La Oligoepilepsia. ¿Una Manera Diferente de Ser Epiléptico?

Dr. Marcelo Devilat B.¹; Dr. Pedro Menéndez G.²

Oligoepilepsy

Two patients with oligoepilepsy are presented. A girl, in her third year of life had an epileptic attack of the atonic type: in the following year she suffered one generalized tonic epileptic crisis and in her ninth year of life a Grand mal seizure; her EEG was normal. The second is the case of a boy, who, in his sixth year of life suffered an atonic epileptic crisis with clonical discharges: This seizure pattern recurred three years later; his EEG showed diffuse slowness in the basal rhythm. In both children personal and family history and physical examination were normal. All their crisis lasted short times and no antiepileptic drug treatment was prescribed to them. The authors propose to name "oligoepilepsy" those epileptic seizures without well known trigger mechanisms, and a frequency not exceeding one seizure per year and three in 4 to 5 years. Treatment should be used only when one or more of the following characteristics is present: Crisis more than 15 minutes long, focal seizures, organic brain damage, irritative potential in the EEG tracing; antecedents of epilepsy among first degree relatives. (Key words: Oligoepilepsy. Seizures. Epilepsy. Occasional convulsions).

Las crisis epilépticas, es decir, aquellos episodios de origen cerebral que resultan de una descarga neuronal excesiva, paroxística y sincrónica, manifestados por alteraciones de la conciencia y/o síntomas motores, sensoriales, psíquicos o autonómicos¹⁻², son frecuentes en la población general. Entre el 4 y 6% de todas las personas han sufrido por lo menos una crisis epiléptica en su vida³⁻⁴.

Entre las crisis epilépticas existen algunas cuyo origen tiene una causa aguda —como intoxicaciones, trastornos metabólicos o enfermedades meningoencefálicas—. Son las llamadas "crisis ocasionales" y por lo tanto no constituyen epilepsia⁵⁻⁶.

Otro grupo de crisis epilépticas ocurre en ausencia de procesos agudos y pueden presentarse en tres formas diferentes: Como epilepsia propiamente tal, con crisis recurrentes, repetitivas y frecuentes¹⁻²; Como crisis aislada que aparece por primera y última vez, constituyendo precisamente las llamadas "crisis únicas"²⁻⁷⁻⁸⁻⁹, o bien, entre ambos extremos en una tercera forma con episodios infrecuentes o que se repiten muy alejadamente, dando origen a la denominada "Oligoepilepsia"⁵⁻⁶⁻¹⁰⁻¹¹⁻¹².

Se presentan dos casos de oligoepilepsia, apro-

vechando para hacer una revisión de la literatura sobre el tema e intentar una delimitación del cuadro.

Casos Clínicos

L.P.L. nacida el 23 de Diciembre de 1972. Presentó a los 3 años de edad pérdida brusca de conciencia, hipotonía generalizada, retroversión ocular, se recuperó en pocos minutos y luego durmió varias horas; No consultó. Un año después, mientras jugaba, cayó al suelo inconciente, con retroversión ocular e hipertonia generalizada, relajación esfinteriana y pocos minutos después había recuperado el conocimiento. Tratada de inmediato con Fenobarbital intramuscular, durmió algunas horas; Tampoco consultó esta vez. A los 9 años de edad, mientras se duchaba, sufrió pérdida del conocimiento, convulsiones tónico-clónicas generalizadas, trismus y retroversión ocular; El episodio duró algunos minutos, al cabo de los cuales durmió varias horas, despertando con cefalea. Antecedentes personales, familiares y examen físico no fueron relevantes; Electroencefalograma (EEG) normal. Se diagnosticó oligoepilepsia, se dejó sin tratamiento, no volvió a control.

A.V.M. Nacido el 10 de Octubre de 1972, a los 6 años de edad perdió la conciencia y cayó al suelo con hipotonía generalizada, espuma por la boca, retroversión ocular y relajación esfinteriana; 7 minutos después se había recuperado, permaneciendo por algunos momentos algo confuso; No consultó. A los 9 años de edad, al quedarse dormido sufrió una crisis semejante.

¹ Servicio de Neurología y Psiquiatría. Hospital Luis Calvo Mackenna. Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. División Oriente. Universidad de Chile.

² Departamento de Neurología Infantil. Hospital San Juan de Dios. Facultad de Medicina. División Occidente. Universidad de Chile.

Los antecedentes personales, familiares, y el examen físico no mostraron nada notable. El EEG reveló algunos ritmos theta con tendencia paroxística bilateral. Se diagnosticó oligoepilepsia y no se indicó tratamiento. Se controló 10 meses después comprobándose que había estado libre de crisis.

