guarda relación con la acentuación de las anomalías EEG preferentemente durante el sueño (10, 16); otros sugieren que con la frecuencia y severidad de las crisis (17). La agnosia verbal auditiva conlleva pronto un deterioro progresivo de la expresión con pérdida del lenguaje hablado. Con frecuencia, mientras pierden la habilidad para hablar pueden, sin embargo, leer y escribir, si están en edad para ello, y aprender el lenguaje de los signos. En algunos casos el trastorno puede extenderse al lenguaje escrito, que siempre estará menos afectado que el lenguaje oral. En algunos casos se ha encontrado que el trastorno es más acusado en la expresión (10, 18). Las crisis epilépticas están presentes en el 65-70% de los casos. En un tercio de ellos, tiene lugar una crisis única o un estado de mal único, habitualmente al principio del proceso, preferentemente cuando éste se inicia antes de

los 4 años. En los dos tercios restantes las crisis recurren generalmente de forma espaciada y poco numerosas o, en otras ocasiones, agrupándose en racimos. Con frecuencia las crisis son nocturnas. En la mitad de los casos la crisis o las crisis epilépticas preceden al trastorno del lenguaje, en el resto van a aparecer con posterioridad a la afasia (17). La tipología crítica es muy variable, observándose tanto crisis generalizadas convulsivas como crisis generalizadas no convulsivas y crisis parciales simples; las crisis parciales complejas son muy raras. En un mismo caso se pueden encontrar más de un tipo de crisis.

Poco después de la pérdida del lenguaje, un 70% de los niños con SLK presentan trastornos de la conducta de severidad variable. Desde el eretismo psicomotor, deambulando de un lado a otro sin finalidad, hasta síntomas claros de la serie autista.

Semiología Electroencefalográfica

Los hallazgos electroencefalográficos son inespecíficos. La actividad fundamental habitualmente suele ser normal en estado de vigilia. Las anomalías paroxísticas son muy variables en el tiempo y en el espacio, siendo los grafoelementos más característicos puntas lentas y complejos punta-onda de gran amplitud difusos, sincrónicos o asincrónicos, multifocales, de localización variable, afectando preferentemente a regiones temporales sin predominio hemisférico neto; cuando los paroxismos son unilaterales varían de un hemisferio a otro a lo largo de la evolución. Si los paroxismos son focales, son muy similares en morfología y localización a los paroxismos observados en la epilepsia parcial benigna. Las estimulaciones habituales no modifican el registro. El sueño activa el EEG facilitando la difusión de los paroxismos en las fases de sueño lento, dando lugar a punta-onda casi continua, muy similar al EEG observado en la epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento. Es probable que en los primeros compases de la enfermedad los paroxismos sólo se recojan en registro de sueño.

Evolución y pronóstico

La evolución y pronóstico del síndrome es muy variable de un niño a otro, y en un mismo niño de los principales elementos —afasia, anomalías electroencefalográficas y eventuales crisis epilépticas— que le caracterizan. La afasia es el síntoma que va a condicionar el futuro del niño, ya que su persistencia dificulta su relación con el medio sensorial, cognitivo y afectivo, y predispone a los trastornos de conducta (15). Aproximadamente un tercio de los SLK recuperan el lenguaje en algunos meses; otro tercio mejoran, pero conservan trastornos afásicos —parafasias, disintaxias, disminución de la expresión oral, dificultades de comprensión, etc.— discretos o moderados, y otro tercio permanecen profundamente afásicos (13). Se ha señalado la edad de comienzo como un criterio pronóstico altamente predictivo; en los niños con inicio antes de los 6 años persistirían los trastornos afásicos, severos o moderados, mientras que la recuperación es la regla en aquéllos que presentan los primeros síntomas con posterioridad a esa edad (10, 11).

Los casos en los que la epilepsia se inicia por crisis seriadas o con un estado de mal, generalmente parcial o generalizado no convulsivo, pueden plantear algunas dificultades terapéuticas al principio; soslayadas éstas, la evolución de las crisis es favorable. En la mayoría de los casos las crisis suelen ser poco frecuentes y de escasa severidad. El control con medicación es la regla, e incluso sin medicación las recurrencias no se prolongan durante mucho tiempo (3). A partir de los 10 años, sólo un 20% presentan crisis que desaparecen prácticamente, en todos, antes de los 15 años.

Las anomalías paroxísticas disminuyen con la edad y prácticamente han desaparecido, en todos los casos, entre los 15 y 17 años. No hay correlación entre la distribución de las anomalías EEG y la evolución.

Tratamiento

El tratamiento del SLK está orientado a controlar las manifestaciones críticas y atenuar los

trastornos del lenguaje, y si es posible a normalizarlos. El tratamiento antiepiléptico es eficaz contra las crisis, que desaparecen entre los 3 y 16 años (10). No existe unanimidad con respecto al fármaco a emplear. Cuando las anomalías electroencefalográficas son muy intensas o el inicio crítico es en forma de estado de mal, se recomienda tratamiento hormonal. Aunque no existen datos concluyentes sobre el efecto beneficioso de la terapéutica antiepiléptica sobre los trastornos afásicos, creemos que un tratamiento precoz, incluso en ausencia de crisis epilépticas, cuando se observan anomalías electroencefalográficas severas, con ACTH, silencia las anomalías y facilita la recuperación en la evolución del síndrome. Los fármacos antiepilépticos habituales, carbamacepina o valproato, tienen escaso o nulo efecto sobre los trastornos del lenguaje y los trastornos conductuales. La eficacia de la vigabatrina y lamotrigina está aún por determinar.

La rehabilitación logopédica debe iniciarse cuanto antes de forma intensiva. Se admite que los métodos educativos influyen, pero no explicarían las diferencias de evolución entre unos y otros (11). Recientemente, para mejorar los trastornos del lenguaje se ha realizado quirúrgicamente la «transección múltiple subpial» (19). El patrón EEG anormal identifica la zona en que los cortes deben realizarse; si no hay anomalías en el EEG el tratamiento quirúrgico no debe hacerse, ya que se estima que el defecto se ha consolidado.

