

Características de la epilepsia antes del primer año en el Hospital Pediátrico de Centro Habana durante el período 2004–2009

Ernesto Portuondo Barbarrosa¹

¹Especialista de I Grado en Pediatría. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Profesor Instructor de Pediatría. Diplomado de Neuropediatría. Diplomado de emergencia y terapia intensiva. Servicio de Neuropediatría. Hospital Pediátrico Universitario de Centro Habana, La Habana

RESUMEN

Introducción: La epilepsia de presentación temprana adquiere una relevancia especial por su asociación a un peor pronóstico en relación con su causa.

Métodos: Se realizó un estudio descriptivo de la epilepsia de presentación antes de los 12 meses de edad, con la primera crisis epiléptica afebril y no sintomática aguda. La muestra se conformó por los casos atendidos en el servicio de Neuropediatría del Hospital Pediátrico Universitario de Centro Habana desde el 1 de enero del 2004 hasta el 31 de diciembre del 2009. Se comparó los pacientes con epilepsia idiopática, sintomática y probablemente sintomática.

Resultados: De los 41 pacientes hubo 23 con epilepsia idiopática, 17 con epilepsia sintomática y 1 con epilepsia probablemente sintomática. En los niños con epilepsia idiopática predominó en 14 la historia familiar de epilepsia. En la epilepsia sintomática se reportaron un total de 29 antecedentes prenatales. Se asoció en 20 pacientes más de un antecedente prenatal y familiar. La causa más frecuente fue de origen prenatal (15) y perinatal (10), combinando en un paciente más de un origen. Según las características del EEG: 12 son generalizadas, 26 sin generalización, y 3 con hipsarritmia y síndrome de West. En relación al desarrollo psicomotor se detectó normalidad en 22 pacientes, 8 retraso leve y en 11 el retraso es moderado o grave.

Conclusión: Nuestro trabajo es compatible con la existencia de epilepsias benignas y de buen pronóstico antes del primer año de vida.

Palabras clave. Desarrollo Infantil. Epilepsia. Epilepsia Generalizada. Epilepsias Mioclónicas. Espasmos Infantiles. Retraso Mental.

INTRODUCCIÓN

La epilepsia es un trastorno paroxístico que se caracteriza por una actividad eléctrica cerebral anómala y que puede asociarse a diferentes manifestaciones clínicas, ya sean motoras, conductuales, del lenguaje o psíquicas. Su aspecto distintivo son las crisis epilépticas recurrentes (1–3).

Durante el primer año de vida en el sistema nervioso central (SNC) tiene lugar una intensa actividad mitótica que resulta en una progresiva diferenciación estructural (estratificación cortical y organización corticosubcortical e incremento de la mielinización con inmadurez de la sustancia negra), alteraciones bioquímicas (aumento del metabolismo

de la glucosa, ineficacia de los neurotransmisores inhibitorios (GABA)); una labilidad neurovegetativa y vasomotora e incidencia elevada a ciertos factores etiológicos (Prenatales, Perinatales y Posnatales) que predisponen, por una mayor excitabilidad cerebral, a la mayor incidencia de la epilepsia. En dicha edad predominan las epilepsias focales con generalización secundaria y generalizadas (3,4).

En la actualidad se han producido cambios importantes en la epileptología relacionados con la determinación e identificación de diferentes síndromes epilépticos en proporción con los avances en el área de la genética, los estudios neurometabólicos y de neuroimágenes. Estos han permitido un mayor esclarecimiento y conocimiento de la posible causa (1,3–9).

A la epilepsia de presentación temprana antes de los 12 meses se ha asociado de manera clásica un mal pronóstico por su repercusión negativa en el neurodesarrollo asociado a que comprenden un

Correspondencia: Dr. Ernesto Portuondo Barbarrosa.
 Servicio de Neuropediatría. Hospital Pediátrico Universitario
 de Centro Habana, La Habana, CP 10300, Cuba. Correo
 electrónico: ernestopb@infomed.sld.cu

grupo heterogéneo de cuadros clínicos que son sintomáticos desde su comienzo (5–6,8,10–11). En la actualidad se ha evidenciado en algunas investigaciones la existencia de epilepsias en lactantes de pronóstico favorable (9–12).

Tal conocimiento resulta relevante en el manejo del niño epiléptico, cuyo pronóstico y tratamiento con fármacos guarda relación en la mayoría de los casos con la causa y el tipo de síndrome epiléptico (2,3).

