

Specialized and updated training on supporting advance technologies for early childhood education and care professionals and graduates



Co-funded by
the European Union



**Specialized and updated training on supporting advance
technologies for early childhood education and care
professionals and graduates**

MÓDULO III.2

Patologías en edades tempranas

Epilepsia

Docente: Elvira Mercado Val

Departamento de Ciencias de la Educación

Universidad de Burgos

e-EarlyCare-T



Specialized and updated training on supporting advance technologies for early childhood education and care professionals and graduates



Contenido

I. Introducción.....	6
II. Objetivos.....	6
III. Contenidos específicos del tema.....	6
3.1. ¿Qué es la epilepsia?	6
3.2. Clasificación de las epilepsias y los síndromes epilépticos en función de la edad.	7
3.3. Desarrollo evolutivo de la epilepsia	9
3.3.1 Epilepsia y periodo neonatal	10
3.3.2 Epilepsia en la lactancia y primera infancia (2 meses a 12 meses).....	12
3.3.3. Epilepsias de inicio en la niñez (a partir del año de vida).....	14
3.4. Neuropsicología de la epilepsia.....	16
Resumen.....	17
Glosario de términos.....	17
Bibliografía recomendada.....	18
Recursos	19

Specialized and updated training on supporting advance technologies for early childhood education and care professionals and graduates

“Specialized and updated training on supporting advance technologies for early childhood education and care professionals and graduates”, e-EarlyCare-T, reference 2021-1-ES01-KA220-SCH-000032661, is co-financed by the European Union's Erasmus+ programme, line KA220 Strategic Partnerships Scholar associations. The content of the publication is the sole responsibility of the authors. Neither the European Commission or the Spanish Service for the Internationalization of Education (SEPIE) is responsible for the use that may be made of the information disseminated herein”.



Specialized and updated training on supporting advance technologies for early childhood education and care professionals and graduates



I. Introducción

La epilepsia es uno de los trastornos neurológicos más frecuentes que ocurren durante la etapa infantil. Puede aparecer como consecuencia de un largo espectro de trastornos del SNC como, por ejemplo, infección cerebral, tóxicos, trastornos metabólicos, malformaciones genéticas o el daño cerebral adquirido. Implica la presencia de crisis epilépticas (tanto focales como generalizadas).

Aunque la mayoría de los casos de epilepsia en edad escolar son benignas y tiene un buen pronóstico, la carga estigmatizante que suele tener la epilepsia influye negativamente en el niño, provocando un impacto negativo social y psicológico en su proceso de escolarización. En este capítulo, se revisarán los principales síndromes epilépticos, así como la presencia de determinados síndromes en tres periodos de edad.

II. Objetivos

- Conocer las características fundamentales de la Epilepsia infantil.
- Conocer los síndromes epilépticos más frecuentes en esta etapa de desarrollo.

III. Contenidos específicos del tema

1. Epilepsia y periodo neonatal (nacimiento hasta los 2 meses).
2. Epilepsia de inicio en la infancia (2 meses a 12 meses).
3. Epilepsia de inicio en la niñez (a partir del año a 12 años).

3.1. ¿Qué es la epilepsia?

La epilepsia es un trastorno neurológico de carácter crónico, cuya manifestación clínica son **las crisis epilépticas**. Según la liga internacional contra la epilepsia (ILAE), la epilepsia se clasifica, por un lado, diferenciando las crisis epilépticas y, por otro, categorizando los tipos de epilepsia y síndromes epilépticos (ILAE, 2017).

La epilepsia puede afectar a personas de todas las edades, aunque existe una mayor incidencia (mayor número de casos) entre los primeros años de vida y en la tercera edad.

Este trastorno se podría definir por la presencia de, al menos **dos crisis epilépticas** no provocadas (sin estímulo que lo provoque) o reflejas (inducidas por un estímulo: lumínico, auditivo, táctil, etc.) que suceden separadamente en diferentes días. (ILAE, 2014., Caraballo, 2019).

Las crisis epilépticas son la descarga transitoria anormal de neuronas de carácter sincrónico en la corteza cerebral que produce un efecto claro observable por la persona que lo experimenta o por un observador (Fisher y cols., 2017).

Las crisis epilépticas (Figura 1) se clasifican de acuerdo con el **inicio de la descarga anormal** que les dio origen, por lo tanto, existen dos tipos:

1. **Focales:** crisis epilépticas que se originan en una zona localizada de la corteza cerebral (lo que se conoce como foco epiléptico).
 - a. Son crisis con manifestaciones motoras, sensoriales o psicomotoras de que dependen de la localización de este foco.
 - b. No producen inicialmente pérdida de conocimiento.
2. **Generalizadas:** Afectan simultáneamente y desde el comienzo, a toda la corteza cerebral.
 - a. Provocan pérdida de conciencia desde el comienzo de la crisis.
 - b. Las crisis generalizadas más habituales son las crisis tónico-clónicas.

Dentro de las crisis generalizadas, existen dos tipos de crisis que ocurren dentro de la infancia y la adolescencia. *En la crisis tipo gran mal*, el niño pierde súbitamente la conciencia y puede que caiga al suelo. Esta pérdida de conciencia es seguida poco segundos después por la contracción generalizada de todos los músculos (fase tónica) a los que les suceden sacudidas de todo el cuerpo (fase clónica). Existe relajación de esfínteres y frecuentemente se muerde la lengua. La caía que provoca la convulsión puede provocar traumatismos u otras lesiones. Después de la convulsión el niño queda dormido, desorientado o somnoliento.