Casuística

Se han diagnosticado 10 pacientes, 7 niños y 3 niñas, de SLK con arreglo a los criterios establecidos en la introducción. La semiología clínica, electroencefalográfica, hallazgos realizados en otros exámenes complementarios y el estado actual se resumen en las tablas I, II y III. En ninguno de ellos hay antecedentes prenatales y neonatales de interés. En tres hay antecedentes de dudosa valoración que los padres ponen en relación con el inicio de los trastornos del lenguaje; el caso 2, después de ser atro-

pellado por una moto que le golpea en la cabeza con heridas leves y sin pérdida de conciencia ni otros signos de disfunción neurológica; los casos 4 y 6, tras rubeola y síndrome febril indeterminado respectivamente. El déficit del lenguaje ha comenzado entre los 3 años y los 6 años 5 meses (X:4a5m) con trastornos de la comprensión en 4 casos, de la expresión en 2 y mixto en 4, instaurándose de forma progresiva en 8 y brusca en 2, y evolucionando de forma continua en 6 y por brotes en 4. Nueve niños han tenido crisis epilépticas, ocurriendo la primera entre 1 año y 10 meses, y 7 años 3 meses (X:3a8m) precediendo a los trastornos del lenguaje en 5, apareciendo con posterioridad en 3 y casi simultáneamente en 1. El caso 2 ha presentado ausencias, a veces en forma de estado de mal, y crisis generalizadas convulsivas; los 8 restantes, crisis parciales asociadas a crisis generalizadas convulsivas en 6 y ausencias en 2 de ellos. La hiperquinesia y otros síntomas conductuales menores —déficit de atención, distraibilidad, trastornos del sueño, etc.— han sido los síntomas asociados más frecuentes.

A todos se les ha realizado a lo largo de la evolución varias exploraciones electroencefalográficas. Todos muestran en vigilia una actividad fundamental normal y destacándose en ella anomalías paroxísticas focales, multifocales y/o difusas. El EEG de sueño ha sido realizado en 4 casos, mostrando todos ellos POC continuo o casi continuo (entre el 75% y 85%) en sueño lento y discreto incremento de la actividad paroxística en la fase REM (10-15%) (figs. 1 y 2).

Los exámenes complementarios de neuroimagen han sido poco demostrativos si exceptuamos la primera TAC realizada al caso 2, que mostró una zona de hipodensidad en el lóbulo temporal izquierdo que había desaparecido 15 días después. Los potenciales evocados realizados en 6 niños mostraron discretas alteraciones, aumento de las latencias, en 2.

En el último control, realizado entre los 6 y 18 años (X:11a1m), ningún niño tenía crisis epilépticas, que habían sido controladas entre los 5 años 7 meses y los 10 años (X:8a6m), 2 te-

Tabla I. SLK. Casuística. Semiología clínica en la fase activa

Caso	1	2	3	4	5
Sexo	M	M	M	F	F
A.P.	—	TCE leve	—	Rubeola	—
A.F.	—	—	—	—	RPM
DPM	NL	NL	NL	NL	NL
Lenguaje	NL	NL	NL	NL	NL
Afasia					
Edad	4a5m	3a5m	6a5m	6a3m	5a10m
Primeros signos	Comprensión expresión	Comprensión	Comprensión	Expresión	Comprensión
Instauración	Progresiva	Progresiva	Progresiva	Progresiva	Brusca
Intensidad máxima	Trastorno expresión	Trastorno mixto	Trastorno mixto	Trastorno mixto	Trastorno mixto
Evolución	Brotos	Continua	Continua	Continua	Brotos
Crisis epilépticas					
Edad	2a11m	5a1m	3a6m	7a3m	4a6m
Tipo	Gen. convul. Ausencias CPC	Gen. convul. Ausencias	CPS Gen. convul.	CPS CPC	CPS
Frecuencia	Esporádicas	Esporádicas	Elevada en serie	Esporádicas	Esporádicas
Última crisis	10a	5a7m	8a11m	8a	9a8m
Tratamiento	ACTH VPA BZ	ACTH VPA CBZ	CBZ VPZ ACTH	CBZ ACTH	CBZ VPA ACTH
Resultados	Control	Control	Control	Control	Control parcial
Síntomas asociados					
Hiperquinesia	(+)	(+)	(+)		
Autista					(+)
Agresividad		(+)			
Alt. conducta		(+)	(+)		

M: masculino; F: femenino; NL: normal; A: año; m: mes; DPM: desarrollo psicomotor; CPC: crisis parciales complejas; CPS: crisis parciales simples; Gen. convul.: generalizada convulsiva.

Tabla I. SLK. Casuística. Semiología clínica en la fase activa (Continuación)

Caso	6	7	8	9	10
Sexo	M	F	M	M	M
A.P.	Sdr. febril	—	—	—	—
A.F.	Epilepsia	—	—	RPM	—
DPM	NL	NL	NL	NL	NL
Lenguaje					
Afasia					
Edad	4a3m	3a6m	5a11m	3a	4a
Primeros signos	Comprensión expresión	Expresión	Comprensión	Comprensión expresión	Comprensión
Instauración	Brusca	Progresiva	Progresiva	Progresiva	Progresiva
Intensidad máxima	Trastorno mixto	Trastorno mixto	Trastorno expresión	Trastorno mixto	Trastorno mixto
Evolución	Continua	Continua	Brotos	Brotos	Continua
Crisis epilépticas					
Edad		1a10m	5a11m	1a11m	4a7m
Tipo		Gen. convul. CPC Status de ausencias	CPS CPS gen.2.º	CPS Gen.convul.	Unilateral
Frecuencia		Elevada	Esporádicas	Elevada	Esporádicas
Última crisis		7a	6a6m	7a	8a
Tratamiento		CBZ ACTH PB VPA	CBZ ACTH	VPA ACTH CBZ	VPA
Resultados		Mal control	Control	Control	Control
Síntomas asociados					
Hiperquinesia	(+)	(+)			
Autista			(+)	(+)	(+)
Agresividad					(+)
Alt. conducta	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)

M: masculino; F: femenino; NL: normal; A: año; m: mes; DPM: desarrollo psicomotor; CPC: crisis parciales complejas; CPS: crisis parciales simples; Gen. convul.: generalizada convulsiva.

