

Estado epiléptico no convulsivo en niños

Ledia Troncoso A.^{1,3}; Karin Kleinstauber S.²; Isabel López S.^{1,3};
María de los Angeles Avaria B.^{1,3}; Fernando Novoa S.^{1,3}

Non convulsive status epilepticus

To enhance detection and follow up studies in patients with non convulsive status epilepticus, five cases in children aged six to eighteen years are reported: two girls aged 10 and 16 years had complex partial status, another two cases (an 18 year old girl and a 7 year old boy) had petit mal status and a six year old girl had sleep epileptic status. All cases were documented by serial electroencephalographic and video electroencephalography monitoring. Qualitative impairment of consciousness or behavioural abnormalities lasting at least 24 h, coincidentally with epileptiform electroencephalographic activity were observed in all of them. Responses to treatment were variable. Seizure recurrence was seen in both cases of complex partial status and seizures persisted in one patient with petit mal status and in the girl with sleep epileptic status. Non convulsive status epilepticus should be considered in the differential diagnosis of any long lasting impairment of consciousness specially in epileptic children.

(Key words: epilepsy, status epilepticus, non convulsive, petit mal status, partial complex status.)

El estado epiléptico ("status epilepticus") no convulsivo (EENC) es cualquier alteración de conciencia o de reactividad, sin convulsiones, de al menos 30 minutos de duración, asociada a actividad epileptiforme en el electroencefalograma^{1,2}. Su frecuencia se estima entre 19 y 25% de todas las formas de EE^{4,5} y su incidencia anual en 1,5 x 100 000 habitantes⁶. Ha sido ordenado en dos grupos principales: el estado no convulsivo generalizado (constituido por los estados de ausencia (EA) y –los menos frecuentes– atónico, akinético y mioclónico), y el estado no convulsivo focal o parcial complejo (EPC)^{3,7}. El estado epiléptico del sueño lento no suele ser incluido en las clasificaciones tradicionales, considerando su baja frecuencia^{28,29}, de manera que los estados de ausencia y parcial complejo constituyen la mayoría de los no convulsivos con frecuencias relativas de 56 y 41% respectivamente⁶, aun cuando esta última pueda estar subestimada por la dificultad de

identificar el inicio focal en muchos casos de EPC, que son catalogados como EA^{8-11,21}.

Con el objeto de estimular el interés por la identificación de estos trastornos, presentamos una serie de cinco pacientes con EENC diagnosticados en el curso de tres años y documentados electroencefalográficamente.

Casos clínicos

1. Niña de 10 años, desarrollo psicomotor normal. Desde la edad de tres años sufrió crisis tónicoclónicas generalizadas. Respondió inicialmente bien a fenobarbital, permaneciendo sin crisis durante dos años, al cabo de los cuales éstas reaparecieron, agregándose, además, crisis atónicas y ausencias, que persistieron a pesar de diferentes medicamentos en dosis y niveles adecuados. En el electroencefalograma se registraba actividad epileptiforme generalizada. Tomografía axial computadorizada (TAC) y resonancia nuclear magnética (RNM) normales. A la edad de diez años sufrió un episodio caracterizado por confusión de más de siete días de duración y múltiples crisis diarias (ausencias típicas, crisis de terror y automatismos). En el electroencefalograma se registraba actividad en espiga y onda de 3 a 3,5 cps generalizada, simétrica, de mayor expresión anterior, que no se modificaba con diazepam rectal. Se trató con ácido valproico y etosuximida, observándose recuperación gradual –pero con déficit importante de memoria reciente– después del episodio, que se repitió un mes después, cuando el registro con monitor de video

1. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil, Hospital Clínico San Borja-Arriarán.
2. Servicio de Neurología, Hospital del Salvador.
3. Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil Central, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

electroencefalograma mostró un trazado lento, difuso, interrumpido frecuentemente por episodios de actividad rítmica de reclutamiento generalizado a 12 cps, que duraban 2 a 5 s, con aumento de voltaje y poliespigas al finalizar. La niña se recuperó gradualmente tras tratamiento con fenitoína (inicialmente intravenosa) y primidona. Finalmente, y luego de repetidos electroencefalogramas interictales, fue posible ubicar su foco en la región frontal izquierda.