Dada la creciente preocupación de neuropediatras y médicos afines por la mejoría de la calidad de vida y los aspectos neuropsicológicos del niño epiléptico se hace una caracterización de los niños ingresados o atendidos con epilepsia antes del primer año en nuestra institución durante un período de cinco años. Se analizan de manera puntual aquellos con crisis epiléptica espontánea sintomática remota e idiopáticas para responder las siguientes interrogantes:

- ¿Cuáles son los antecedentes que justifican la asociación entre la epilepsia idiopática y sintomática?
- ¿Cuáles son las causas más frecuentes que producen epilepsia sintomática?
- ¿Qué relación existe entre los aspectos clínicos del tipo de crisis epilépticas, las características del electroencefalograma (EEG) y la relación con el desarrollo psicomotor (DPM)?

Teniendo como objetivo estudiar las características clínicas de los diferentes tipos de epilepsia que se presentan antes del primer año de vida.

MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo en el servicio de Neuropediatría del Hospital Pediátrico Universitario de Centro Habana en Ciudad de la Habana. Se estudiaron los niños atendidos y diagnosticados con epilepsia desde el 1ro de enero del 2004 hasta el 31 de diciembre del 2009. Este estudio de 5 años conto con el consentimiento informado de los padres. Se completó su atención evolutiva de forma ambulatoria.

Se consideró como criterio de inclusión la primera crisis epiléptica se presentase antes de cumplir los 12 meses, que fuera afebril y no sintomática aguda. Para la detección se utilizó el motivo de consulta la presencia de eventos clínicos que hicieran sospechar una crisis epiléptica (4,6,7). La muestra quedo compuesta por 41 pacientes (25 niños y 16 niñas).

Se consideró el diagnóstico de epilepsia por la recurrencia de las crisis epilépticas, específicamente cuando se han dado al menos dos crisis epilépticas en un intervalo no inferior a 24 horas (3,13–21).

Se consideraron aquellos antecedentes que por su trascendencia en la fisiopatología y desarrollo del SNC podrían repercutir en la aparición de crisis epilépticas en etapas tempranas de la vida tanto personales prenatales,

perinatales, posnatales y antecedentes familiares de epilepsia. Analizando su posible relación con la epilepsia idiopática, sintomática, criptogénica o probablemente sintomática (3,7,20).

De forma general a todo niño epiléptico se le realizó estudio bioquímico que incluyó transaminasa glutámico–oxalacética, transaminasa glutámico–pirúvica, ácido láctico, lacticodehidrogenasa y amoniaco en función de los resultados se amplió el estudio neurometabólico al estudio cualitativo de aminoácidos en orina y cuantitativo en sangre (22). Se realizó estudio de neuroimagen que incluyó ultrasonido transfontanelar, tomografía axial computarizada (TAC) y Resonancia Magnética (IRM) de cráneo en casos puntuales (23–25).

El diagnóstico del origen prenatal se ha establecido considerando los criterios clínicos y/o de neuroimagen. Apoyan el origen prenatal la existencia de factores de riesgo prenatales, rasgo dismórficos faciales y malformaciones extraneurológicas asociadas, apoyados en la evaluación genética y crecimiento intrauterino retardado (CIUR). La identificación de estudios de neuroimagen de agenesia del cuerpo caloso, trastornos de migración neuronal, atrofia cortical u otras anomalías confirman el diagnóstico prenatal (2,3).

Se considera de origen perinatal a todo lo acontecido durante el parto y durante la primera semana de vida (encefalopatía hipóxico–isquémica, hipoglucemia, convulsiones neonatales, ventilación mecánica, sepsis neonatal y la prematuridad asociada o no al bajo peso al nacer) (2,3).

La de origen posnatal incluyo a las epilepsias secundarias a infecciones del SNC, traumatismos y enfermedad cerebro vascular. Se calificó como combinación cuando se asocian en un mismo paciente causas de origen prenatales y perinatales (2,3).

Se revisaron detalladamente las características clínicas de los diferentes síndromes epilépticos y epilepsias de presentación antes del primer año.

Se registró de cada paciente; sexo, edad de la primera crisis, número de crisis al día, duración, tipo de crisis, descripción del electroencefalograma (EEG) y medicamentos utilizados en el control de las crisis. En el examen físico se enfatizó en el DPM y examen neurológico.

Aplicando los criterios clínicos de la Liga Internacional de la Epilepsia (ILAE) (13–14,17–18,20–21,26) se utiliza el término de:

- Epilepsia idiopática. A la cual no se le atribuye ninguna causa secuelar (pre, peri o posnatal) evidente y se le asume una posible relación genética por la evidencia de antecedentes patológicos familiares de epilepsia y examen neurológico normal.
- Epilepsia sintomática. A la cual se le atribuye un origen secuelar (pre, peri o posnatal) evidente y se relaciona con daño neurológico (examen neurológico anormal y alteración del neurodesarrollo) o enfermedad neurológica con epilepsia. Es corroborada por existencia de anomalía metabólica, estructural o genética.
- Epilepsia criptogénica o probablemente sintomática. Cuando no se tiene evidencia clínica y/o en estudio de neuroimagen y metabólico de la causa; su comportamiento presume ser sintomática.