Tabla II. SLK. Exploración neurológica, EEG y otras exploraciones

Caso	1	2	3	4	5
Exploración neurológica	NL	NL	NL	NL	NL
EEG	Act. funda. normal				
Vigilia	APB	APFT CPOL	OLPT iz	AP bif.	APFT CPOL
Sueño	—	POCSL > 75% REM, 15%	POCSL > 80% REM, 10%	—	POCSL > 80% REM, 15%
Normalización • Vigilia • Sueño	6a —	5a10m 16a	9a5m —	8a —	6a8m —
Neuro imagen TAC	NL	Hipodensidad	NL	NL	NL
RMN	—	—	—	—	—
PEV	—	Alt. Aud.	NL	—	—
CI	0,95	0,77	0,50	0,74	0,75
Caso	6	7	8	9	0
Exploración neurológica	NL	NL	NL	NL	NL
EEG Vigilia	APF	APF CPOL	APF POL	POL bif. APF	APFT iz.
Sueño	—	POCSL > 80% REM, 82%	—	—	—
Normalización • Vigilia • Sueño	6a —	8a7m —	7a —	7a —	8a6m —
Neuro imagen • TAC • RMN	— —	Atrofia Atrofia	NL —	NL —	NL —
PEV	—	NL	NL	NL	Al. Aud.
CI	0,50	0,62	0,72	0,98	0,55

Act. funda.: actividad fundamental; AP: actividad paroxística; B: bilateral; F: frontal; T: temporal; P: parietal; CPOL: complejo punta-onda lentos; POCS: punta-onda continuo durante el sueño; iz.: izquierda; bif.: bifrontal; Alt. Aud.: Alterados los auditivos.

Tabla III. SLK. Estado actual

Caso	1	2	3	4	5
Edad	13a	14a	10a2m	18a	14a
Crisis	No	No	No	No	No
Lenguaje	NL	Déficit fonológico Comprensión normal	Afasia mixta	Déficit fonológico Comprensión normal	Oral no fuente
Conducta	NL	Agresividad	«Rara»	NL	NL

Caso	6	7	8	9	10
Edad	6a	9a	7a6m	8a	10a11m
Crisis	—	—	—	—	—
Lenguaje	Afasia mixta	Afasia mixta	Oral no fuente	Normal	Afasia mixta
Conducta	Inquieta	NL	NL	Inquieta	Inquieta

30

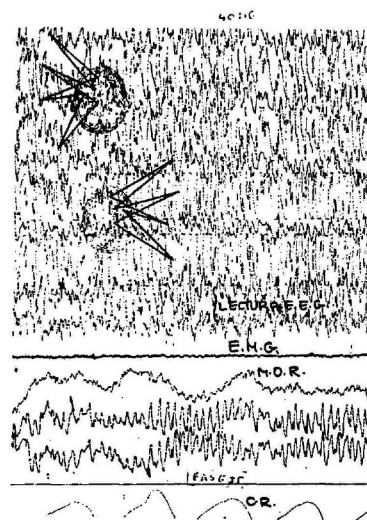


Figura 1.—Caso número 2. Niño 5 años de edad. Síndrome Landau-Kleffner. EEG en sueño. Fase III. Actividad constituida casi exclusivamente (> 85%) por complejos punta-onda irregulares difusos y sincronos.

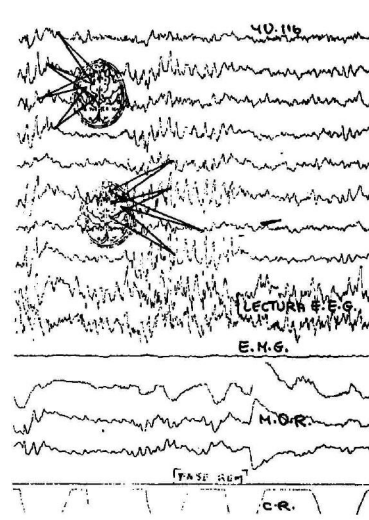


Figura 2.—Caso anterior. EEG en sueño. Fase REM. Actividad paroxística, tipo complejos punta-onda, bilateral y sincrona, predominando en hemisferio derecho (10% de la fase).

nían un lenguaje prácticamente normal y los 8 restantes un trastorno lingüístico de importancia variable, 2 tenían un nivel de inteligencia normal y el resto una limitación intelectual de grado diverso, y 5 tenían trastornos conductuales y 5 comportamiento normal.

Epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento (EPOCS)

PATRY, LYAGOUBY y TASSINARI, 1971 (20) describen en 6 niños, 5 con crisis epilépticas y 1 afásico, como «estado epiléptico eléctrico inducido por el sueño en el niño», un cuadro caracterizado por la presencia de punta-onda continua durante al menos el 85% del total del sueño lento. Es una entidad aparentemente rara al ser necesario para su diagnóstico un EEG de sueño que no siempre se realiza en el niño epiléptico. Se observa en ambos sexos con ligero predominio masculino. El 3% presenta antecedentes familiares de epilepsia (21), el 15% antecedentes de convulsiones febriles y entre el 30% y 44% daño cerebral previo a la primera crisis epiléptica (21, 22).

Semiología clínica

Las crisis epilépticas son de muy diversa tipología. Se han observado en casi la mitad de los casos crisis convulsivas clónicas o tónico-clónicas generalizadas (22), crisis unilaterales, configurando a veces un estado de mal, en el 25% (22, 23) y, con menos frecuencia, crisis parciales con semiología motora, con o sin afectación del nivel de conciencia, preferentemente nocturnas, y rara vez ausencias mioclónicas. Nunca se han observado crisis tónicas. La primera crisis tiene lugar entre los 8 meses y 11 años, con una edad media de 4 años 6 meses (22). En la mitad de los casos ocurre durante el sueño. TASSINARI y cols. (22, 24) distinguen tres grupos en función de la semiología clínica y la evolución: Grupo 1 que cursa exclusivamente con crisis unilaterales o generalizadas siempre nocturnas y esporádicas; grupo 2, caracterizado por crisis parciales o generalizadas, preferentemente nocturnas, y ausencias atípi-

cas coincidiendo con la detección de POCS; grupo 3, que cursa con crisis nocturnas, esporádicas, asociadas a ausencias atípicas con componente mioclónico o atónico y que se ha identificado con la EPBA (22).