Por otro lado, la crisis *tipo pequeño mal* se manifiesta por la presencia de crisis generalizadas, aunque no hay convulsiones y existe una breve pérdida de la conciencia (Caraballo, 2019).

Por último, **los síndromes epilépticos**, hacen referencia a la asociación de un tipo o varios tipos de crisis mostrando alteraciones electroencefalográficas (EEG) interictales (durante la crisis) o ictales (la propia crisis epiléptica) que compromete el correcto funcionamiento del sistema nervioso central (SNC).

Las formas más comunes de estos síndromes son edad-dependientes o autolimitados, particularmente en niños en edad escolar, lo que significa que estas crisis epilépticas remitirán o desaparecerán definitivamente con la maduración del cerebro. Además, responden muy bien al tratamiento con fármacos antiepilépticos.

3.2. Clasificación de las epilepsias y los síndromes epilépticos en función de la edad.

La clasificación que propone la ILAE, (Figura 1) se crea para responder a la categorización de **la epilepsia** en un contexto clínico, siendo necesaria para el diagnóstico, la clasificación en tres niveles. Por lo tanto, como iremos viendo a lo largo de este capítulo, hay que diferenciar entre el tipo de **crisis epiléptica**, **el síndrome epiléptico** y **el tipo de epilepsia** (ILAE, 2017).



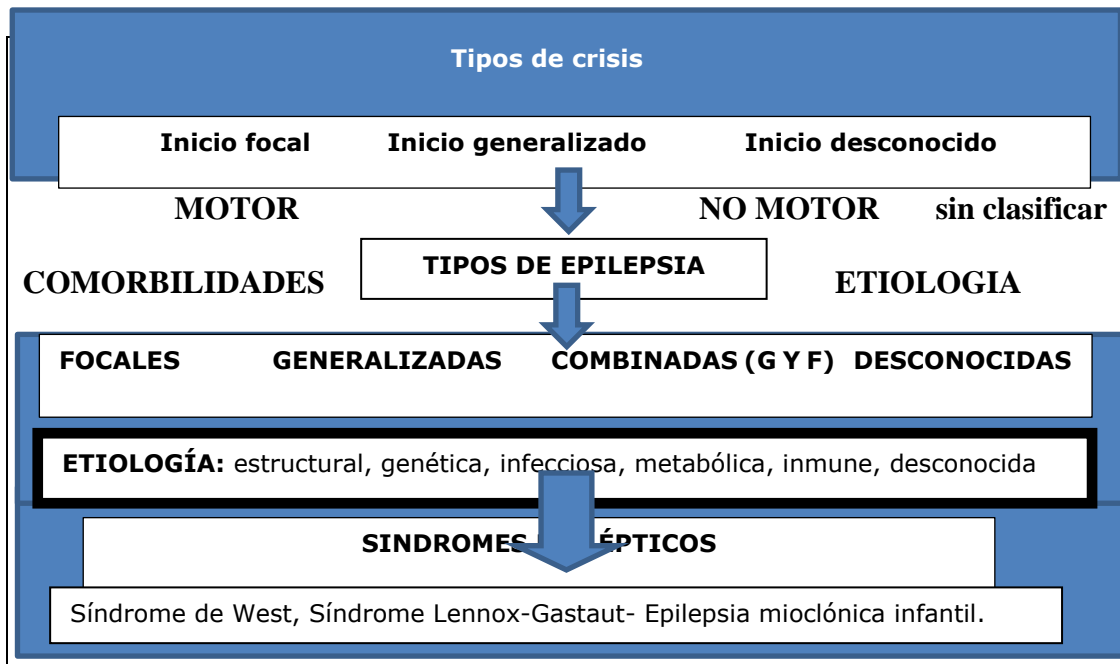


Figura 1. Clasificación de los tipos de crisis, basado en ILAE, 2017.

El primer abordaje diagnóstico, una vez que se ha identificado el tipo crisis (figura 1) es clasificar el tipo de epilepsia que formará parte de un síndrome epiléptico. Teniendo en cuenta la clasificación que hace la ILAE (2017) el síndrome epiléptico (*conjunto de síntomas y signos que definen un trastorno epiléptico*) se clasifica en **cuatro tipos de epilepsia** que son:

1. Epilepsia focal (inicio motor o inicio no motor)
2. Epilepsia generalizada
3. Epilepsia focal o generalizada (combinada)
4. Desconocida, no se sabe si su origen es focal o generalizado.
 - a. Sintomática o probablemente sintomática

Con respecto a *la epilepsia focal*, (Figura 2) se asocia con la descarga anormal neuronal en un área específica del cerebro y pueden incluir alteraciones en el comportamiento, similares a las funciones de la región donde se originan. Las convulsiones *focales pueden ser con inicio motor o con inicio no motor*. Los síntomas con inicio motor involucran la musculatura, contracciones musculares, automatismos, espasmos, movimientos. En cambio, las convulsiones *con inicio no motor* van a implicar la presencia de detección del comportamiento, cognitivo, emocional, sensorial (Salinas et al, 2018).