COMENTARIO

En estos dos casos las crisis epilépticas fueron generalizadas desde el comienzo, no hubo paresia postictal, la duración fue inferior a los 15 minutos, el EEG resultó no irritativo y la frecuencia de las crisis fue muy escasa. Ninguno de los enfermos recibió tratamiento.

En la práctica casos como estos no son infrecuentes de observar. Muchas veces, en los antecedentes familiares de los epilépticos aparece la información de algún pariente que nunca se hizo tratamiento a pesar de haber tenido crisis epilépticas infrecuentemente.

Es sorprendente que no se le haya dado la debida importancia a esta forma de presentación de las crisis epilépticas y no exista información acerca de su incidencia y prevalencia⁶. Una destacada publicación, como el Diccionario de la Epilepsia¹, no menciona la oligoepilepsia, tampoco la literatura norteamericana. La Comisión que revisó la nueva clasificación de las crisis epilépticas¹³ tampoco nombra a esta entidad.

Algunos autores europeos se han preocupado del tema. En efecto, Matthes⁵ define a la oligoepilepsia como aquellas "epilepsias que sin tratamiento específico se manifiestan como una o pocas crisis epilépticas o bien crisis que ocurren en un limitado período de la vida". Esta definición es, sin embargo, contradictoria pues si hay una crisis aislada, no es posible, en rigor, hablar de epilepsia¹⁻² y por otra parte no señala cuantas crisis se espera que ocurran en el período mencionado de la vida, ni cual es la duración del mismo. Los conceptos de Matthes⁵ son sin embargo de utilidad, pues como se observa en los casos 1 y 2, se enfatiza acerca de "pocas crisis ocurridas en un limitado período de la vida como puede ser la infancia".

Degen⁶ considera que se debe hablar de oligoepilepsia cuando una persona tiene crisis parciales de Gran mal cada 2 ó 3 años. Surge así el concepto de tipo y frecuencia de las crisis. Desde este punto de vista, los enfermos de los casos 1 y 2 cumplen con los requisitos de Degen para ser incluidos como oligoepilépticos.

Para Doose¹⁰ el concepto de oligoepilepsia debe circunscribirse a crisis generalizadas desde el comienzo, afebriles, que no ocurren más de 2 veces por año. Aparece en este autor el criterio

de crisis libres de factores desencadenantes, como fiebre y excluyendo cualquier episodio de origen focal. Los pacientes de esta comunicación cumplen los criterios de Doose, de no tener factores desencadenantes y sufrir crisis generalizadas desde el comienzo, pero el mismo autor agrega en su definición que los episodios ocurren entre los 9 a los 16 años de edad. Con lo que ambos casos quedarían excluidos. Sin embargo, Doose¹⁰ no da razones para los límites temporales que establece, de modo que parece lícito seguir incluyendo a nuestros pacientes en el concepto de oligoepilepsia.

Por último, para Kellermann¹², oligoepilepsia no es sino tener menos de 2 crisis epilépticas al año.

Como se puede apreciar no existe entre los pocos autores que se han dedicado al tema, uniformidad acerca de lo que debe llamarse oligoepilepsia.

Es evidente que un concepto claro acerca de este tipo de crisis permitirá tener una acertada conducta terapéutica. Por una parte, se evitará tratar sin necesidad al paciente, evitando exponerlo a los riesgos de los anticonvulsivantes y a los problemas psicosociales que origina el tratamiento prolongado¹⁵⁻¹⁶⁻¹⁷⁻¹⁸⁻¹⁹⁻²⁰⁻²¹⁻²² y por otra, no se dejará sin medicamentos a otros enfermos que realmente los requieran.

Llegados a este punto, uno se debería preguntar, cuándo se trata una oligoepilepsia y cuales podrían ser los factores de predicción de nuevas crisis.

Kellermann¹² sostiene que una paresia postictal es indicación suficiente para iniciar tratamiento, pero no da las razones que lo inclinan por tal actitud. La paresia postictal se observa infrecuentemente y en ausencia de indicadores de organicidad, es expresión de agotamiento neuronal transitorio, y no necesariamente predictor de nuevas crisis. El mismo autor aconseja tratar a aquellos enfermos cuyos hallazgos clínicos y de laboratorio indiquen que se espera un aumento en la frecuencia de las crisis, sin especificar cuales son dichos predictores¹².