Todos los niños en la evolución y una vez aparecida la POC presentan trastornos neuropsicológicos diversos: Trastornos del lenguaje, más o menos importantes, asociados a trastornos amnésicos y de la orientación temporo-espacial; descenso del cociente intelectual de importancia variable; trastornos conductuales con disminución de la atención, eretismo psicomotor y dificultades de relación que pueden adoptar un cierto matiz psicótico.

Semiología electroencefalográfica

Antes de las POCS, la mayoría de los pacientes muestran puntas o puntas lentas, con o sin ondas lentas, localizadas preferentemente en la región central o centro-temporal uni o bilateral, sincronas o asíncronas. Estas anomalías localizadas se asocian con frecuencia (50% de los casos) a salvas breves intercríticas de PO difusas. El sueño activa el registro aumentando sensiblemente las anomalías intercríticas, pero sin adquirir el aspecto de POCS. En los escasos y breves períodos en los que las PO se fragmentan o desaparecen se pueden recoger anomalías focales proyectadas sobre una o ambas regiones fronto-centrales. Transcurridos varios meses, y una vez establecidas las POC, en el EEG de vigilia se observa una reactivación de las anomalías focales y difusas. Durante el sueño, las punta-ondas deben de estar presentes de forma continua al menos en el 85% del sueño lento (21, 22). La organización cíclica del sueño parece estar respetada, pero los ritmos característicos de los distintos estadios del sueño lento están prácticamente enmascarados por las POC. En la fase de sueño REM, las POC desaparecen, y las anomalías paroxísticas que se observan consisten en anomalías focales de proyección preferente frontal o descargas esporádicas de PO. Al despertar el paciente, el EEG adquiere el aspecto que tenía en la vigilia previa al sueño. Las POC aparecen y persisten ca-

da vez que el niño se duerme, durante meses.

Evolución

La evolución de la epilepsia es favorable con práctica remisión de las manifestaciones críticas entre los 10 y 15 años. Los trastornos neuropsicológicos regresan tras la remisión de las POC. La mejoría es manifiesta en la conducta y menos en el nivel intelectual y lenguaje que se recuperan más lentamente, necesitando a veces apoyo pedagógico. En los casos que han podido ser controlados periódicamente, las POC durante el sueño han desaparecido entre los 8 y 15 años, con una edad media de 12 años y medio (22).

Tratamiento

Debe ir dirigido no sólo a suprimir las crisis, sino también las POCS. Los fármacos antiépilépticos convencionales —carbamacepina, valproato sódico— controlan las crisis, pero no

tienen influencia sobre las POCS. El ACTH ha sido utilizado con éxito, silenciando las POCS y mejorando los trastornos neuro-psicológicos (16, 25).

Casuística

2 niños han sido diagnosticados de EPOCS, ateniéndonos a los criterios de definición. Los datos concernientes a ellos se resumen en las tablas IV y V. Ninguno tiene antecedentes personales ni familiares y el desarrollo psicomotor en ambos ha sido normal. La edad media del comienzo de las crisis es de 3 años 9 meses; los dos tienen dos tipos de crisis que responden inicialmente bien al tratamiento hormonal, recurriendo con posterioridad. Los dos evolucionan con retraso, en el lenguaje en uno y retraso global en las funciones cognitivas en el otro. El EEG realizado en sueño nocturno presenta complejos punta-onda en más del 85% del sueño lento y se incrementa la actividad paroxística en el 9% en la fase REM en uno (figs. 3 y 4).

Tabla IV. EPOCS. Casuística. Semiología clínica en la fase activa

Caso	1	2
Sexo	M	M
A.P.	—	—
A.F.	—	—
DPM	NL	NL
Crisis epilépticas		
Edad inicio	4a	3a6m
Tipo	Generalizada convulsiva Ausencias	CP Generalizada convulsiva
Frecuencia	Esporádicas	Esporádicas
Tratamiento	ACTH VPA	ACTH VPA
Resultados	Control transitorio	Control transitorio
Síntomas asociados		
Retraso mental	+	
Retraso lenguaje		+
Retraimiento		+

Tabla V. EPOCS. Exploración. Exámenes complementarios y estado actual

Caso	1	2
Exploración neurológica	NL	NL
EEG • Vigilia • Sueño	Actividad fundamental normal APLT bilateral POCSL > 85 % REM, 13 %	Actividad fundamental normal POCSL > 85 %
TAC	NL	NL
CI	0,65	0,95
Estado actual		
Edad	5a6m	6a
Crisis	Esporádicas	Esporádicas
Conducta	Retraso mental	Retraída

Epilepsia parcial benigna atípica (EPBA)

En 1982, AICARDI y CHEVRIE (26) publican la asociación en 7 niños de crisis parciales durante el sueño y crisis mioclónicas y/o atónicas en vigilia, que puede confundirse con un síndrome

de Lennox-Gastaut, pero que, por su evolución a largo plazo, consideran como una Epilepsia Parcial Benigna de la infancia atípica. DEONNA y cols., 1986 (27) aceptan la denominación de epilepsia parcial benigna atípica. Es una epilepsia rara que se observa en ambos sexos, sin



Figura 3.—Caso número 1. Niño 5 años de edad. EPOCS. EEG en sueño. Fase III. Actividad paroxística continua de complejos punta-onda difusos, bilaterales y sincros.

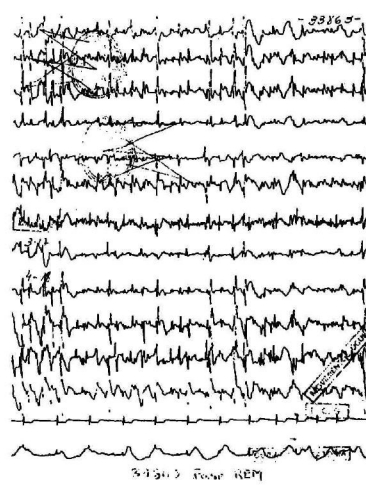


Figura 3.—Caso anterior. EEG en sueño. Fase REM. Actividad paroxística tipo puntas y complejos punta-onda difusos bilaterales y sincros (13% de la fase).

antecedentes de agresión cerebral habitualmente, aunque recientemente se han descrito algunos casos con patología previa, y sin antecedentes familiares de epilepsia frecuentes, excepto en la serie de DEONNA y cols. (27).