Con respecto a las *convulsiones generalizadas*, resultan en pérdida de conciencia, pero sin características sensoriales o de comportamiento más específicas (Salinas et al, 2018).

Las *crisis de causa desconocida* son aquellas convulsiones que no pueden ser clasificadas por falta de información o no pueden entrar en una determinada categoría diagnóstica. Denominada también *sintomática o probablemente sintomática*.

Tipo de epilepsia	Características	Signos/síntomas
Epilepsia focal motora	Crisis que se producen a una zona específica de uno de los dos hemisferios cerebrales.	Involucra la musculatura de alguna forma, el evento podría ser el aumento o disminución de la contracción muscular que genera el movimiento. No pérdida de conciencia
Epilepsia focal no motora	Crisis que se producen a una zona específica de uno de los dos hemisferios cerebrales.	Presencia de detección del comportamiento, cognitivo, emocional, sensorial. No pérdida de conciencia
Epilepsia generalizada	Crisis cuyos rasgos semiológicos indican que su inicio compromete ambos hemisferios corticales.	Crisis tónica-clónicas. Pérdida de conciencia
Epilepsia focal o generalizada (combinada)	Crisis generalizadas como focales	Crisis tanto generalizadas como focales.
Epilepsia desconocida	Crisis que no pueden ser clasificadas por falta de información o no entran en una determinada categoría diagnóstica.	Se desconoce el inicio de las crisis y la persona tiene un tipo de epilepsia desconocida

Figura 2. Tipos de epilepsia. Basado en Palacios et al, 2016; ILAE, 2019

3.3. Desarrollo evolutivo de la epilepsia

La maduración cerebral es un proceso que conlleva innumerables transformaciones, producidas desde la concepción, durante toda la gestación y con posterioridad, hasta alcanzar la madurez, llegando a tener un cerebro adulto. Si el cerebro del niño se expresa en cada edad en relación con el grado de maduración alcanzado, con unos patrones de conducta dados, ante cualquier trastorno funcional o estructural que aparezca, su comportamiento se expresará también de manera diferente. (Etchepareborda, 1999).

Numerosos estudios demuestran que el cerebro del recién nacido posee múltiples diferencias en función, composición celular y conectividad en comparación con el cerebro en la edad infantil o en la del adulto (Fons-Estupiña, 2018).

Unido a esto, la presencia de anomalías cerebrales congénitas, los errores innatos del metabolismo y los trastornos genéticos pueden determinar la presencia de crisis recurrentes durante el periodo neonatal (Caraballo, 2019).

Dentro de la clasificación por edad de la epilepsia y siguiendo la clasificación de Browne (2009) en el periodo neonato-infantil, destacamos:

1. Epilepsia y periodo neonatal (nacimiento hasta los 2 meses)
2. Epilepsias de inicio en la infancia (2 meses a 12 meses)
3. Epilepsias de inicio en la niñez (a partir del año a 12 años)

3.3.1 Epilepsia y periodo neonatal

El período neonatal resulta especialmente vulnerable para el desarrollo de convulsiones a causa de la combinación de factores específicos en un SNC en desarrollo. Los neonatos tienen un cerebro altamente excitable por lo que la expresividad clínica de una crisis en este grupo de edad es **de tipo focal** por descargas neuronales de origen errático en **uno u otro hemisferio**. (Etchepareborda, 1999., Browne et al, 2009., Fons-Estupiña, 2018).

En esta etapa del neurodesarrollo, el cerebro se manifiesta por presentar una continuidad bioeléctrica, sinergia interhemisférica, diferenciación vigilia-sueño y reactividad a los estímulos externos en el sueño.

La mayor susceptibilidad del cerebro del recién nacido presenta las siguientes características:

1. **Madurez anatómica:** La presencia de crisis epilépticas se debe por una mala estratificación de la corteza cerebral, escaso desarrollo de las dendritas, inmadurez de las vías comisurales y de las vías cortico-subcorticales.
2. **Excitación aumentada:** Aparecen abundantes sinapsis glutaminérgicas, con abundantes receptores del neurotransmisor glutamato en el hipocampo y con una proporción determinada de receptores que sabemos están implicados en los fenómenos de plasticidad cerebral.

Los neonatos suelen mostrar conductas repetitivas y estereotipadas que pueden confundirse con una crisis epiléptica. Estas conductas pueden ser desde la succión repetida o a la realización de otros movimientos orobucolinguales, adopción de posturas anormales, movimientos de pedaleo o de remo con los brazos, parpadeo, nistagmo o apnea. Sin embargo, es importante destacar que, si estas conductas se observan desde un registro de la actividad EEG, no se asocian generalmente a una actividad que pudiera indicar un fenómeno epileptiforme (Browne, 2009).

La presencia de **crisis epilépticas** en esta etapa del neurodesarrollo constituye una alteración de la función neurológica que puede *ser motora, conductual, autónoma (alteración del sistema nervioso autónomo) o una combinación de las tres* (Fons-Estupiña, 2018). Las crisis neonatales se clasifican en *clónicas, tónicas y mioclónicas*.

Las **crisis clónicas** consisten en sacudidas rítmicas de grupos musculares y pueden seguir un patrón tanto focal como multifocal. En las *crisis clónicas multifocales*, los movimientos pueden oscilar de una parte del cuerpo a la otra. Aunque pueden verse crisis focales asociadas a lesiones cerebrales localizadas, (véase los ACV neonatales), también pueden observarse en trastornos que afectan al cerebro de forma difusa, como son la asfixia, la hemorragia subaracnoidea, la hipoglucemia y las infecciones. (Brown, 2009).