No se utilizó la clasificación actual propuesta por la ILAE en el año 2010, (9) por tener aspectos que ofrecen dudas respecto a la causa y todavía no ser aprobada por algunos autores (27–30).

Las alteraciones en el EEG se subdividieron en 3 grupos:

- Compatible con síndrome de West: Espasmos infantiles epilépticos, EEG con hipsarritmia y regresión o no del neurodesarrollo.
- Con alteración generalizada en el EEG: Al menos un EEG que muestre alteraciones generalizadas primarias; no se incluyen las secundariamente generalizadas.
- Sin alteraciones generalizadas en el EEG: Dentro de este grupo se incluyen los niños con EEG normales, con alteraciones focales o focales que se generalizan secundariamente.

Se analizaron tres grupos considerando el DPM (2,10).

- Normal: habilidades motoras acorde a su edad, no han necesitado entrar en programas de estimulación o rehabilitación.
- Retraso leve, moderado o grave: alguna alteración, moderada alteración o severa alteración en las habilidades motoras, incluyen en la severa la parálisis cerebral infantil (PCI) o lesión estática del sistema nervioso central (LESNC). Afectación de diferentes áreas y/o esferas cognitivas que han requerido de programas de estimulación y/o rehabilitación.

Los datos fueron recogidos en tablas de contingencia, resumidos en frecuencia absoluta y algunas variables cuantitativas se expresan como media, moda y porcentajes. Para el análisis estadístico se utilizó el programa SPSS 14.0 para WINDOWS.

RESULTADOS

Del total de 41 pacientes estudiados, en 28 se presentó la primera crisis antes de los 6 meses y en 13 después de los 6 meses.

La clasificación de la epilepsia según causa conocida o no y la edad de presentación de la primera crisis (Tabla 1) mostro 23 casos con epilepsia idiopática, en 17 como epilepsia Sintomática y en 1 probablemente sintomática. Existió un discreto predominio de la idiopática.

El mayor número de pacientes con epilepsia

Tabla 1. Clasificación de la epilepsia según la causa conocida o no y edad de presentación de la primera crisis.

Causa de la epilepsia	≤6 meses	>6 meses	Total
Epilepsia idiopática	15	8	23
Epilepsia sintomática	12	5	17
Epilepsia probablemente sintomática	1	0	1
Total	28	13	41

Fuente: Encuesta

sintomática (12) tuvo su primera crisis antes de los 6 meses al igual que el único paciente con epilepsia probablemente sintomática. De manera coincidente el mayor número de pacientes (15) de epilepsia Idiopática debuto también a esa edad. No existen diferencias significativas entre las epilepsias idiopáticas y sintomáticas según la edad de presentación de la primera crisis en nuestra serie.

La relación de los antecedentes prenatales y familiares según causa conocida o no de la epilepsia (Tabla 2) permite observar de forma general un predominio de los antecedentes personales prenatales (29) en los pacientes (17) con epilepsia sintomática a diferencia de los pacientes con epilepsia idiopática (23) donde predominó los antecedentes patológicos familiares (APF) de epilepsia (14); en el paciente con causa probablemente sintomática no se recogió antecedente alguno. Se identificó en grupo de 7 pacientes de origen idiopático y 13 del grupo

Tabla 2. Antecedentes prenatales y familiares según causa conocida o no de la epilepsia.

Antecedentes personales prenatales	Idiopática (23)	Sintomática (17)	t(41)
Preclampsia y/o eclampsia	1	8	9
Hipertensión arterial asociada al embarazo	0	3	3
Diabetes Mellitus	1	2	3
Infecciones Prenatales	1	1	2
Hemorragia en la gestación	0	2	2
Crisis de asma bronquial durante la gestación	0	1	1
Crisis epilépticas maternas	0	2	2
Crecimiento intrauterino retardado	1	5	6
Edad <20 o >35	3	3	6
Ingestión de bebidas alcohólicas	0	1	1
Retraso Mental materno	0	1	1
Antecedentes familiares de epilepsia			
Primera generación epilepsia	5	4	9
Segunda generación epilepsia	9	3	12

Un paciente con epilepsia probablemente sintomática no se le recogió antecedentes prenatales y familiares.

Fuente: Encuesta.

sintomático existió la asociación de más de un antecedente personal prenatal y familiar.