Por su parte, Matthes⁵ piensa que deberían ser tratadas las oligoepilepsias con más de una crisis por año, siempre que los factores desencadenantes como la falta de sueño, el alcoholismo etc., hubiesen sido evitadas, sin tratar as crisis infrecuentes que ocurren durante el sueño.

A este respecto, Doose¹⁰ es más liberal, opinando que los pacientes portadores de oligoepilepsias constituidas por Gran mal generalizado desde el comienzo, cuyas crisis aparezcan con una frecuencia de 4 ó más al año, deberían ser medicados, siempre que se hayan evitado los factores desencadenantes. Este autor va un poco

más lejos y piensa que si bien las crisis del tipo Petit mal deben ser tratadas, aquellos episodios constituidos por ausencias simples en la pubertad y que ocurren infrecuentemente en un enfermo o que no lo molesten, podrían ser dejados en observación y no tratarse. Es más, aunque Doose¹⁰ no incluye específicamente a las crisis focales dentro de la oligoepilepsia, aconseja que estos episodios podrían no tratarse si ocurren tan infrecuentemente como menos de 2 al año.

Es evidente que enfermos portadores de crisis infrecuentes como 1 al año, podrían permanecer sin medicación como se observa en los casos de esta publicación. Por otra parte, como se destaca en los casos 1 y 2, los mismos pacientes o sus familiares no se interesan por recibir tratamiento si los episodios son infrecuentes. Otro asunto es cuando el paciente sufre varias crisis epilépticas al año. El enfermo y su familia difícilmente tolerarían quedar sin tratamiento en esas circunstancias.

Es difícil estar con Doose¹⁰ en relación a su criterio con respecto a las ausencias simples que aparecen en la pubertad. Es cierto que no siempre éstas se presentan en la forma "Pyknoleptica", es decir, todos los días, pero incluso en la forma cíclica, las crisis pueden ocurrir varias veces al día²³ por semanas y meses, lo cual puede interferir en la vida psíquica del paciente y lo expone, según el efecto "Kindling"²⁴ a Status de ausencia²³⁻²⁵⁻²⁶. También estamos en desacuerdo con la proposición de no tratar las crisis focales, si se presentan infrecuentemente¹⁰. Es cierto que la forma Centroparietal focal de la Epilepsia Rolándica es benigna y que algunos autores no siempre indican medicamentos en ellas²⁷⁻²⁸⁻²⁹, pero las crisis focales, aunque muchas veces son funcionales, por lo menos en los niños, requieren por su especial evolución y pronóstico, una cuidadosa atención aunque ocurran infrecuentemente³⁰⁻³¹. Además, las epilepsias focales que han estado largos años en tratamiento tienen un significativo peor pronóstico que las epilepsias generalizadas³¹⁻³²⁻³³. Por esto las crisis focales, aunque sean infrecuentes no deberían ser incluidas en las oligoepilepsias y naturalmente deberían ser tratadas.

Desde otro punto de vista, vale la pena señalar que los enfermos presentados en esta publicación no tenían antecedentes de epilepsia en sus familias, ni historia ni signos sospechosos de organicidad. Estas variables deben ser tomadas en cuenta por cuanto los niños con daño de primera neurona, así como los hijos y hermanos de padres epilépticos tienen mayores riesgos que la población general de sufrir epilepsia³⁴⁻³⁵⁻³⁶. Por lo anterior, es recomendable tratar a aquellos enfer-

mos oligoepilépticos que tengan las características mencionadas.

El último elemento importante a considerar es el EEG. Para algunos autores el EEG no es un predictor destacado de nuevas crisis epilépticas en la oligoepilepsia, si se considera que en los niños el EEG está en relación a su maduración funcional¹⁰. Para otros autores, que se han preocupado del tema, un EEG irritativo (espiga, poliespiga seguidas o no de onda lenta) es suficiente indicación como para iniciar el tratamiento medicamentoso. Por otra parte y aunque el EEG en reposo e hiperventilación del tipo irritativo se puede encontrar en niños normales, en porcentajes que van del 1,1 al 3,5%³⁴⁻³⁵⁻³⁶, existen opiniones que aconsejan tratar con anti-epilépticos a los enfermos que presenten al menos 1 crisis epiléptica, con este tipo de alteraciones⁵⁻¹⁹, criterio este último, que no es compartido por otros investigadores²⁻¹¹. Los casos presentados en esta publicación tuvieron EEG sin características irritativas, razón por la cual fueron dejados sin tratamiento.

Como puede observarse, no existe en la literatura, de por sí escasa, un criterio uniforme con respecto al concepto de oligoepilepsia, los factores predictores y la conducta terapéutica. Es posible que sea más práctico, circunscribir en la definición sólo el concepto de frecuencia de crisis y especificar cuales son las características del cuadro que podrían aconsejar iniciar un tratamiento antiepiléptico.