Por otro lado, **las crisis tónicas**, el neonato adopta posturas asimétricas del tronco o se produce una desviación de los ojos hacia un lado.

Con respecto a las **crisis mioclónicas**, son crisis muy parecidas que afectan a los niños más mayores y consisten en sacudidas rápidas de los músculos. Esas crisis se



manifiestan en forma de sacudidas bilaterales, aunque ocasionalmente puede aparecer un mioclonos unilateral o focal.

Las causas más frecuentes de las convulsiones neonatales son la *encefalopatía hipóxico-isquémica*, *ACV isquémicos y hemorrágicos*, seguido de las *infecciones del SNC malformaciones congénitas del metabolismo y síndromes epilépticos de origen genético*. Durante los primeros meses y posteriores años de vida, el lactante tiene un alto riesgo de crisis, debido en parte a la gran excitabilidad cortical y la escasa maduración de los mecanismos inhibitorios. Y a causa del nacimiento, el lactante se encuentra en situación de riesgo ante una serie de agresiones, tales como traumatismos, problemas hipóxicos-isquémicos, hemorragias intracraneales e infecciones.

La presencia de crisis epilépticas puede indicar la existencia de un trastorno del SNC y su reconocimiento puede ser relevante para su abordaje posterior. Las crisis suelen seguir siendo un factor pronóstico significativo de un desenlace neurológico desfavorable.

Los síndromes epilépticos neonatales, así como sus características electroclínicas, son:

1. Convulsiones neonatales benignas (convulsiones del quinto día)
2. Epilepsia neonatal benigna familiar (ENBF)
3. Encefalopatía epiléptica infantil precoz o síndrome de Ohtahara.
4. Encefalopatía epiléptica mioclónica precoz (EMP).

Con respecto a las *convulsiones neonatales benignas, denominadas también convulsiones del quinto día*, en ellas, se observan movimientos clónicos unilaterales, bilaterales de las extremidades y la cara que duran minutos, pudiendo aparecer la apnea. Las convulsiones desaparecen espontáneamente en la mayoría de los casos y la evolución es favorable (Fons-Estupiña, 2018).

La *epilepsia neonatal benigna familiar*, engloba a un grupo de síndromes epilépticos benignos que comienzan en el segundo o tercer día de vida (en recién nacidos a término) que se definen por la presencia de **crisis tónicas** (*incremento en la contracción muscular durante segundos o minutos*) con síntomas autonómicos (sudoración, palpitaciones, etc).

Es posible encontrar antecedentes familiares de convulsiones neonatales. Las convulsiones se inician con una fase tónica inicial (simétrica o asimétrica) asociada a apnea/ cianosis, seguida de movimientos clónicos, unilaterales o bilaterales, simétricos o no.

La semiología (estudio de los síntomas) también puede constituir en “*mirada fija*” con detención de la actividad asociada a fenómenos autonómicos u oculo-faciales. Las convulsiones son breves y muy frecuentes (hasta 30 episodios al día). La remisión de las crisis ocurre alrededor de los 4 a 6 meses de edad. El neurodesarrollo suele ser normal y algunos de estos niños, pueden presentar crisis febriles o afebriles en la infancia después de un periodo sin convulsiones (Fons-Estupiña, 2018).



La encefalopatía epiléptica infantil temprana (Síndrome de Ohtahara) síndrome epiléptico poco común que tiene un pronóstico desfavorable. El inicio de las convulsiones puede ocurrir en el periodo fetal o después del nacimiento. El tipo de crisis al igual que en la epilepsia neonatal benigna, son **las crisis tónicas**, simétricas o asimétricas, aunque también pueden aparecer crisis focales motoras aproximadamente en un 30% de estos lactantes.

Entre las causas más frecuentes destacar, las malformaciones en el desarrollo cortical, alteraciones genéticas relacionadas con las canalopatías y las sinaptopatías. La evolución a espasmos infantiles o epilepsia multifocal es muy frecuente. (Fons-Estupiña, 2018).

Con respecto a la *encefalopatía mioclónica precoz*, síndrome similar al de Ohtahara, pero diferenciando el tipo de crisis que predominantemente son *mioclonías*. La frecuencia de las crisis puede ser variable, pero es habitualmente continua. El inicio de las crisis suele ser precoz, en las primeras horas o días de vida y en algunos casos intraútero. Las crisis son clónicas focales o sutiles y le puede seguir la mioclonía. (Fons-Estupiña, 2018).

3.3.2 Epilepsia en la lactancia y primera infancia (2 meses a 12 meses)

Los grupos de síndromes epilépticos y los específicos que se inician entre los 2 a 12 meses, se encuentran las *epilepsias focales sintomáticas y probablemente sintomáticas*, de las cuales están los síndromes epilépticos temporales mesiales, laterales, frontales, parietales y occipitales). (Browne et al, 2009).

En cuanto a las *epilepsias generalizadas/ sintomáticas*, destacar el *síndrome de West* y las crisis tónicas y las crisis atónicas.