Semiología clínica

Las crisis se inician entre los 2 y 6 años, siendo su tipología muy variable, asociándose crisis generalizadas y crisis parciales. Al comienzo del proceso se observan preferentemente crisis parciales nocturnas y/o crisis tónico-clónicas generalizadas en sueño o vigilia, recogándose en este estado, posteriormente, ausencias breves y/o crisis mioclónicas masivas y/o crisis atónicas que pueden originar caídas repitiéndose con frecuencia en el día, por temporadas que duran días o semanas separadas entre ellas por intervalos libres de semanas o meses.

Durante el período crítico activo existe una baja del rendimiento intelectual y trastornos de la conducta más o menos discretos que desaparecen en los intervalos libres.

Semiología electroencefalográfica

En vigilia, sobre una actividad fundamental normal, se advierten anomalías paroxísticas, proyectadas predominantemente sobre una o ambas regiones centrales, similares a las observadas en la EPB-PR. En las épocas de gran actividad crítica clínica se registran salvos, frecuentes y breves, de complejos punta-onda a 3 c/seg. difusas sin traducción clínica o expresándose en forma de microausencias o crisis atónicas.

En sueño, los registros están mucho más alterados, mostrando principalmente en las épocas de actividad crítica clínica, durante el sueño lento e incluso adormecimiento, anomalías paroxísticas tipo complejos punta-onda lentos, a 1-1,5 c/seg., difusos, bilaterales, más o menos sincronicos, que remedan los observados en la EPOCS. No se recogen nunca ritmos reclusivos. La proporción e intensidad de las anomalías varía de un registro a otro y pueden desaparecer, aunque no siempre, en los períodos de remisión clínica.

Evolución

La EPBA remite antes de llegar a la pubertad. AICARDI, 1986 (28) notifica la aparente remisión, antes de los 9 años, de 10 niños que habían llegado a esta edad. La denominación de benigna fue dada a este síndrome para distinguirlo del síndrome de Lennox-Gastaut con el que frecuentemente se confunde.

Tratamiento

Los fármacos antiepilépticos parecen no ser efectivos contra las ausencias y las crisis atónicas, ni tampoco parecen modificar las anomalías electroencefalográficas aparecidas durante el sueño.

Con ACTH se ha obtenido buenos resultados en algunos casos.

Casística

7 pacientes, 5 niños y 2 niñas, han sido diagnosticados de EPBA (tablas VI y VII). Ninguno tiene antecedentes personales o familiares de interés. El desarrollo psicomotor ha sido normal en todos. La edad media del inicio de las crisis es de 4 años y 1 mes. Todos han tenido al menos dos tipos de crisis, estando siempre presentes las crisis parciales; la frecuencia de crisis ha sido elevada, evolucionando en 3 por brotes de días o semanas. Tras la recurrencia de las crisis a pesar del tratamiento, en 4 casos han remitido a una edad media de 8 años 2 meses; persisten aun en los de menor edad. Con ACTH se obtuvo en todos mejoría transitoria de semanas o meses. Durante la fase crítica activa se observó un deterioro de las funciones cognitivas que regresó al controlarse las crisis. En el EEG de sueño nocturno mostró una actividad paroxística tipo punta-onda en el 80-85% del sueño lento en todos y del 9-11% en la fase REM en 3 casos (figs. 5 y 6).

Discusión

En epileptología es frecuente definir un síndrome en función de un patrón EEG concreto y

Tabla VI. EPBA. Casuística. Semiología clínica en la fase activa

Caso	1	2	3	4	5	6	7
Sexo	F	M	M	M	M	F	M
A.P.	—	—	—	—	—	—	—
A.F.	—	—	—	—	—	—	—
DPM	NL	NL	NL	NL	NL	NL	NL
Crisis epilépticas							
Edad inicio	2a	2a6m	2a6m	6a	6a2m	4a	4a
Tipo	CP Ausencias C. Unilat.	CP Miocl. Aton. Gen.convul.	CP Miocl. Aton.	CP Ausencias Gen.convul.	CP Ausencias Miocl.Aton.	CP C.Miocl.Ato.	CP Ausencias Miocl Aton.
Frecuencia	Elevada	Elevada Brotes	Elevada Brotes	Elevada	Elevada Brotes	Elevada	Elevada
Última crisis	—	4a6m	9a	9a	—	7a	—
Tratamiento	ACTH CBZ VPA	ACTH CBZ VPA	ACTH VPA	ACTH VPA	ACTH VPA	ACTH CBZ VPA	ACTH VPA
Resultados	Control transitorio	Control	Control	Control	Control transitorio	Control	Control transitorio
Síntomas asociados							
Hiperquinesia				+	+		
Deterioro transitorio		+	+				
Retraso lenguaje					+	+	+
Retraso escolar					+	+	+

semiología clínica crítica. Así se han descrito el Síndrome de West (SW), el Síndrome de Lennox-Gastaut (SLG), las Epilepsia-ausencias (EA), etc. Con frecuencia el patrón EEG cursa con un tipo de crisis (SW, EA), otras con varios tipos de crisis (SLG) y en ocasiones se observa sin aparente expresión clínica. La asociación de un patrón de punta-onda difusa, continúa en el EEG obtenido durante el sueño se ha descrito como EPOCS. Se observó que en el SLK, descrito con anterioridad, se encontraban EEG similares, y por último en la EPBA, llamada así para diferenciarla de la EPB, se recogen también punta-onda continua durante el sueño de forma intermitente.