2. Niña de 16 años, con retardo mental leve, con crisis tónicoclónicas generalizadas desde la edad de 14 años, que se controlaron con fenitoína. Dos años más tarde, después de crisis repetidas breves, quedó confusa durante 10 días, con frecuentes automatismos gestuales y ataxia, fluctuantes durante el día. El electroencefalograma mostraba actividad permanente de poliespiga y poliespiga onda generalizada que disminuía significativamente después de diazepam rectal. Se recuperó gradualmente con la administración de carbamazepina, repitiendo un mes más tarde las mismas manifestaciones clínicas y electroencefalográficas, que cedieron nuevamente con carbamazepina y fenobarbital, cuyo foco no ha sido posible ubicar a pesar de reiterados electroencefalogramas interictales. El estudio metabólico y la TAC dieron resultados normales.

3. Mujer de 18 años de edad, sin antecedentes de alteración neurológica, desde 13 años sufría ausencias típicas que respondían a ácido valproico, manteniéndose sin crisis durante tres años, al cabo de los cuales, tras suspender tratamiento sufrió una ausencia de alrededor de cinco minutos de duración, seguida de confusión y automatismo orofaciales, que duraron más de 48 horas. En el electroencefalograma se registraron paroxismos de poliespiga y onda de 3 cps, generalizados, continuos, que desaparecieron después de la administración de diazepam rectal. El trastorno no volvió a ocurrir tras reanudar la ingestión de ácido valproico, manteniéndose sin crisis hasta la actualidad. Su estudio no ha demostrado otras alteraciones.

4. Niño de siete años, desarrollo psicomotor normal, desde la edad de tres años sufría crisis mioclónicas parciales de ubicación cambiante, a las que se agregaron posteriormente ausencias y mioclonías faciales y de extremidades, que aumentaban en el sueño y respondían mal a distintos tratamientos. A los 7 años sufrió numerosos episodios de ausencia, concomitantes con mioclonías rítmicas bruscas e intensas de ambas extremidades superiores, asociadas a desorientación e hiperactividad, de al menos 20 días de duración. En el electroencefalograma se registró actividad de espiga y onda de 3 a 3,5 cps, continua, generalizada, que no se modificaba después de diazepam rectal. Los sftomas y la alteración electroencefalográfica han persistido sin cambios durante más de 5 meses a pesar de diferentes esquemas de tratamiento a dosis y niveles óptimos. En la actualidad, estando con ácido valproico, etosuximida y clonazepam, las crisis han disminuido discretamente, persistiendo la alteración conductual. Los estudios metabólicos, TAC y RNM, han dado resultados normales.

5. Niña de 6 años, con desarrollo psicomotor normal. Desde la edad de once meses sufría crisis tónicoclónicas generalizadas ocasionales durante el sueño. Se mantuvo dos años en tratamiento con carbamazepina y libre de crisis. A los 4 años sufrió una crisis como las anteriores, quedando con ataxia durante un mes. El resto del examen clínico y el estudio complementario (metabólico, TAC,

RNM) fueron normales. A los 5 años la paciente estaba sin crisis evidentes, pero sufría de alteraciones conductuales (hipoactividad y retraimiento alternados con hiperactividad) de curso cíclico, y ataxia fluctuante por más de 6 meses. En el electroencefalograma se registraba descargas continuas de espiga y onda de 2 a 2,5 cps durante más de 80% del sueño lento, que desaparecían totalmente en vigilia y se repetían cada vez que la niña dormía. Actualmente, tras un año sufriendo tales alteraciones y bajo tratamiento con carbamazepina, ácido valproico y etosuximida, ha mejorado en lo conductual, pero las anomalías electroencefalográficas no se han modificado.

Comentario

Desde las primeras descripciones del estado de ausencias y del estado parcial complejo²² se han discutido sus semejanzas, heterogeneidad clínica y electroencefalográfica^{5-8, 10, 12, 17, 20, 26}, ilustradas por los niños de esta serie, que destacan la importancia de sospecharlas en pacientes con alteración cualitativa de la conciencia, particularmente en epilépticos, aunque ellas pueden también constituir la primera manifestación de epilepsia, como ocurre hasta en 15% de los casos⁸. Es posible reconocer tantos tipos de EENC como crisis epilépticas no convulsivas³, sin embargo, la mayoría corresponden a estados de ausencias o parciales complejos, los que pueden manifestarse de maneras clínicas y electroencefalográfica semejantes, haciendo difícil su diferenciación.