Con respecto a las *epilepsias generalizadas idiopáticas y sintomáticas*, son tres tipos de epilepsia; la epilepsia benigna de la niñez con puntas centrotemporales, la epilepsia benigna de la niñez de inicio temprano (con síntomas vegetativos) y la epilepsia occipital de la niñez de inicio tardío (con síntomas visuales).

Cuando hacemos referencia a las crisis sintomáticas o probablemente sintomáticas, éstas, se relacionan con la presencia de lesión estructural.

Y, por último, con respecto a las crisis que no conllevan necesariamente un diagnóstico de epilepsia, son las crisis febriles.

Dentro de las epilepsias focales y probablemente sintomáticas, pueden aparecer a cualquier edad. En ellas se producen tres tipos de crisis:

1. Crisis focales simples
2. Crisis focales complejas (psicomotoras, del lóbulo temporal)
3. Crisis tónico-clónicas (gran mal)

Esta clasificación se organiza en cinco síndromes donde la semiología de la crisis dará respuesta a la localización de la zona epileptogénica. Por ejemplo, si el foco epiléptico se sitúa en el lóbulo temporal, puede aparecer alucinaciones gustativas, vértigo e



ilusiones auditivas, etc, en el lóbulo occipital, los síntomas son visuales, en el lóbulo frontal, presencia de movimientos estereotipados, automatismos complejos, etc. En cambio, si la localización es parietal, los síntomas son quemazón en hemicuerpo contralateral, movimientos involuntarios del mismo en forma de flexo-extensión.

Una especial mención dentro de esta categoría de síndromes epilépticos focales en la que se encuentra el **síndrome de hemiconvulsión-hemiplejia** que constituye una forma rara de epilepsia que ocurre durante los primeros dos años de vida. Se compone de una crisis clónica unilateral repentina y prolongada a la que le sigue una **hemiparesia** unilateral (pérdida de sensibilidad en el lado contralateral de aparición de la crisis) (Browne, 2009).

En cuanto a las *epilepsias generalizadas/ sintomáticas*, existen cuatro tipos de epilepsias (*Síndrome de West, crisis tónicas, crisis atónicas y Síndrome de Dravet*)

Con respecto al *síndrome de West*, es tipo de epilepsia aparece en los niños durante el primer año de vida, siendo el pico de edad de aparición entre los 4 y 6 meses. Caracterizado por la presencia de una triada de síntomas que consisten en espasmos infantiles (EI), discapacidad intelectual y un EEG característico denominado hipsarrítmico. Estas alteraciones electroencefalográficas, características de este síndrome provocan una detención del proceso madurativo neurológico del niño al inicio de las manifestaciones críticas (durante la crisis) y es común encontrar su inicio focal, edad-dependiente, siendo excepcional su aparición después del año de edad.

En cuanto a los síntomas de este síndrome, destacar la presencia de espasmos infantiles que son contracturas breves, bilaterales y simétricas de los músculos del cuello, tronco y extremidades y que de una manera brusca determinan la aparición del espasmo bien en flexión, extensión o mixto, pudiendo ser de diversa intensidad (leves o masivos).

Por otro lado, las *crisis tónicas*, consisten en la aparición súbita de un aumento de tono en los músculos extensores. La duración de las crisis es superior a la de las crisis mioclónicas. En cambio, en *las crisis atónicas* se observa una pérdida brusca del tono muscular, involucrando la cabeza, el tronco, mandíbula o la musculatura de las extremidades, lo que provoca caídas que ocasionan traumatismos y lesiones por este tipo de crisis.

Otro de los síndromes que aparecen en esta etapa del desarrollo es el *Síndrome de Dravet*. Se presenta en el primer año de vida en un niño normal con convulsiones prolongadas, febriles y afebriles, focales y tónico-clónicas generalizadas. Las convulsiones suelen ser intratables y, a partir del segundo año de vida, los niños muestran deficiencias cognitivas y conductuales. Es un síndrome caracterizado por la aparición de convulsiones típicamente alrededor de los 6 meses de edad. La mayoría de los bebés han tenido un inicio de convulsiones antes de los 15 meses de edad, sin embargo, una pequeña minoría de casos comienza en el segundo año de vida.

La primera convulsión se asocia con fiebre en alrededor del 60% de los casos. No todos los bebés comienzan con convulsiones febriles. La sensibilidad de las convulsiones a la fiebre puede persistir durante toda la vida. El tamaño de la cabeza y el examen neurológico suelen ser normales, pero con el tiempo, pueden desarrollarse ataxia y signos piramidales. (ILAE, 2017).



3.3.3. Epilepsias de inicio en la niñez (a partir del año de vida)

Dentro de los síndromes epilépticos que ocurren en esta etapa, encontramos las *epilepsias focales sintomáticas y probablemente sintomáticas, las epilepsias focales idiopáticas, las epilepsias idiopáticas generalizadas, las encefalopatías epilépticas y aquellas crisis que no conllevan necesariamente un diagnóstico de epilepsia.*

Con respecto a las epilepsias *focales sintomáticas y probablemente sintomáticas*, se encuentran los cinco síndromes epilépticos temporales mesiales, laterales, parietales frontales y occipitales. Estos tipos de síndromes conllevan tres tipos de crisis: crisis focales simples; focales complejas (psicomotoras, lóbulo temporal) y tónico-clónico (grand mal). (ILAE, 2017., Browne, 2009).