Proponemos llamar oligoepilepsia a las crisis epilépticas que, sin ser ocasionales ni tener evidentes factores desencadenantes, ocurran con una frecuencia no mayor de una al año ni de tres en 4 ó 5 años. Los enfermos con esta modalidad de presentación, no deberían ser tratados a menos que tengan una o más de las siguientes características: Episodio que dure más de 15 minutos; crisis focales o de inicio focal; Antecedente de epilepsia en familiares de primer grado (padres y hermanos); Signos de daño orgánico (CI inferior a 70), signos de lesión de primera neurona o ambos y EEG irritativo.

RESUMEN

Se presentan dos niños portadores de oligoepilepsia. Se comentan las características clínicas y EEG del problema. Se propone denominar oligoepilepsia a las crisis epilépticas que sin ser ocasionales ni tener evidentes factores desencadenantes, ocurran con una frecuencia no mayor que una vez al año ni mayor que tres episodios en 4 ó 5 años. Se discuten las condiciones bajo las que debiera instalarse un tratamiento anticonvulsivo en estos pacientes.

REFERENCIAS

- 1 *Gastaut, H.*: Diccionario de epilepsia. Parte I: Definiciones. Organización Mundial de la Salud, Suiza, 1973.
- 2 *Blom, S., Heijbel, J., Bergfors, P.G.*: Incidence of epilepsy in children: a follow-up study three years after the first seizure. *Epilepsia* 19: 343, 1978.
- 3 *Crombie, D.L., Cross, K.W., Fry, J., Pinset, R.J.F.H.*: A survey of the epilepsies in general practice. A report by the Research Committee of the College of General Practitioners. *Brit. Med. J.* 6: 416, 1960.
- 4 *W.H.O.*: Epilepsy. *Wld. Hlth. Org. Techn. Rep. Ser.*, No 130, 1957.
- 5 *Matthes, A.*: Epilepsie. Diagnostik und Therapie für Klinik und Praxis. Thieme, Stuttgart, 1977, S. 122 ff. und 83 f.
- 6 *Degen, R.*: Die Kindlichen Anfallsleiden. Epileptische und nichtepileptische Anfälle. Hippokrates, Stuttgart, 1976, S. 69-71.
- 7 *Thomas, M.H.*: The single seizure: its study and management. *J.A.M.A.* 169: 457, 1959.
- 8 *Saunders, M. and Marshall, C.*: Isolated seizures: an EEG and clinical assesment. *Epilepsia* 16: 731, 1975.
- 9 *Devilat, M., Menéndez, P., Chamorro, R., Acevedo, C.*: Seguimiento de niños con una crisis epiléptica no tratada. *Rev. Chil. Pediatr.* 55: 9, 1984.
- 10 *Doose, H.*: Indikationen zur Einleitung und Beendigung einer antiepileptischen Therapie im Kindesalter. In: Kruse, R. (Hrsg.): Epilepsie. Thieme, Stuttgart, 1971, S. 9-15.
- 11 *Janz, D.*: Indikationen zur Einleitung und Beendigung einer antiepileptischen Therapie bei Jungendlichen und Erwachsenen. In: Kruse, R. (Hrsg.): Epilepsie. Thieme, Stuttgart, 1971, S. 15-19.
- 12 *Kellermann, K.*: Therapie der Epilepsie im Kindesalter. *Dtsch. med. Wschr.* 103: 492, 1978.
- 13 *Bancaud, J., Henriksen, O., Rubio-Donnadieu, F., Masakatsu, S., Dreifuss, F.E., Penry, K.*: Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 22: 489, 1981.
- 14 *Janz, D.*: In tema di remissione e di ricomparsa di crisi durante e dopo il trattamento farmacológico dell'epilessia. *Boll. Lega It. Epil.* 39: 95, 1982.
- 15 *Reynolds, E.H.*: Chronic antiepileptic toxicity. A review. *Epilepsia* 16: 319, 1975.
- 16 *Stores, G.*: Schoolchildren with epilepsy at risk for learning and behaviour problems. *Develop. Med. Child Neurol.* 20: 502, 1978.
- 17 *Trimble, M., Corbett, J.*: Anticonvulsant drugs and cognitive function. In: Wada, J.A. and Penry, J.K. (eds): *Advances in Epileptology*. Raven Press, New York, 1980, pp. 113.
