

SÍNDROME EPILÉPTICOS FOCALES EDAD DEPENDIENTES



1 DEFINICIÓN

Los síndromes epilépticos focales edad dependientes, son un grupo de trastornos epilépticos de aparición en la infancia, caracterizados por un conjunto de síntomas y signos, un intervalo de edad bien definido, normalidad en la exploración neurológica y ausencia de lesión estructural en la neuroimagen. El pronóstico es bueno en la gran mayoría de los pacientes, aunque se han descrito casos con evolución atípica que puede incluir epilepsia refractaria al tratamiento y/o déficits neuropsicológicos.

1.1 ¿POR QUÉ SE PRODUCEN?

Actualmente la causa es desconocida ya que no se han descrito mutaciones genéticas específicas, pero se presupone que están determinados genéticamente. La hipótesis es una falta de equilibrio entre la excitación y la inhibición de la actividad eléctrica cerebral, lo que provocaría una condición de hiperexcitabilidad neuronal relacionada con la edad y limitada a una etapa concreta de la maduración cerebral.

2 ¿CUÁNTAS CLASES DE EPILEPSIAS FOCALES EDAD DEPENDIENTES EXISTEN?

Según la última clasificación de la Liga Internacional contra la Epilepsia (2017). Las epilepsias focales edad dependientes más frecuentes y mejor descritas son:

- Epilepsia con puntas centro-temporales o epilepsia rolándica
- Epilepsia occipital temprana o síndrome de Panayiotopoulos
- Epilepsia occipital tardía o síndrome de Gastaut

2.1 EPILEPSIA CON PUNTAS CENTRO-TEMPORALES O EPILEPSIA ROLÁNDICA

Es la epilepsia focal edad dependiente más frecuente. Constituye el 15% de las epilepsias de la edad infantil. Se presenta entre los 3-10 años, con más frecuencia en varones con historia previa de convulsiones febriles. **Tipo de crisis:** Se caracteriza por crisis motoras, que afectan preferentemente a la musculatura de la cara, lo que produce sacudidas rítmicas de la mitad de la cara, parpadeo, sonidos guturales, babeo y dificultades para articular palabra. Pueden evolucionar y presentar crisis motoras de la mitad del cuerpo o de todo el cuerpo. De 1 a 3 minutos de duración, se presentan habitualmente en la última hora del sueño o poco después de dormirse. La frecuencia de las crisis es muy variable. **Diagnóstico:** La sospecha diagnóstica se realiza por las características de las crisis y se confirma con un EEG en vigilia y sueño, que evidencia descargas epileptiformes en las zonas centro temporales del cerebro y que se incrementan durante el sueño lento. **Tratamiento:** Debe ser indicado por un neuropediatra y

consensuado con la familia en función del número de crisis y la repercusión en la calidad de vida del paciente y su familia. **Pronóstico:** En general es bueno, con desaparición de las crisis alrededor de los 12 años de edad en el 90% de los pacientes.

2.2 EPILEPSIA OCCIPITAL DE INICIO TEMPRANO O SÍNDROME DE PANAYIOTOPOULOS (SP)

Se puede presentar desde el año de vida, sin embargo, la presentación más frecuente es entre los 3-6 años y se resuelve por completo a los 11-13 años. **Tipo de crisis:** Predominan los síntomas autonómicos: vómitos, palidez, sudoración, taquicardia/bradicardia, en el 80% de los pacientes. Pueden asociar desviación ocular y de la cabeza. Pueden evolucionar a crisis motoras generalizadas (convulsiones de todo el cuerpo) en el 25-30% y pueden ser crisis muy largas. **Diagnóstico:** La sospecha diagnóstica se realiza por las características de las crisis y se confirma con un EEG en vigilia y sueño que evidencia anomalías epileptiformes de ciertas características en regiones occipitales. También se hace una resonancia para descartar otras causas. **Tratamiento:** Debe ser indicado por un neuropediatra e iniciarse en el caso de crisis frecuentes. En caso de crisis aisladas, puede considerarse no iniciar el tratamiento con fármacos antiepilépticos, previo consenso con la familia. **Pronóstico:** El pronóstico es excelente, un tercio de los pacientes presenta una frecuencia de crisis muy baja y la curación generalmente ocurre 1 o 2 años después de la primera crisis.

2.3 EPILEPSIA OCCIPITAL TARDÍA O SÍNDROME DE GASTAUT (SG)

El SG representa el 2-7% de las epilepsias focales edad dependiente, siendo la menos frecuente de este grupo. Se inicia entre los 15 meses y 11 años (edad media 7 años) en niños con convulsiones febriles previas (15%) y antecedentes de epilepsia y/o migraña (35% y 15%). **Tipo de crisis:** Las crisis son focales con síntomas visuales (alucinaciones, ceguera o pérdida parcial de visión) y/o motores con dolor de cabeza posterior de intensidad moderada (33%). Las crisis son breves y se desarrollan rápidamente, duran de 5 a 15 segundos, y rara vez exceden de 1 ó 2 minutos. Dado que el dolor de cabeza, durante o después de las crisis, es un síntoma común en estos pacientes, debemos realizar el diagnóstico diferencial con la migraña con aura visual. **Diagnóstico:** El EEG muestra paroxismos epileptiformes occipitales que se bloquean con la apertura de los ojos. La RNM cerebral debe realizarse para descartar otras causas. **Tratamiento:** El tratamiento farmacológico está recomendado en todos los niños con SG, debido a la alta frecuencia de crisis. La indicación del tratamiento, así como la elección del fármaco antiepiléptico, debe realizarla un neuropediatra. **Pronóstico:** En general presenta buen pronóstico, responden bien a los fármacos antiepilépticos y la curación se produce en el 50-60% de los pacientes en un plazo de 2 a 4 años desde el inicio.