Si analizamos minuciosamente los criterios de

definición establecidos para los tres síndromes observamos que la mayoría de ellos son comunes con ligeros matices diferenciales. En el trabajo princeps de la EPOCS (20), uno de los seis niños cursa con afasia y podría sin esfuerzo ser catalogado de SLK; en trabajos ulteriores (22, 24) se identifica el tercer grupo de la EPOCS con la EPBA. Ésta, descrita y propuesta como entidad en 1982 (17), es considerada posteriormente como una EPOCS parcial e intermitente (28). Vemos cómo los límites de los diferentes síndromes se solapan e incluso algunos casos pueden ser incluidos en más de un síndrome. La presencia de un patrón electroencefalográfico concreto, la POCS, no es suficiente para definir un síndrome (17), pero sí puede consi-

Tabla VII. EPBA. Exploración. Exámenes complementarios y estado actual

Caso	1	2	3	4	5	6	7
Expl. neurológica	NL	NL	NL	NL	NL	NL	NL
EEG							
• Vigilia	Act. fund. NL APC iz.; PO bil.	Act. fund. NL APT d; PO bil.	Act. fund. NL APT iz	Act. fund. NL APT iz.; PO bil.	Act. fund. NL APC iz.; PO bil.	Act. fund. NL APF iz	Act. fund. NL APF d.; PO bil
• Sueño	POCSL >85% REM, 11%	POCSL >85%	POCSL >80% REM, 9%	POCSL >80%	POCSL >85% REM, 10%	POCSL >80%	POCSL >80%
TAC	NL	NL	NL	NL	NL	NL	NL
CI	0,92	1,02	0,98	1,05	0,90	1,04	0,90
Estado actual							
Edad	4a3m	12a	11a6m	10a	7a6m	10a	6a

36

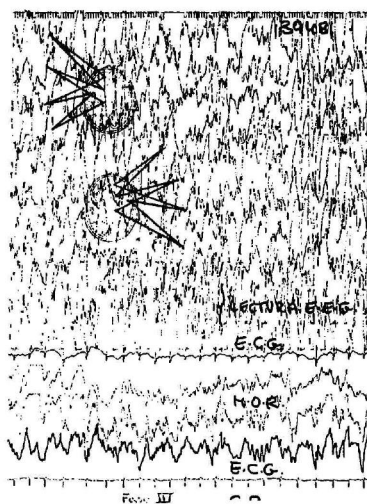


Figura 5.—Caso número 1. Niña 2 años de edad. Epilepsia Parcial Benigna Atípica. EEG en sueño. Fase II. Complejos punta-onda difusos bilaterales y sincros continuos.

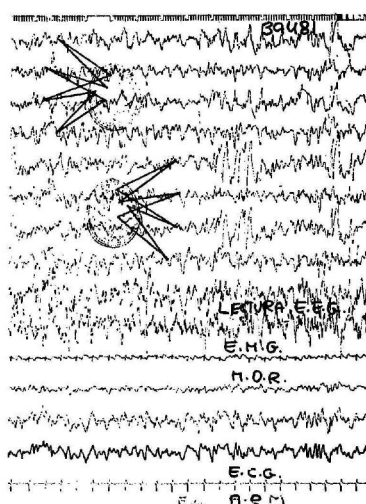


Figura 6.—Caso anterior. EEG en sueño. Fase REM. Punta onda y esbozo de punta onda bilaterales y sincros (15% de la fase).

derarse como el nexo de unión, el signo que une casos que cursan con crisis epilépticas y trastornos neuropsicológicos de importancia variable.

Por otra parte, los tres síndromes se han relacionado, por la tipología de algunas de las crisis y por los hallazgos intercríticos en el EEG, con la epilepsia parcial benigna con paroxismos rolándicos (EPB-PR). En el SLK se ha señalado el parecido de su expresión clínica con la observada en el EPB-PR (10, 29). En la EPOCS la misma observación ha sido realizada (10, 18). La EPBA fue desglosada por AICARDI de un grupo de niños con EPB-PR (26). Esto ha llevado a considerar, por parte de algunos autores, la posibilidad de incluir estos síndromes entre las epilepsias «benignas» (30), aunque desgraciadamente la «benignidad»

ra en todos y difícil de establecer con certeza, al no realizarse sistemáticamente EEG en sueño a todos los niños epilépticos que cursan con más de un tipo de crisis asociadas a trastornos neuropsicológicos, o a niños con deterioro del lenguaje y/o de la conducta sin causa aparente. Se observa en ambos sexos con neto predominio masculino. Los antecedentes familiares son escasos y los antecedentes de agresión cerebral están presentes en un porcentaje importante de EPOCS (21, 22), y aunque no son aparentemente relevantes en el SLK se han señalado lesiones cerebrales diversas (3, 4, 32, 33, 34, 35) incluso importantes (36) y lo mismo ocurre en la EPBA (28). La edad media de inicio de las crisis es muy similar, 3 años 6 meses, 3 años 9 meses y 4 años 1 mes en el SLK, la EPOCS y la EPBA (tabla VIII).

Tabla VIII. SLK, EPOCS, EPBA. Aspectos clínicos

Síndrome	Tipología crítica	Edad media comienzo	Edad media remisión	Síntomas asociados	Evolución
SLK	Crisis convul. gener. Crisis parciales Ausencias	3, 8/12	7, 6/2	AFASIA Hiperquinesia Conducta autista Agresividad	Normal 33% Trastornos afásicos 35% Afasia 32% Mejoría conductual
EPOCS	Crisis convul. gener. Crisis parciales Ausencias	3, 9/12	10	Retraso mental Retraimiento Trastornos afásicos	Retraso 50% Mejoría conductual
EPBA	Crisis convul. gener. Crisis parciales Ausencias C. Mioclonos-astáticas	4, 1/12	8, 2/12	Deterioro transitorio	Normalización

está preferentemente en la evolución de las crisis epilépticas, no pudiendo decir lo mismo de la evolución de los trastornos cognitivos y/o conductuales. Por el contrario, recientemente se ha propuesto encuadrarlos dentro de las Encefalopatías Epilépticas (31). Creemos que aun teniendo rasgos clínico-EEG comunes con las Epilepsias Benignas y rasgos evolutivos comunes con algunas encefalopatías epilépticas, conservan su identidad.