- 18 *Magendzo, S., Devilat M., Astaburuaga, I., Mena, P., Rauch, M.*: Opinión acerca de epilepsia en tres grupos de madres y los efectos que tiene la educación. *Rev. Chil. Pediatr.* 50: 87, 1979.
- 19 *Ryan, R., Kempner, K., Emlen, A.*: The stigma of epilepsy as self-concept. *Epilepsia* 21: 433, 1980.
- 20 *Ward, F., Bower, B.*: A study of certain social aspects of epilepsy in childhood. In: Jones, M.O. (Ed): *Epilepsy 78*. The British Epilepsy Association, Londo, 1978, pp.27-34.
- 21 *Hoppe, R.*: Die Epilepsie aus sozial medizinischer Sicht. *Fortschr. Neurol. Psychiat.* 48: 101, 1980.
- 22 *Marzua, N.*: Efectos de los anticonvulsivantes sobre el coeficiente intelectual. Servicio de Neurología y Psiquiatría. Hospital Luis Calvo Mackenna. Santiago de Chile. (Comunicación personal).
- 23 *Janz, D.*: Die Epilepsien. Spezielle Pathologie und Therapie. Thieme, Stuttgart, 1969, S. 77 und 127.
- 24 *Livingston, K.*: Kindling— a new experimental model of epilepsy. In: Jones, M.O. (Ed.): *Epilepsy 79*. The British Epilepsy Association, London, 1979, pp. 55-59.
- 25 *Andermann, F., Robb, J.P.*: Absence Status. A reappraisal following review of 38 patients. *Epilepsia* 13: 177, 1972.
- 26 *Christian, W.*: Statusformen kleiner epileptischer Anfälle. *Nervenarzt* 51: 591, 1980.
- 27 *Loiseau, P., Cohadon, F., Mortureaux, Y.*: A propos d'une forme singuliere d'épilepsie de l'enfant. *Rev. Neurol.* 116: 244, 1967.
- 28 *Beaumanoir, A., Ballis, T., Varfis, G., Ansari, K.*: Benign epilepsy of childhood with Rolandic spikes. *Epilepsia* 15: 301, 1974.
- 29 *Lerman, P., Kivity, S.*: Benign focal epilepsy of childhood. *Arch. Neurol.* 32: 261, 1975.
- 30 *Roger, J., Dravet, C., Menéndez, P., Bureau, M.*: Les epilepsies partielles de l'enfant — evolution et facteurs de pronostic. *Rev. F.F.G. Neurophysiol.* 11: 431, 1981.
- 31 *Holkowach, J., Thurston, D.L., Hixon, R.B., Keller, A.J.*: Prognosis in childhood epilepsy. Additional follow-up of 148 children 15 to 23 years after withdrawal of anticonvulsant therapy. *New Engl. J. Med.* 306: 831, 1982.
- 32 *Groh, C.*: Zur Frage der Heilbarkeit kindlicher Epilepsien. *Wien Klin. Wochenschr.* 87: 1, 1975.
- 33 *Holkowach, J., Thurston, D.L., O'Leary, J.*: Prognosis in childhood epilepsy. Follow-up study of 148 cases in which therapy had been suspended after prolonged anticonvulsant control. *New Engl. J. Med.* 286: 169, 1972.
- 34 *Latorre, M., Devilat, M., Valdivieso, M.A.*: Daño neurológico en el niño, aspectos clínicos y etiológicos (I). *Rev. Chil. Pediatr.* 44: 237, 1973.
- 35 *Janz, D., Scheffner, D.*: Über epileptische Anfälle bei Kinder von Eltern mit Epilepsie. *Nervenarzt* 51: 226, 1980.
- 36 *Metrakos, K., Metrakos, J.D.*: Genetics of convulsive disorders. II. Genetics and electroencephalographic studies in centrencephalic epilepsy. *Neurology* 11: 414, 1961.
- 37 *EEG-Olofsson, O., Petersen, I., Seiden, U.*: The development of the EEG in normal children from age of 1 through 15 years. *Neuropädiatrie* 2: 375, 1971.
- 38 *Doose, H., Gerken, H., Hien-Volpel, K.F., Volzke, E.*: Genetics of photosensitive epilepsy. *Neuropädiatrie* 1: 56, 1969.
- 39 *Gibbs, F.A., Gibbs, E.L.*: Atlas of Electroencephalography. Addison and Wesley, Cambridge, Mass. 1964. vol. III, pp. 538.
- 40 *Cavazzuti, G.B., Capella, L., Nalin, A.*: Longitudinal study of epileptiform EEG patterns in normal children. *Epilepsia* 21: 43, 1980.