De los antecedentes prenatal preponderó la preclampsia y/o eclampsia (9), el CIUR y la edad de concepción menor de 20 o mayor de 35 años (6), la Diabetes y la HTA relacionada con el embarazo (3); respectivamente fue mayor la presencia de estos antecedentes en la epilepsia sintomática.

El diagnóstico de los 17 pacientes con epilepsia sintomática (Tabla 3) señalo que 3 tienen un síndrome de West (SW) con espasmos infantiles epilépticos.

De los pacientes con SW: 2 son de origen prenatal, 1 tuvo un síndrome de Sturge-Weber y 1 con hiperamonemia y atrofia cortical. De origen perinatal 1 por encefalopatía hipóxico-isquémica con hipoglucemia y convulsiones neonatales sintomáticas y atrofia cortical.

En el resto de los pacientes con epilepsia sintomática (14), de origen prenatal 3 tuvieron trastornos de migración neuronal, 3 con síndromes genéticos y 1 con aminoaciduria. De origen perinatal, 3 con encefalopatía hipóxico-isquémica y prematuridad, 1 con sepsis neonatal y ventilación mecánica. De origen posnatal, 2 con meningitis bacteriana y en 1 tuvo como complicación una enfermedad cerebrovascular con signos de atrofia cortical y 1 con trauma craneal que requirió de

intervención quirúrgica por hematoma subdural.

Las causas de origen prenatal (15) y perinatal (10) predominaron y se describe de forma significativa en 10 pacientes la combinación de más de un origen.

Al describir las características clínicas de las crisis epilépticas, neurodesarrollo y las alteraciones en el EEG (Tabla 4) se avista un prevalencia de pacientes sin generalización en el EEG (26), con generalización (12) y en menor cuantía solo 3 con hipsarritmia.

En el grupo de 26 pacientes (63,4%) sin alteraciones generalizadas en el EEG. El EEG intercrítico fue normal en 6 pacientes, focal en 12 pacientes y focal con generalización secundaria en 8 pacientes. Tuvo una moda de 3 crisis al día y media de duración 5,53 segundos. Las crisis más frecuentes fueron focales motoras clónicas o tónicas participando los músculos faciales y de miembros superiores acompañados de revulsión ocular, cianosis o palidez peri bucal y chupeteo y en 8 se generalizaron secundariamente. Se observó una respuesta favorable a las drogas antiepilépticas (DAE), utilizando entre 1 a 2 drogas. Siendo los más utilizados en este grupo el fenobarbital en 18 hasta cumplir el año que se sustituyó por carbamazepina (CBZ), en 3 de ellos se asoció

Tabla 3. Diagnóstico de la epilepsia con causa conocida (sintomática).

Pacientes (n=17)	t
Origen prenatal	15
Displasia cortical focal	1
Paquigiria frontal e hipoplasia hipocampal	1
Lisencefalia difusa	1
Síndrome de Down	1
Síndrome de Sturge-Weber	1
Neurofibromatosis	2
Aminoaciduria	1
Hieramonemia	1
Atrofia cortical	6
Origen perinatal	10
Encefalopatía hipóxico-isquémica	5
Hipoglicemia-convulsiones	1
Sepsis neonatal-ventilación mecánica	1
Prematuridad	3
Origen posnatal	4
Trauma craneal	1
Meningoencefalitis Bacteriana	2
Enfermedad cerebrovascular	1
Combinación*	10

3 pacientes con síndrome de West (Espasmos infantiles).

*Por combinación de más de un origen.

Fuente: Encuesta

Tabla 4. Características clínicas de las crisis epilépticas, del neurodesarrollo y alteraciones en el EEG.

Crisis epilépticas	Sin generalización (26)	Generalizado (12)	Hipsarritmia (3)
Frecuencia diaria (mínimo-máximo)	3 (1-38)	6 (1-29)	35 (29-45)
Moda			
Duración máxima (mínimo-máximo)	5,53 (1-35 minutos)	7,25 (5-10 minutos)	18,3 (15-25 minutos)
Media			
Tipo de crisis más frecuentes	Focales motoras clónicas y tónicas de miembros superiores y músculos faciales	Tónicas, tónico-clónico, mioclónicas, atónicas.	Espasmo flexión y mixtos
Desarrollo psicomotor			
Normal	17	5	0
Retardo leve*	5	3	0
Retardo moderado/grave	4	4	3

*Retraso en el lenguaje y trastornos cognitivo.

Fuente: Encuesta

benzodiazepinas (BZD)/(BZD y CBZ); 8 pacientes con valproato de sodio (VPA) y en 2 de ellos se asoció (BZD y VPA).

En 17 pacientes el DPM fue normal antes y después del comienzo de las crisis, 5 tuvo retraso en el lenguaje y trastornos cognitivo que se consideró leve y 4 con retraso moderado/grave y LESNC.