Los aspectos epidemiológicos son muy parecidos en los tres síndromes. La incidencia es ra-

La semiología clínica también es común a los tres síndromes, crisis parciales, crisis generalizadas convulsivas preferentemente nocturnas y crisis generalizadas no convulsivas o ausencias atípicas diurnas. Sin embargo, algunos matices diferenciales existen, ya que en el SLK las crisis parciales diurnas son tan frecuentes como las nocturnas y en la EPBA predominan en los períodos activos las crisis mioclonos-astáticas raras en el SLK y aparentemente no observadas en la EPOCS, lo que indicaría quizás un diferente punto de partida de la descarga o dife-

rentes vías de propagación o compromiso de estructuras. La frecuencia y el curso evolutivo son también muy parecidos, aunque en el SLK y la EPOCS las crisis son habitualmente menos frecuentes y en la EPBA presentan un curso más o menos fásico. Los tres síndromes han remitido al llegar a la pubertad.

La semiología electroencefalográfica también es similar en los tres síndromes (tabla IX). En vigilia, la actividad fundamental es normal con grafoelementos paroxísticos focales, difusos o multifocales. En sueño, es común la actividad punta onda continua o casi continua; lenta en nuestras series, esta actividad está presente en porcentaje superior al 85%, entre el 80-85% y entre el 70-75% en la EPOCS, el SLK y la EPBA, respectivamente. Se estima que la persistencia de la punta-onda continua es la regla, al menos durante 12-18 meses, en la EPOCS, y la intermitencia en la EPBA con períodos de varios días a varias semanas separados por períodos de meses de actividad EEG relativamente normal (28). Las diferencias de porcentaje son mínimas, aunque las casuísticas son pequeñas y los seguimientos incompletos. Sería necesario controles sistemáticos periódicos, trimestrales al menos, de estos niños para tener una evolución más exacta y objetiva de los registros de sueño. Se ha señalado como dato diferencial la existencia en la EPBA de actividad paroxística en la fase REM y ausencia de ella en la EPOCS (37, 38); en nuestra casuística la presencia de una actividad paroxística en, apro-

ximadamente, el 10% de la fase REM se ha encontrado en los tres síndromes.

Los síntomas asociados a las crisis, que en el SLK lo definen, difieren de uno a otro síndrome. De escasa entidad en la EPBA, en la que están presentes preferentemente en las fases críticas, son importantes en la EPOCS, con predominio de trastornos conductuales e intelectuales, y muy importante en el SLK con afectación preferente del lenguaje. Estos síntomas estarían en relación con la propagación de la descarga (14). La afectación de lenguaje estaría en relación con el compromiso de lóbulos temporales, y los trastornos conductuales con la mayor afectación de lóbulos frontales (14). El tratamiento en los tres síndromes es desalentador. Los fármacos epilépticos son relativamente efectivos sobre las crisis y nulos sobre los trastornos cognitivos y/o conductuales y anomalías electroencefalográficas. La carbamacepina y la fenitoina se han relacionado con incremento, en algunos casos, de las POCS (39). La edad de comienzo y la remisión en la pubertad del SLK, la EPOCS y la EPBA sitúa estos síndromes en una etapa madurativa en la que existe una satisfactoria organización córtico-subcortical con mecanismos de inhibición eficientes. En esta etapa existe una especial susceptibilidad cerebral para descargar. Es la etapa de las epilepsias generalizadas idiopáticas, tipo epilepsias ausencias, y de las epilepsias parciales idiopáticas con las que se han relacionado, como hemos citado, prototipos de los



Tabla IX. SLK, EPOCS, EPBA. Aspectos electroencefalográficos

Síndrome	EEG vigilia	EEG sueño	Evolución
SLK	Act. base normal APFI PO bilateral	POCSL > 80% REM, 10-15%	Remisión pubertad
EPOCS	Act. base normal APFI PO bilateral	POCSL > 85% REM, 10%	Remisión pubertad
EPBA	Act. base normal APFI PO bilateral	POCSL > 70% REM, 10-18%	Remisión pubertad

síndromes epilépticos generalizados o relacionados a una localización. Es probable que en el SLK, la EPOCS y la EPBA exista una excitabilidad cerebral cortical y subcortical, que se puede expresar tanto por crisis parciales como por crisis generalizadas. De ser así serían la expresión máxima o más severa de una labilidad madurativa para descargar ligada a la edad o, lo que es lo mismo, ligada a la maduración cerebral. En un extremo de esta labilidad madurativa se situarían las epilepsias parciales idiopáticas, con las que se han relacionado el SLK (10, 29) y la EPB-A (26), y en el otro las epilepsias generalizadas, condicionadas ambas genéticamente.

Este condicionamiento está aparentemente ausente en estos síndromes. La patofisiología de ellos es probablemente la misma (12, 14): la anulación o trastorno de las funciones cognitivas, aprendizajes o conductas originado por descargas epilépticas en un cerebro aparentemente sano, aunque no se descarta la posibilidad de lesiones adquiridas que pueden facilitar, e incluso consolidar, las descargas. La expresión clínica estaría en relación probable en el «punto» de partida de la descarga, es decir, de la zona o áreas corticales más «comprometidas». En este sentido, el SLK, la EPOCS y la EPBA son variaciones sobre un mismo tema

(40). Los tres constituyen un continuum de trastornos neuropsicológicos con formas intermedias.

Los casos atípicos encontrados en los diferentes síndromes, demuestran la relativa arbitrariedad de los criterios de definición que establecen los límites de un síndrome dado y la necesidad de investigar para definir más subgrupos en los síndromes descritos o, por otra parte, que los tres síndromes están relacionados entre sí y forman parte de un síndrome más amplio. Si aceptamos esta segunda opción se pueden considerar como la forma severa, SLK, moderada, EPOCS, y benigna, EPBA, teniendo en cuenta la evolución global psico-neurológica del niño, de un síndrome epiléptico que cursa con complejos punta-onda continua durante el sueño lento, que ocurre en una etapa madurativa muy labil y especialmente importante en el desarrollo y consolidación de las funciones psíquicas superiores, y que origina trastornos cognitivos y/o conductuales al impedir la normal recepción y fijación de los aprendizajes. ◀