Por otro lado, *las epilepsias focales idiopáticas* pueden ser el componente significativo de tres importantes síndromes: *la epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales, la epilepsia occipital benigna de la infancia y la encefalopatía epiléptica Lennox- Gastau y Landau Kleffner*

La *epilepsia parcial benigna de la infancia con puntas centrotemporales (rolándica)* representa a un tipo de epilepsia que comienza entre los 3 y los 10 años en niños previamente sanos, caracterizada por la presencia de crisis focales sensitivo-motoras que afectan a cara, orofaringe y miembro superior (clonías oro-facio-braquiales, bloqueo del habla y parestesias bucales). Las crisis son infrecuentes y de predominio nocturno. No se recomienda tratamiento, salvo crisis frecuentes. El EEG muestra un foco de puntas en la región centro-temporal, uni o bilateral. (Martínez et al, 2014).

Dentro de la *epilepsia de la niñez con paroxismos occipitales*, conocida también como síndrome de *Panayiotopoulos*, que aparece en niños pequeños con un pico de edad de cinco años. Los síntomas principales se caracterizan por vómitos ictales, desviación de los ojos, y a menudo con deterioro de la conciencia. Las crisis son infrecuentes y a menudo solitarias, pero según Browne (2009) alrededor de un tercera parte de los niños, los episodios evolucionan hacia un estado epiléptico focal. El pronóstico de este tipo de inicio temprano es excelente y suele resolverse a los pocos años de su aparición.

En cuanto a la *epilepsia con ausencia en la niñez* pueden producir crisis de ausencia típicas, mioclónicas y tónico-clónicas de inicio generalizado. La epilepsia de ausencia infantil es una epilepsia generalizada genética/idiopática que debe considerarse en un niño por lo demás normal con múltiples crisis de ausencia diarias asociadas con puntas y ondas generalizadas de 2,5 a 3,5 Hz. Las crisis de ausencia son provocadas por hiperventilación. Este síndrome se caracteriza por la aparición de frecuentes crisis de ausencia entre los 2 y los 12 años (máximo 5-6 años). El desarrollo y la cognición son típicamente normales. Puede ocurrir trastorno por déficit de atención con hiperactividad y dificultad de aprendizaje. Las convulsiones suelen ser autolimitantes. (ILAE, 2017).

Con respecto al síndrome *de Lennox-Gastaut*, forma grave de encefalopatía epiléptica que comienza en la infancia. Los niños que sufren el síndrome de Lennox-Gastaut presentan convulsiones frecuentes y de varios tipos. Las convulsiones generalmente comienzan entre los 2 y los 6 años y suele venir acompañado de discapacidad intelectual. Las crisis tónicas constituyen un componente principal y presentan un



patrón EEG de punta onda lenta. No obstante, los niños con este síndrome suelen presentar una mezcla de distintos tipos de crisis, como pueden ser las tónico-clónicas, las mioclonías, las ausencias típicas y la caída de cabeza, que constituye una forma de crisis atónica, tónica o mioclónica. Este síndrome se caracteriza por tener crisis muy frecuentes y es frecuente que las crisis de ausencia atípicas pasen inadvertidas por los padres y para el niño (Browne, 2009).

Y, por último, el *síndrome de Landau-Kleffner*, se define por un inicio subagudo de afasia adquirida en un niño con un desarrollo y cognición previos normales. El síndrome comienza entre los 2 y los 8 años de edad (máximo entre los 5 y los 7 años), o rara vez más tarde. Las convulsiones pueden no ocurrir en todos los casos y, cuando están presentes, son infrecuentes y autolimitadas. Sin embargo, existe un alto riesgo de deterioro significativo del lenguaje residual.

Este síndrome se caracteriza por un inicio subagudo de afasia progresiva en un niño con un desarrollo previo del lenguaje apropiado para su edad. La presentación inicial puede ser con afasia progresiva (40%), convulsiones o ambas. Los niños se vuelven progresivamente incapaces de comprender la palabra hablada, dejan de entender cuando se les habla y de responder verbalmente.

Se observan comúnmente trastornos psiquiátricos y cognitivos además del deterioro del lenguaje. El deterioro del lenguaje típicamente fluctúa. Las convulsiones y las anomalías del EEG se resuelven con la edad en la mayoría de los casos, sin embargo, en la mayoría (>80%) se observa un deterioro residual del lenguaje que puede ser grave (especialmente si el inicio es más temprano). (ILAE, 2017) (ver Figura 3).

Figura 3. Principales epilepsias y síndromes epilépticos durante la infancia.

NEONATAL	
Síndromes epilépticos graves	Síndromes epilépticos benignos
Síndrome de Ohtahara	Convulsiones neonatales benignas
Encefalopatía epiléptica mioclónica	Epilepsia neonatal benigna familiar
LACTANCIA/PRIMERA INFANCIA	
Síndromes epilépticos graves	Síndromes epilépticos potencialmente benignos
Síndrome de West	Epilepsia benigna de la niñez con puntas centrotemporales.
Síndrome de Lennox-Gastaut	Epilepsia benigna (síntomas vegetativos)
Síndrome de Dravet	Epilepsia occipital benigna de la infancia.
Síndrome de Landau-Kleffner	<i>Epilepsias focales sintomáticas y probablemente sintomáticas, (síndromes epilépticos temporales mesiales, laterales, frontales, parietales y occipitales)</i>
NIÑEZ (A PARTIR DEL PRIMER AÑO)	
Síndromes epilépticos de pronóstico reservado	Síndromes epilépticos benignos
Epilepsias focales sintomáticas y probablemente sintomáticas	Epilepsia focal benigna de la infancia con puntas centrotemporales (rolándica)
Lennox-Gastaut	Epilepsia de la niñez con paroxismos occipitales, (síndrome de Panayiotopoulos)
Síndrome de Landau-Kleffner	Epilepsia con ausencia en la niñez