En el grupo de 12 pacientes (29,3%) con características generalizadas en el EEG intercrítico tuvo una moda de 6 crisis al día y media de duración de 7,25 segundos. Las crisis más frecuentes fueron tónicas, mioclónicas, atónicas y menos frecuente tónica-clónica generalizada. Seis con diagnóstico de epilepsia mioclónica del lactante tuvo crisis más frecuentes al despertar y en periodos de transición y el trazado del EEG con punta-ondas lentas generalizadas. De este grupo 8 tuvo una respuesta favorable a monoterapia, 4 con VPA y 4 con CBZ, 4 necesitaron más de una droga (2 con epilepsia mioclónica del lactante), VPA y BZD, un caso evoluciono a síndrome de Lennox-Gastaut requiriendo de lamotrigina (LTG)/ VPA y LTG; con pronóstico desfavorable, retraso mental y una conducta de espectro autista. Una niña evoluciono a un síndrome de Rett, con retraso mental severo, desaceleración del perímetro cefálico y conducta de espectro autista con manierismos (frotamiento de manos) con tratamiento de VPA y BZD.

El DPM fue normal en 5, antes y después del comienzo de las crisis, 3 con epilepsia mioclónica. Del total, 7 de los pacientes tuvo un retraso en el DPM, leve (3) y moderado/grave (4) con LESNC.

Los 3 pacientes con SW tuvieron hipsarritmia en el EEG al inicio del tratamiento recibido con ACTH, desapareciendo este patrón entre las 3 a 6 semanas del tratamiento; combinado con VPA en 2 y 1 que tuvo diagnóstico de hiperamonemia recibió tratamiento con vigabatrina (VGB) seguido por consulta de neurooftalmología sin afectación del campo visual hasta el momento actual. En 1 paciente se combinó VPA y BZD. La niña con síndrome de Sturge-Weber tuvo espasmos asimétricos que comenzaron antes 3 meses, hipotonía marcada y falleció antes de cumplir el año de edad a causa de una infección respiratoria baja complicada. En los restantes los espasmos fueron simétricos de flexión y mixtos. La moda de crisis fue de 35 con una media de duración de 18,3 segundos. Todos tienen un DPM con afectación moderada o grave y 2 tienen una LESNC.

De forma integral para el estudio y corroborar la posible causa de la epilepsia a todos los pacientes (41) se le realizó ultrasonido transfontanelar, a 39

TAC de cráneo simple y de ellos 13 se estudiaron con IRM y a 20 se les realizó estudio metabólico de aminoácidos cualitativos en orina.

En la actualidad de los 41 pacientes, 34 (82,9%) reciben todavía tratamiento y en 26 (63,4%) ha habido remisión de las crisis con más de un año sin ellas. En 7 (17%) hubo una remisión por más de tres años de las crisis y retirada de la medicación.

DISCUSIÓN

Algunos autores concuerdan que las epilepsias que se inician antes del primer año de vida serían sintomáticas o probablemente sintomática y en menor frecuencia idiopáticas en gran medida por constituir una manifestación de una lesión estructural multifactorial; que se constata por la realización de estudios de neuroimagen y/o exámenes de laboratorio (metabólicos y/o genéticos) que permiten la confirmación de lesiones cerebrales. Se destacan entre las epilepsias sintomáticas y probablemente sintomáticas los síndromes que por su relevancia clínica y peor pronóstico tiene comienzo en un 75% antes del primer año de vida: síndrome de West, síndrome de Asperger, síndrome de Aircardi y evolucionan a otros futuros como el síndrome de Lennox-Gastaut (2,18–23,31–32).

En el estudio se observa que en el mayor grupo de niños la epilepsia es idiopática y concuerda con anteriores investigaciones en la presencia de antecedentes familiares de epilepsia relacionados con la aparición temprana de las crisis epilépticas. Así, de la evidencia de causas de origen prenatal, perinatal o posnatal a la causa sintomática asociado a antecedentes prenatales y familiares. Además, es de gran utilidad el uso de los estudios complementarios antes citados para clarificar la causa en aquellos pacientes con criterios de refractariedad terapéutica (2,18–23,25,31–32).