El estado de ausencia (casos 3 y 4), como estado confusional prolongado asociado a electroencefalograma epileptiforme generalizado y continuo^{8, 9, 13}, se presenta entre los 5 y los 84 años^{14, 15}. La alteración de conciencia varía de intensidad (desde alerta con alteraciones cognitivas sutiles hasta sopor), y puede ser acompañado de mutismo, tendencia a repetir monosílabos y enlentecimiento motor. Como fenómenos asociados pueden observarse movimientos repetitivos (parpadeo rítmico, mioclonías multifocales y automatismos) que en general son simples y poco frecuentes^{19, 20}. El caso 4 de la serie que se comenta, por las características de las crisis fue catalogado como estado de ausencias mioclónicas, o ausencias concomitantes a mioclonías rítmicas bilaterales difusas, intensas y asociadas a espiga onda de 3 cps, bilateral, sincrónicas y simétricas²⁷; esta es una epilepsia difícil de manejar y de pronóstico reservado, pues se asocia frecuentemente a deterioro cognitivo, en

contraste con el caso del paciente 3. La duración del estado de ausencia varía también frecuentemente entre 12 horas y 4 días, siendo 31 días lo más largo documentado^{13, 20, 21}, lo cual es consistente con lo observado en el caso 3. El caso 4 en cambio, registra cinco meses de actividad electroencefalográfica epileptiforme asociada a las alteraciones clínicas descritas. Lo anterior obliga a tener también un alto índice de sospecha clínica en pacientes con estados confusionales prolongados.

El estado parcial complejo (pacientes 1 y 2), descrito como alteración de conciencia sin convulsiones, asociada a actividad epileptiforme focal diferente al patrón interictal²³, puede presentarse como crisis parciales complejas repetidas y brevemente espaciadas, con recuperación incompleta de conciencia entre ellas o como un solo episodio de confusión mental continuado y prolongado. Se asocia a cambios psicológicos y conductuales y a automatismos estereotipados que suelen ser más complejos que en los EA. En el caso 1 se observaron, efectivamente, automatismos más complejos, pero el caso 2 no mostró diferencias significativas con lo que ocurre en el estado de ausencia. Las alteraciones del electroencefalograma pueden ser focales o generalizadas de inicio focal, sin embargo, a menudo no es posible registrar la fase inicial focal, lo que dificulta diferenciarlo del EA^{10-12, 23-26}. En los casos presentados estas últimas fueron siempre generalizadas y sólo en el paciente 1 el trazado interictal mostró un foco frontal. Se ha señalado que permitirían diferenciar EPC y EA la existencia —en el estado parcial complejo— de ciclos clínicos donde alternan períodos de falta de reactividad al medio con otros de reactividad parcial¹², la recuperación más gradual o menos abrupta que en la ausencia^{6, 7, 24-26}, la amnesia total del episodio —que en el estado de ausencia puede ser parcial o total—, con déficits de memoria prolongados posteriores al estado^{6, 7, 24} y automatismos más complejos y frecuentes. Sin embargo, ninguna de estas características es constante y, aunque los márgenes de edad del estado parcial complejo son más estrechos (entre los 14 y 45 años) que en el de ausencia²³ y la respuesta al tratamiento (diazepam) es transitoria en el primero, con alta recurrencia, tampoco estos elementos permiten distinguirlos con más precisión en casos difíciles.

El estado epiléptico del sueño (caso 5), descrito en 1971^{28, 29}, se caracteriza por actividad electroencefalográfica de tipo espiga onda que ocupa más de 85% del sueño lento. El término estado epiléptico ha sido criticado, pues esta condición se ha encontrado también en pacientes no epilépticos. Por esta razón se ha reservado la denominación de EES para pacientes epilépticos, aplicándose el término "espiga onda continua del sueño" a pacientes sin epilepsia^{29, 30}. Su incidencia es desconocida, habiéndose publicado 458 casos hasta 1985^{28, 29}, la mayoría de ellos asociados a crisis epilépticas (focales o generalizadas motoras, ausencias, excluyendo las crisis tónicas), habitualmente nocturnas, iniciadas entre los 8 meses y los 11 años. El estado aparecería uno o dos años después, registrándose durante períodos de 6 meses a 5 años, en relación con alteración conductual mantenida y ataxia. El electroencefalograma clásico en vigilia es normal o inespecífico con espigas y ondas lentas, difusas, continuas, bilaterales, que persisten en todas las etapas del sueño lento²⁸. Aun cuando su curso es autolimitado, se asocia a severas alteraciones conductuales (hiperactividad, agresividad, inatención) y hasta trastornos psiquiátricos severos. Después de controlado el estado se observa mejoría gradual de magnitud variable. El tratamiento controla la crisis pero no modifica mayormente el estado eléctrico.