3.4. Neuropsicología de la epilepsia

En líneas generales, la epilepsia como tal, no produce deterioro cognitivo, no obstante, si éste aparece y es notorio tras la evaluación neuropsicológica realizada, este deterioro puede ser debido a la presencia de una encefalopatía epiléptica o una lesión cerebral subyacente (Ronconi, 2019).

Por lo tanto, el proceso de descripción de las posibles alteraciones neuropsicológicas encontradas tendrá una complejidad añadida que se deberá adaptar a cada niño en concreto. Otra cuestión interesante, es la de valorar que tanto las dificultades comportamentales como cognitivas puedan deberse al impacto de la lesión subyacente o de la propia actividad epileptiforme (descargas eléctricas) en redes neuronales en proceso de maduración, que como sabemos, el cerebro del niño es un cerebro en desarrollo.

La literatura muestra una disminución del rendimiento neuropsicológico del alumno con epilepsia en múltiples dominios, incluyendo la inteligencia general (Salinas et al, 2018).

1. *Funcionamiento cognitivo*: Aunque la mayoría de los niños con epilepsia muestran un funcionamiento intelectual normal, sí que se observa una importante variabilidad dentro de los grupos, con un porcentaje mayor en niños fuera de los valores normativos cuando se les valora con la población general infantil.
2. *Funcionamiento atencional*: Hay ciertos fármacos antiepilépticos pueden ocasionar menor span atencional, concentración y fatiga. Destacar también que existen algunos síndromes epilépticos se han asociado con una alteración específica en el control atencional, como, por ejemplo, la epilepsia de ausencia infantil y, además, es común encontrar comorbilidad con el TDAH (tipo combinado). Es importante destacar que los estudios muestran que los problemas de atención pueden preceder a la aparición de la epilepsia, lo que ha llevado a que estas dos condiciones sean descritas como comórbidas concurrentes (Salinas et al, 2018).
3. *Funciones ejecutivas*: Investigaciones en torno al efecto de la epilepsia en el desarrollo de las funciones ejecutivas en los niños, muestran un peor rendimiento ejecutivo en la epilepsia generalizada en comparación, por ejemplo, con la epilepsia de inicio focal. Las alteraciones más frecuentes encontradas en estas funciones tienen que ver más con la memoria de trabajo, la velocidad de procesamiento y la dificultad en la resolución de problemas. Con lo cual, tal como afirman estos autores, los problemas en las funciones ejecutivas han demostrado ser un factor predictor de la adaptabilidad y la calidad de vida en los niños con epilepsia tan significativo como las variables relacionadas con la enfermedad y su gravedad. (Salinas et al, 2018).
4. *Memoria*: Se observa que el tipo de epilepsia y su localización (epilepsia de inicio versus focal) (lateralización hemisférica) afectan el rendimiento mnésico (recuperación de la información previamente almacenada). También como factor pronóstico de este rendimiento, valorar que la epilepsia de inicio focal que se origina en región frontal o temporal puede ser factor de riesgo para observar bajos rendimientos en memoria.
5. *Dificultades de aprendizaje*: Existe acuerdo al respecto al considerar la presencia de un bajo rendimiento académico tanto del nivel esperado para su edad y curso y un rendimiento académico por debajo de lo esperado a nivel cognitivo en el niño con epilepsia. En términos de trastornos específicos del aprendizaje, los problemas matemáticos son los más frecuentes y el rendimiento verbal tanto en la dificultad



en lectura y la presencia de un bajo rendimiento en las pruebas de memoria semántica.

Resumen

En este capítulo se ha hecho una revisión de los principales síndromes epilépticos en las tres etapas de desarrollo con sus características más definitorias y mostrando el impacto neuropsicológico que estos tipos de epilepsia pudieran mostrar.

Glosario de términos

ACV: Accidente cerebro vascular.

ACV isquémico: Accidente cerebro vascular que se produce por una falta de aporte sanguíneo en una determinada zona del SNC.

ACV hemorrágico: Accidente cerebro vascular que se produce por la rotura de un vaso sanguíneo.

Actividad paroxística: incremento de la actividad eléctrica cerebral de forma súbita, pudiendo ser normal o anormal, dependiendo de si existen o no, síntomas neurológicos.

Canalopatías: son trastornos de la excitabilidad de la membrana muscular asociadas con mutaciones en los canales de calcio, sodio o potasio y los receptores de acetilcolina. Este grupo de enfermedades ha sido denominado canalopatías.

Crisis asimétricas: crisis que provocan una contracción muscular sostenida consistente en la extensión de unos de los brazos

Crisis epilépticas: ocurrencia transitoria de signos y síntomas derivados de una actividad anormal excesiva o sincrona de la actividad neuronal. Fenómenos que se presentan súbitamente, transitorios, de tipo motor, sensitivo-motor o psíquico.