De los niños 23 tienen una epilepsia idiopática hasta el momento de evaluar los resultados de evolución favorable, con la presencia de crisis convulsivas parciales o parciales con generalización secundaria y generalizada en menor proporción. Aunque en esta etapa, basado en nuestra experiencia y concordando con otras series de casos, es difícil clasificar o definir el tipo de crisis porque resulta complicado asegurar el nivel de conciencia y diferenciar entre focales simples y complejas (2,12,18–23). Fue característica en este grupo la baja frecuencia de las crisis y el predominio de un solo tipo de crisis y de corta duración. Las características del EEG concuerdan a su vez con eventos focales o generalizados benignos del lactante y EEG normal intercrítico, aspecto comentado por otros autores que describen

al inicio de las crisis en niños menores de un año de EEG normal (14–16). Sin la evidencia en este grupo de niños de antecedentes personales prenatales y perinatales de relevancia y con antecedentes familiares de epilepsia, no existencia de daño metabólico y anomalías estructurales, una buena respuesta al tratamiento con monoterapia en la mayoría de los casos y desarrollo psicomotor adecuado para su edad antes y después del comienzo de las crisis.

Dichos criterios están acorde a un grupo de autores que relacionan la presencia de crisis focales y características no generalizadas en el EEG con mejor respuesta a las DAE y no afectación grave en el DPM (2,18–23). Aspectos clínicos que favorecen un mejor pronóstico y poco refractario al tratamiento relacionado con el diagnóstico precoz de la epilepsia (2,13,14–16,19,23).

La conducta a seguir ante la primera crisis se realizó atendiendo a las características clínicas, los antecedentes prenatales, familiares, la causa y el trazado del EEG. Se impuso tratamiento farmacológico acorde a las pautas de tratamiento de la ILAE. Comenzando con un fármaco que sea efectivo según el tipo de crisis o síndrome epiléptico, retirando aquellos que no sean efectivos rápidamente o asociando a otros según eficacia y/o tolerancia. La evaluación de la retirada del fármaco se hizo como mínimo a los 3 años sin crisis epilépticas y EEG intercríticos normales lo cual concuerda con el consenso de numerosos autores (2–4,13,16–17,19,25). En estas decisiones se obtuvo el consentimiento de los familiares y se realizó el seguimiento en consultas periódicas.

En la serie se observó un peor pronóstico en aquellos niños con epilepsia sintomática y probablemente sintomática. El grupo se caracterizó por:

- Un comienzo precoz de las crisis (en más de la mitad de los casos antes de los 6 meses), Asociación con crisis febriles complejas.
- Evidencia de antecedentes prenatales y familiares. Se recogieron causas de origen prenatal, perinatal y posnatal; de las cuales fueron menos significativas la de origen metabólico, los síndromes neurocutáneos y los síndromes genéticos.
- Se observó un retraso en el DPM leve, moderado o grave y un grupo de niños tuvo características de una LESNC de forma evolutiva.
- A pesar de esto tuvieron en una menor proporción una respuesta favorable al tratamiento con una o dos drogas.

- Reciben en la actualidad apoyo rehabilitador y psicopedagógico.

Todas estas características concuerdan con lo señalado por otros autores (2–5 24,33–38).

De los pacientes con epilepsia mioclónica algunos tuvieron un curso benigno, sin afectación todavía del DPM. Otros asociaban antecedentes prenatales y causas de origen prenatal o perinatal, retraso del DPM y/o la utilización de más de un fármaco para el control de los eventos epilépticos. Esto último se contrapone con el carácter benigno de este tipo de epilepsia (2,5,33–34).

Con respecto al síndrome de West, excepto la niña fallecida por causa extra neurológica, los otros dos pacientes han tenido una respuesta favorable al tratamiento farmacológico. No obstante, todavía tienen un retraso moderado y grave del DPM. Se observó una mejoría después del control de las crisis y desaparición del patrón de hipsarritmia. Asimismo, se encuentran en apoyo rehabilitador y psicopedagógico. Evolutivamente han quedado con un patrón EEG focal con generalizaciones secundarias.

El único caso con epilepsia probablemente sintomática, a pesar de no tener ningún antecedente prenatal y familiar y certeza de anomalía metabólica, estructural o genética, presenta una epilepsia parcial con generalización secundaria. Dicho cuadro asocia retraso del lenguaje y motor ligero, tiene un control favorable con monoterapia y necesita de apoyo psicopedagógico.

En conclusión, la muestra señala la existencia de epilepsias de presentación antes del primer año de buen pronóstico. No obstante, resulta importante informar a los padres y familiares sobre el seguimiento a largo plazo, ya que la normalidad de los exámenes complementarios, la exploración neurológica y/o DPM normal inicial no permiten dilucidar alteraciones futuras. Esto se justifica porque muchas manifestaciones relacionadas en la esfera de la conducta y el aprendizaje se evidencian con posterioridad (2,11,39).

Conflictos de intereses

El autor declara no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Farrel K. Classifying epileptic syndromes: Problems and neurobiological solution. *Neurology*. 1993; 43 (suppl 5):58–1.
2. Pérez–Delgado R, Galve–Pradel Z, López–Pisón J, Soria–Marzo A, García–Oguiza, Peña–Segura JL. Epilepsia de inicio entre los 3 y 12 meses de edad. Nuestra experiencia de 10 años. *Rev Neurol*. 2008;47(11):561–65.