El estado epiléptico no convulsivo debe ser buscado activamente, pues puede ser difícil identificarlo, aun contando con monitores de video electroencefalograma y parece ser más frecuente que lo reconocido. El diagnóstico correcto permite hacer un tratamiento efectivo en muchos casos. Conviene realizar más estudios específicos en la población para precisar mejor su incidencia e historia natural.

Resumen

Con el objeto de dar más difusión y estimular el interés en la identificación y seguimiento de pacientes con estados epilépticos no convulsivos, se describen cinco pacientes de 6 a 18 años de edad, en quienes se comprobó, mediante electroencefalogramas seriados y registros de video-electroencefalograma, estado parcial complejo (dos pacientes), estado de ausencias (dos

pacientes) y estado epiléptico del sueño (un paciente). La forma clínica de presentación fue similar en todos, caracterizándose por alteración cualitativa de la conciencia o alteración de la conducta de al menos 24 horas de duración, concomitante con actividad epileptiforme en el electroencefalograma. La respuesta a tratamiento fue variable, observándose recurrencia de crisis en los dos casos de estado parcial complejo, persistencia de las manifestaciones clínicas en uno de los niños con estado de ausencia en el que sufría estado epiléptico del sueño. El estado epiléptico no convulsivo debe considerarse en el diagnóstico diferencial de cualquier alteración cualitativa de conciencia, especialmente en pacientes epilépticos.

(Palabras clave: epilepsia, estados epilepticos, no convulsivos, ausencias, epilepsia parcial compleja.)

Agradecimientos

A las Sras. Verónica Morales y Lis Muñoz, de la Unidad de Electrofisiología del Servicio de Neuropsiquiatría Infantil del Hospital San Borja-Arriarán.