Convulsiones: Contracciones musculares involuntarias sostenidas o intermitentes, usualmente bilaterales, de duración variable.

EEG: Electroencefalograma.

ELI: Conocida como estimulación luminosa intermitente, estimulación que se produce mediante un estroboscopio que provoca destellos luminosos, breves cada 10-15 segundos. Especialmente útil para activar el registro electroencefalográfico y para el diagnóstico de las epilepsias fotosensibles.

Epilepsia: Enfermedad del SNC en la que se producen una o más crisis epilépticas. La palabra procede del griego antiguo y significa “ataque súbito que sobrecoge”.



Epilepsia idiopática: Epilepsia con crisis determinadas por alteraciones en los genes, en las cuales no se encuentran alteraciones que justifiquen las crisis.

Epilepsia secundaria o sintomática: Aquella que se debe a una lesión cerebral tal como un tumor o una cicatriz en el cerebro o por algún daño cerebral producido en el nacimiento.

Hemiparesia: disminución de la fuerza motora o parálisis parcial que afecta un brazo y una pierna del mismo lado del cuerpo. Consecuencia de la presencia de síndrome de hemiconvulsión-hemiplejía.

Hemiplejía: trastorno del cuerpo en el que la mitad contra lateral del cuerpo está paralizada. Consecuencia de la presencia de síndrome de hemiconvulsión-hemiplejía.

Hiperventilación: consiste en inspirar y espirar profundamente durante unos minutos. Técnica muy útil en la valoración de la crisis de ausencia infantil.

Hipsarritmia: actividad lenta caracterizada por ondas lentas de voltaje muy elevado, aleatorias, con puntas y ondas agudas focales.

Idiopático: sin una causa o razón conocida.

Nistagmo: movimientos rápidos e involuntarios de los ojos que pueden ser: de un lado a otro (nistagmo horizontal) arriba y abajo (nistagmo vertical) y rotatorio (nistagmo rotatorio o de torsión).

Semiología: parte de la medicina que estudia los síntomas de las enfermedades.

Síntomas: indicio o señal de una enfermedad y sirve para determinar su naturaleza. Los síntomas de la epilepsia son las crisis epilépticas, una convulsión, pérdida de conocimiento, ausencia, etc

Signo: algo que se identifica durante un examen físico o en una prueba de laboratorio. Por ejemplo, el signo del cuatro que es una postura tónica asimétrica de las extremidades superiores al inicio de la fase de generalización en una crisis focal secundariamente generalizada.

Sinaptopatías: Enfermedades del cerebro relacionadas con el malfuncionamiento de las uniones sinápticas.

Síndrome epiléptico: Trastorno caracterizado por un conjunto de signos y síntomas que habitualmente ocurren juntos, y que incluyen el tipo de crisis, la etiología, la anatomía, los factores precipitantes, la edad de comienzo, la gravedad, la cronicidad, la relación con el ciclo circadiano y, a veces, el pronóstico.

Bibliografía recomendada

Browne, T. R., Holmes, G. L. (2009). *Manual de epilepsia*. Wolters Kluwer.



Bureau, M., Genton, P., Dravet, C., Delgado Escueta, A. V., Tassinari, C. A., Thomas, P y Wolf. (2016). *Síndromes epilépticos en lactantes, niños y adolescentes*. Montrouge.

Caraballo, R. (2019). *Epilepsia en la escuela*. Ediciones Journal.

Etchepareborda, M. C. (1999). *Epilepsia y aprendizaje: enfoque neuropsicológico*. *Revneurol*; 28 (Supl 2) :S 142- S149.

Fisher, R.S., Cross, J.A., French, J., Norimichi, H., Fisher, E et al (2017). Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology, *Epilepsia*, 58(4):522–530, 2017 doi: 10.1111/epi.13670

Fons- Estupiña, C. (2018). Síndromes epilépticos de inicio neonatal. Etiologías y proceso diagnóstico. *Rev Neurol*; 66 (Supl 2): S61-S69.

García Establés, M., Del toro Alonso, V., Uceda Alonso, A. (2014). *Guía de intervención en el aula para alumnos con epilepsia*. Editorial Ateneo.

ILAE. (17 de agosto del 2022). *La definición de epilepsia de 2014: una perspectiva para pacientes y cuidadores*. <https://www.ilae.org/guidelines/definition-and-classification/the-2014-definition-of-epilepsy-a-perspective-for-patients-and-caregivers>

Martínez Granero, M. A, Lorenzo Ruiz, M. (2014). *Convulsiones y crisis epilépticas en la infancia: lo que debe conocer el pediatra de Atención Primaria* (presentación con vídeos). En AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2014. Exlibris Ediciones

Palacios, E., Clavijo-Prado, C. (2016). Semiología de las crisis epilépticas: un reto clínico. *Reper Med Cir*. 2016 ;2 5(4):203–209

Ronconi, M.C. (2019). Epilepsia en el contexto escolar y los aspectos neuropsicológicos. En: Caraballo, R. (2019). *Epilepsia en la escuela*. Editorial Journal.

Recursos

Web

Liga internacional contra la epilepsia. <https://www.ilae.org/translated-content/spanish>

Términos sobre epilepsia. <https://www.apicepilepsia.org/glosario-terminos-la-epilepsia/>