3. Bernd AN, Sthepanie G, Andreas H. epilepsy in childhood and Adolescence. Deutsches arzteblatt international: DTSCH. Arztebl in 2008;105(17):319–28.
4. Palencia– Luaces P. Convulsiones en la edad pediátrica y Epilepsia. En: Cruz M, ed. Tratado de pediatría. 8 ed. Editorial Océano; 2007. p. 1812–26.
5. Durá– Travé T .Voldi– Petri ME, Hualde– Olascoaga, Etayo– Etayo V. Epilepsias y Síndrome epilépticos durante el primer año de vida. Rev Neurol. 2009;48:281–4.
6. Arzimanoglov A , Guerrini R, Aicardi J. Epilpsy: Overview and definitions. En: Aicardi, ed. Aicardi’s epilepsy in children 3 ed. London: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. p.1–6.
7. Durá–Travé T, Voldi–Petri ME, Gallinas–Victoriano F. Incidente of Epilepsias and Epileptic síndromes among children in Navarre, Spain: 2002 through 2005. J Child Neurol. 2008;23:878– 82.
8. Panayiotopoulos CP. Epileptic encephalopathies in infancy and early child–hood. In Panayiotopoulos CP. A clinical guide to epileptic syndromes and their treatment. London: Springer– Herlag; 2007. pp.223–71.
9. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Buchhalter J, Cross JH, van Emde BW,Engel J, French J, Glauser TA, Mathern GW, Moshé SL, Nordli D, Plouin .P, Scheffer .IE. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009. Epilepsia. 2010;51:676–85.
10. Tuchman RF, Moshe SL, Raphin I: Trastorno del neurodesarrollo y Epilepsia. Rev. Neurol. 2005;40(supl 1):S3–S10.
11. Herranz JL. Repercusión cognitiva de las epilepsias precoces. Rev Neurol 2007; 44: 543–45.
12. Englot. DJ, Blumenfeld.H: Consciousness and Epilepsy:Why are complex– partial seizures complex? Prog Brain Res. 2009;177:147–70.
13. Kaleyias J, Khurana DS, Valencia I, Legido A, Kothare SV. Benign partial epilepsy in infancy: Myth or reality? Epilepsia. 2006;47:1043–49.
14. Specchio N, Vigevaro F. The spectrum of benign infantile seizures. Epilepsy Res. 2006;70:156–67.
15. Tanabe T, Hara K, Kashiwagi M, Tamai H. Classification of benign infantile afebrils seizures. Epilepsy Res. 2006;70:185–89.
16. Okumara A, Watanabe K, Negoro T, Hayakawa F, Kato T, Natsume J. Ictal EEG in benign partial Epilepsy in infancy. Pediatr Neurol. 2007;36:8–12.
17. Gauser T, Ben– Menachem E, Bourgeois B, et al. ILAE treatment guidelines: Evidence– based analysis of antiepileptic drug efficacy and effectiveness as initial monotherapy for epileptic seizures and syndromes. Epilepsia. 2006;47:1094–20.
18. Commission on classification and terminology of the international league against epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Epilepsia. 1989;30:389–99.
19. Commission on epidemiology and prognosis, international league against epilepsy. Guidelines for epidemiological studies on Epilepsy. Epilepsia. 1993;34:592–96.
20. Medina – Malo C. Epilepsia: Clasificación para un enfoque diagnóstico según etiología y complejidades. Rev Neurol. 2010;50(supl 3):S25–30.
21. Doonam NB, Filippi D, Hauser WA. The descriptive epidemiology of epilepsy–a– review. Epilepsy Res. 2009;85(1):31–45.
22. García–Cazorla A. Enfermedades neurometabólicas: orientación para el neuropediatra. Rev Neurol. 2008;47 (supl 1):S55–S63.
23. López–Pisón J, Arana T, Albenia P, Galván M, Muñoz– Albillos M. Casuística de Epilepsias Idiopáticas y Criptogénicas en una unidad de neuropediatria de referencia regional. Rev Neurol. 2000;31:733–38.
24. López–Pisón J, Arana T, Albenia P, Feraz S, Muñoz– Albillos M, Rebage V. Casuística de Epilepsias Sintomáticas en una unidad de neuropediatria de referencia regional. Rev Neurol. 2001;32:118–22.
25. ILAE Commission report. The epidemiology of the epilepsias: Future directions. Epilepsia. 1997; 38: 614–18.
26. Congreso internacional de Epilepsia de la ILAE. Budapest, 2009. [citado: 1.11.2011]. Disponible en: <http://www.ILAE.org/visitor/centre/CFT/CTFOOVERVIEW.Cfm>
27. Sara–Puig J. Nueva propuesta de la clasificación de las crisis epilépticas de la Epilepsia de la liga Internacional de la Epilepsia (ILAE). Rev Neurol. 2011;52:513–4
28. Gómez–Alonso J, Bellas–Lamas P. Nueva clasificación de las epilepsias de la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE): ¿un paso en dirección equivocada? Rev Neurol. 2011;52:541–7.
29. Ferrie CD. Terminology and organization of seizures and epilepsies: Radical changes not justified by new evidence. Epilepsia. 2010;51:713–4.
30. Berg AT. Classification and Epilepsy: The future awaits. Epilepsy Currents. 2011;11(5):138–40.
31. Durá–Travé T, Yoldi–Petri ME, Gallinas–Victoriano F. Estudio descriptivo de la epilepsia infantil. Rev Neurol. 2007;44:720–4.
32. Caraballo R, Cersósimo R, Galicchio S, Fejerman N. Epilepsias en el primer año de vida. Rev Neurol. 2007;25:1521–4.
33. López–Pisón J, García–Orguiza A, Sáenz de Caceres A, Eiras J, Vertol V, Peña–Segura JL. Epilepsias refractarias en pediatría. Diagnóstico y tratamiento. Acta Pediatr Esp. 2007;65:157–64.
34. Prats–Viña JM, Garaizar C, Ruiz–Espinosa C. Epilepsia mioclónica benigna del lactante. Rev Neurol. 2002;34:201–4.
35. Ruggieri VL. Epilepsia de comienzo en la lactancia y la infancia temprana. Rev Neurol. 2004;39:251–62.
36. Okumura A, Watanabe K, Negoro T, Hayakawa F, Kato T, Natsume J. The clinical characterizations of benign partial epilepsy in infancy. Neuropediatrics. 2006;37:359–63.
37. Engel JK. Report of the ILAE Classification core group. Epilepsia. 2006;47:1558–68.
38. Panayiotopoulos C. Idiopathic epileptic seizures and syndromes in infancy. in Panayiotopoulos CP. A clinical guide to epileptic syndromes and their treatment. London: Springer– verlag; 2007. pp. 207–22.
39. Berg AT. Epilepsy, cognition and behavior: the clinical picture. Epilepsia. 2011;52(supl 1):7–12.