Referencias

1. *Gastaut H*: Dictionary of Epilepsies. Part I. Definitions. Geneva, World Health Organization, 1973.
2. *Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy*: Proposal or revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; 30: 389-399.
3. *Dunn DW*: Status epilepticus in infancy and childhood. *Neurol Clin* 1990; 8: 647-657.
4. *Celesta GG*: Modern concepts of status epilepticus. *JAMA* 1976; 235: 1571-1574.
5. *Dunne JW, Summers QA, Stewart-Wynn EG*: Non convulsive status epilepticus: A prospective study in an adult general hospital. *QJ Med* 1987; 238: 117-126.
6. *Tomson T, Lindbam U, Nilsson BY*: Non convulsive status epilepticus in adults: thirty two consecutive patients form a general hospital population. *Epilepsia* 1992; 33: 829-835.
7. *Bullenger CE, King DW, Gallagher BB*: Partial complex status epilepticus. *Neurology* 1983; 33: 1545-1552.
8. *Patry G, Lyagoubi S, Tassinari CA*: Subclinical electrical status epilepticus induced by sleep in children. *Arch Neurol* 1971; 24: 242-252.
9. *Tassinari CA, Terzano G, Capocchi G, et al*: Epileptic seizures during sleep in children. En: *Epilepsy. The 8th International Symposium*, ed. JK Penry, pp. 345-354. Raven Press New York, 1977.
10. *Porter RJ, Penry JK*: Petit mal status. En: *Advances in Neurology*; vol. 34. Status epilepticus. Delgado-Escueta AV, Wasterlain CG, Treiman DM, Porter RJ, eds. Raven Press, New York, 1983: 61-67.
11. *Roger J, Lob H, Tassinari C*: Status epilepticus. En: *Handbook of Clinical Neurology, The Epilepsies*, vol. 15. Vinken PJ, Bruyn G, eds. Elsevier, New York, 1974: 145-188.
12. *Markand O, Wheeler G, Pollack S*: Complex partial status epilepticus (psychomotor status). *Neurology* 1978; 28: 189-196.
13. *Treiman DM, Delgado-Escueta AV*: Complex partial status epilepticus. En: *Advances in Neurology*; vol. 34. Status epilepticus. Delgado-Escueta AV, Wasterlain CG, Treiman DM, Porter RJ, eds. Raven Press, New York, 1983: 69-81.
14. *Niedermeyer E, Fineyre F, Riley T, Uematsu S*: Absence status (petit mal status) with focal characteristics. *Arch Neurol* 1979; 36: 417-421.
15. *Gastaut H, Roger A*: Sur la signification de certaines fugues épileptiques: A propos d'une observation électronique d'état de mal temporal. *Rev Neurol* 1956; 94: 298-301.
16. *Belafsky MA, Carville S, Miller P, Waddell G, Boxley-Johnson J, Delgado-Escueta AV*: Prolonged epileptic twilight states: continuous recording with nasopharyngeal electrodes and videotape analysis. *Neurology* 1978; 28: 239-245.
17. *Lee SI*: Ictal confusion in later life with generalized spike-waves. *Epilepsia* 1982; 23: 432-434.
18. *Guberman A, Canto-Reyna G, Stuss D, Broughton R*: Non-convulsive generalized status epilepticus: clinical features, neuropsychological testing, and long-term follow up. *Neurology* 1986; 36: 1284-1291.
19. *Tomson T, Svanborg E, Wedlung JE*: Non convulsive status epilepticus: high incidence of complex partial status. *Epilepsia* 1986; 27: 276-285.
20. *Andermann F, Robb JP*: Absence status: A reappraisal following review of thirty-eight patients. *Epilepsia* 1972; 13: 177-187.
21. *Niedermeyer E, Khalifeh R*: Petit mal status ("spike-wave stupor"): An electroclinical appraisal. *Epilepsia* 1965; 6: 250-262.
22. *Richard P, Brenner RP*: Absence status: case reports and a review of the literature. *L'Encephale* 1980; 6: 385-392.
23. *Terzano MG, Gemignani F, Mancini D*: Petit mal status with myoclonus: case report. *Epilepsia* 1978; 19: 385-392.
24. *Tassinari CA, Bureau M*: Epilepsy with myoclonic absences. En: *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P, eds. London, John Libbey Eurotext 1985: 121-129.
25. *Ellis JM, Lee SI*: Acute prolonged confusion in later life as an ictal state. *Epilepsia* 1978; 19: 119-128.
26. *Schwartz MS, Scott DF*: Isolated petit mal status presenting de novo in middle age. Letter. *Lancet* 1971; 2: 1399-1401.
27. *Van Rossum J, Groeneveld-Ockhuysen AA, Arts R*: Psychomotor status. *Arch Neurology* 1985; 42: 989-993.
28. *Mayeux R, Lueders H*: Complex partial status epilepticus: case report and proposal for diagnostic criteria. *Neurology* 1978; 28: 957-961.

29. Silverberg SR, Amir N: Complex partial status epilepticus. Arch Neurology 1983; 40: 90-92.
30. Tassinari CA, Bureau M, Dravet C, Dalla Bernardina B, Roger J: Epilepsy with continuous spikes and waves during slow sleep: otherwise described as ESES (epilepsy with electrical status during slow sleep). En: Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P, eds. London. John Libbey Eurotext, 1985: 195-204.
31. Morikawa T, Seino M, Osawa T, Yagi K: Five children with continuous spike-wave discharges during sleep. En: Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P, eds. John Libbey Eurotext, London 1985: 205-212.
32. Yasuhara A, Yoshida H, Hatanaka T, Sugimoto T, Kobayashi Y, Dyken E: Epilepsy with continuous spike-wave during slow sleep and its treatment. Epilepsia 1991; 32: 59-62.

Esta publicación está disponible en copias de microfilms de 16 y 35 mm y microfichas de 105 mm, las que pueden solicitarse a:

University Microfilms International
300 North Zeeb Road
Ann Arbor, Michigan 48106, USA.

This journal is also available in 16 mm microfilm, 35 mm microfilm and 105 mm microfilm copies through

*University Microfilms International,
300 North Zeeb Road,
Ann Arbor, Michigan 48106, USA.*