M. Nieto Barrera, *Sección Neurología Infantil, Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla.*



Bibliografía

1. Commission ILAE: «Proposal for Revised Classification of epilepsies and epileptic syndromes». *Epilepsia*, 1989; 30:389-399.
2. LANDAU, W. M.; KLEFFNER, F. R.: «Syndrome of acquired with convulsive disorder in children». *Neurology*, 1957; 7:523-530.
3. WORSTER-DROUGHT, C.: «An unusual form of acquired aphasia in children». *Dev. Med. Child. Neurol.*, 1971; 13:563-571.
4. GASCÓN, G.; VÍCTOR, D.; LOMBROSO, C. T.; COOD-GLASS, H.: «Language disorder, convulsive disorder and electroencephalographic abnormalities». *Arch Neurol.*, 1973; 28:156-162.
5. SCHOUMAKER, M. R. D.; BENNET, D. R.; BRAY, P. F.; CURLESS, R. C.: «Clinical and EEG manifestations of an unusual aphasic syndrome in children». *Neurology*, 1974; 24:10-6.
6. DUCAS, M.; GRENET, P.; MASSON, M.: «Aphasie de l'enfant avec épilepsie. Evolution regressive sous traitement anti-épileptique». *Rev. Neurol.*, Paris, 1976; 132:489-493.
7. DEONNA, T.; BEAUMANOIR, A.; GAILLARD, F.; ASSAL, G.: «Acquired aphasia in childhood with seizure disorder: a heterogeneous syndrome». *Neuropediatrie*, 1977; 8:263-273.
8. RAPIN, I.; MATTIS, S.; ROWAN, A. J.; GOLDEN, G. G.: «Verbal auditory agnosia in children». *Dev. Med. Child. Neurol.*, 1977; 19:192-207.
9. MANTOVANI, J. F.; LANDAU, W. M.: «Acquired aphasia with convulsive disorder. course and prognosis». *Neurology*, 1980; 30:524-529.
10. DULAC, O.; BILLARD, C.; ARTHUIS, M.: «Aspects electro-cliniques et évolutifs de l'épilepsie dans le syndrome aphasie-épilepsie». *Arch. Fr. Pédiatr.*, 1983; 40:299-308.
11. BISHO, D. V. M.: «Age of onset and outcome in "Acquired aphasia with convulsive disorder" (Landau-Kleffner syndrome)». *Develop. Med. Child. Neurol.*, 1985; 27:705-712.
12. HIRSCH, E.; MARESCAUX, C.; MAQUET, P., et al.: «Landau-Kleffner syndrome: a clinical and EEG study of 5 cases». *Epilepsia*, 1990; 31:756-767.
13. DEONNA, T.; CHEVRIE, C.; HORNUNG, E.: «Childhood epileptic speech disorder: prolonged isolated deficit of prosodic features». *Dev. Med. Child. Neurol.*, 1987; 29:100-105.
14. DEONNA, T. W.: «Acquired epileptiform aphasia in children (Landau-Kleffner syndrome)». *J. Clin. Neurophys.*, 1991; 8(3):288-298.
15. BEAUMANOIR, A.: *Le syndrome de Landau-Kleffner. En: Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent.* J. Roger, C. Dravet, M. Bureau, F. e. Dreyfuss, P. Wolf. John Libbey Eurotext. London-Paris, 1984; págs. 185-195.
16. KELLERMAN, K.: «Recurrent aphasia with subclinical bioelectric status epilepticus during sleep». *Eur. Pediatr.*, 1978; 128:207-212.
17. AICARDI, J.: «Epilepsy in children». Raven Press. New York, 1986.
18. BILLARD, C.; AUTRET, A.; LAFFONT, F.; DEGIOVANNI, E.: «Aphasie acquise de l'enfant avec épilepsie. A propos de 4 observations avec état de mal électrique infraclinique du sommeil». *Rev. Electroencephalogr. Neurophysiol. Clin.*, 1981; 11:457-467.
19. MORREL, F.; WHISLER, W. W.; BLECK, T. P.: «Multiple subpial transection: a new approach to the surgical treatment of local epilepsy». *Journal of neurosurgery*, 1989; 70:231-239.
20. PATRY, G.; LYACOUBI, S.; TASSINARI, C. A.: «Subclinical electrical status epilepticus induced by sleep in children». *Arch. Neurol.*, 1971; 24:242-252.
21. MORIKAWA, T.; SEINO, M.; WATANABE, M.; YAGI, K.: «Clinical relevance of continuous spike-waves during slow wave sleep». In *Advances in Epileptology*, ed. J. Manelis, E. Bental, S. N. Loeber and F. E. Dreyfuss, 1989; 359-363. Raven Press. New York.
22. TASSINARI, C. A.; BUREAU, M.; DRAVET, C.; DALLA BERNARDINA, B.; ROGER, J.: *Epilepsie avec pointes-ondes continues pendant le sommeil lent*, 1984, págs. 194-204.
23. MORIKAWA, T.; SEINO, M.; OSAWA, T.; YAGI, K.: *Cinq enfants avec décharges de pointes-ondes continues pendant le sommeil*, 1984, págs. 205-212.
24. TASSINARI, C. A.; BUREAU, M.; DRAVET, C.; ROGER, J.; DANIELE-NATALE, O.: *Electrical status epilepticus during sleep in children (ESES)*. En: *Sleep and Epilepsy*, ed. M. B. Sterman, M. N. Shouse, P. Passouant. Academic Press: London and New York, 1982, págs. 465-479.
25. BILLARD, C.; AUTRET, A.; LAFFONT, F.; LUCAS, B.; DEGIOVANNI, E.: *Electrical status epilepticus during sleep in children: a reappraisal from eight new cases*. En: *Sleep and Epilepsy*, ed. M. B. Sterman, M. N. Shouse, P. Passouant. Academic Press: London and New York, 1982, págs. 481-494.
26. AICARDI, J.; CHEVRIE, J. J.: «Atypical benign epilepsy of childhood». *Dev. Med. Child. Neurol.*, 1982; 24:281-292.
27. DEONNA, T. H.; SIEGLER, A. L.; DESPLAND, P. A.; van MELLE, G.: «Combined myoclonic-astatic and "Benign" focal epilepsy of childhood ("Atypical benign partial epilepsy of childhood"). A separate syndrome?». *Neuropediatrie*, 1986; 17:144-151.
28. AICARDI, J.: *Epilepsy in children*. 2nd ed. Raven Press. New York, 1994.