Characteristics of epilepsy before first year of life in Pediatric Hospital of Centro Habana from 2004 to 2009

ABSTRACT

Introduction: Epilepsy of early presentation has a special relevance by its association with poor prognosis related with cause.

Methods: A descriptive study was carried out of epilepsy presented before first year of life, with first afebrile crisis and no acute symptomatic. The sample included cases assisted in Neuropediatric Service of Pediatric University Hospital of Centro

Habana from January 1, 2004 to December 31, 2009. The patients were compared in the following categories: idiopathic, symptomatic, and probably symptomatic.

Results: 41 patients were included: 23 with idiopathic epilepsy, 17 with symptomatic epilepsy and 1 with probably symptomatic. In children with idiopathic epilepsy 14 have family history of epilepsy. In symptomatic epilepsy were reported 29 prenatal antecedents. 20 patients have more than one prenatal and familiar antecedent. The more frequent cause was included in prenatal origin (15) and perinatal (10), combined in one patient with more than one origin. According electroencephalographic characteristic: 12 are generalized, 26 without generalization, and 3 with hypsarrhythmia and West syndrome. In relation with the psychomotor development normality was detected in 22 patients, 8 have mild retardation and 11 moderate to severe retardation.

Conclusions: This study is compatible with the existence of benign epilepsies and good prognosis before first year.

Key words. Infantile development. Epilepsy. Generalized epilepsy. Mioclonic epilepsy. Infantile spasms. Mental retardation.

Recibido: 15.01.2012. **Aceptado:** 04.04.2012.

Cómo citar este artículo: Portuondo Barbarrosa E. Características de la epilepsia antes del primer año en el Hospital Pediátrico de Centro Habana durante el período 2004–2009. Rev Cubana Neurol Neurocir. [Internet] 2012 [citado día, mes y año];2(2):121–8. Disponible en: <http://www.revneuro.sld.cu>

© 2012 Sociedad Cubana de Neurología y Neurocirugía – Revista Cubana de Neurología y Neurocirugía

www.sld.cu/sitios/neurocuba – www.revneuro.sld.cu

ISSN 2225–4676

Director: Dr.C. A. Felipe Morán – **Editor:** Dr. P. L. Rodríguez García