

XXXVII REUNIÓN ANUAL DE LA LIGA ESPAÑOLA CONTRA LA EPILEPSIA

Pamplona, 22 y 23 de octubre 1999

RESÚMENES DE LAS CONFERENCIAS

I CONFERENCIA LAFORA

El impacto de la investigación genética sobre las epilepsias: de los mecanismos básicos hasta los nuevos síndromes

S.F. Berkovic

Epilepsy Research Institute. Austin & Repatriation Medical Centre. University of Melbourne. Australia.

La revolución en la biología molecular presenta oportunidades inimaginables para la comprensión de la biología fundamental que subyace al fenómeno de las epilepsias. En la última década se han identificado cientos de genes relacionados con enfermedades en el ser humano, pero se trata en casi todos los casos de enfermedades raras, como las que causan epilepsias sintomáticas, de lo cual es un ejemplo notable la reciente identificación de una mutación en el gen de la fosfatasa de tirosina, causante de la enfermedad de Lafora. Las epilepsias idiopáticas, como todas las demás afecciones comunes, muestran una forma de herencia compleja, en la que muchos genes, posiblemente interaccionando con factores ambientales, causan los síndromes que se observan en la práctica clínica. El análisis genético molecular de estas afecciones con transmisión hereditaria compleja ha resultado ser frustrantemente difícil.

El enfoque más productivo para enfrentar este reto ha sido la identificación de grandes familias con numerosos individuos afectados. En este caso la hipótesis consiste en la probabilidad de que un gen aislado sea segregado pues tales familias numerosas ofrecen una mejor posibilidad para el análisis genético molecular. Entonces surge la siguiente pregunta, ¿es el conocimiento de los defectos genéticos observados en dichas familias aplicable a las situaciones más comunes donde no se observan esas formas de herencia más simples? Este enfoque implica la necesidad de una estrecha cooperación entre los clínicos y los biólogos moleculares. Los clínicos han identificado una serie de nuevos síndromes epilepticos en la búsqueda de familias extensas. Entre estos síndromes se encuentran la epilepsia del lóbulo frontal nocturna autosómica dominante, la epilepsia familiar del lóbulo temporal, la epilepsia generalizada con convulsiones febriles y otras alteraciones, la epilepsia parcial autosómica dominante con síntomas auditivos, y otras. Según se había anticipado, ha sido en estos trastornos donde los estudios de vinculación genética han sido más exitosos y

donde se han identificado los primeros genes de las epilepsias idiopáticas. Hasta la fecha, se han identificado 4 genes en relación con las epilepsias idiopáticas. Todos se encuentran relacionados con la codificación de subunidades múltiples de conductos iónicos, estos últimos dependientes tanto de voltaje como de la unión de ligandos.

El primer gen identificado fue el de la epilepsia del lóbulo frontal nocturna autosómica dominante, un trastorno que se manifiesta en la infancia y en el que los pacientes presentan crisis nocturnas agrupadas, las cuales son con frecuencia erróneamente diagnosticadas, ya sea como terrores nocturnos o como otras parasomnias. Este trastorno responde al tratamiento antiepileptico y en algunas familias se debe a mutaciones en la subunidad alfa-4 del receptor neuronal nicotínico para la acetilcolina (RNAC4). Las convulsiones neonatales familiares benignas constituyen un trastorno que se presenta en la primera semana de vida, el cual, a diferencia de muchas epilepsias neonatales, tiene un pronóstico favorable. Recientemente se ha demostrado que el mismo está ocasionado por defectos en una o dos subunidades de los conductos para el potasio (CNKQ2 y CNKQ3), similar al conducto para el potasio que ocasiona arritmias cardíacas en algunas familias con síndrome de QT prolongado. Por último, en una extensa familia con el síndrome recientemente descrito de epilepsia generalizada con convulsiones febriles más otras alteraciones, se ha identificado un defecto en la subunidad beta-1 de los conductos neuronales para el sodio (CNSB1).

Evidencias procedentes de estos estudios en humanos y datos experimentales sugieren que las epilepsias idiopáticas podrían ser predominantemente causadas por defectos en el funcionamiento de los conductos iónicos. De manera que pasan a formar parte de la creciente familia de las 'conductopatías'. Esta comprensión dará una nueva dirección a la investigación básica en el campo de las epilepsias, con el propósito de investigar nuevos métodos para modificar tales defectos en los conductos iónicos. Esto podría conducir a una nueva era en las estrategias terapéuticas para pacientes con epilepsia.

I CONFERENCIA

A. SUBIRANA-L. OLLER

Estudios neurofisiológicos en epilepsia. Presente y futuro

H.O. Lüders

Departamento de Neurología. Cleveland Clinic Foundation. Cleveland, EE.UU.

El desarrollo de la electroencefalografía, hace

aproximadamente 60 años, introdujo el primer test que permitió demostrar objetivamente la naturaleza epileptica de síntomas paroxísticos. Inicialmente sólo fue posible registrar descargas paroxísticas interictales. Sin embargo, en 1970, algunos centros de epilepsia desarrollaron el sistema de monitorización simultánea de vídeo y electroencefalografía que permitió el análisis correlativo de la semiología clínica de las crisis y de las alteraciones electroencefalográficas ictales. Esta metodología se aplicó no solamente para definir si un evento paroxístico era de naturaleza epileptica, sino también para determinar con precisión la localización de la zona epileptógena. Al mismo tiempo, se desarrollaron diversos métodos para realizar registros directamente de la superficie del cerebro o de estructuras cerebrales más profundas con electrodos de profundidad. Estos métodos invasivos se desarrollaron para estudiar a los pacientes candidatos para cirugía de epilepsia y requerían una localización precisa de la zona epileptógena. Algunos centros de epilepsia realizaron estudios invasivos en todos los pacientes antes de la cirugía.

En las dos últimas décadas el desarrollo de las técnicas de neuroimagen ha revolucionado el diagnóstico de los enfermos con crisis epilepticas. En la mayoría de los pacientes con epilepsia focal la neuroimagen permite demostrar lesiones que generalmente identifican con precisión la localización y también los límites de la zona epileptógena. A pesar de estos avances de la neuroimagen, el electroencefalograma sigue siendo una técnica indispensable en el diagnóstico de la epilepsia. La electroencefalografía es todavía la única técnica que permite definir la naturaleza epileptica de episodios paroxísticos. Por tanto, es esencial para establecer que una lesión demostrada en neuroimagen es en realidad una lesión de naturaleza epileptógena. Además, debido a la creciente sensibilidad de las modernas técnicas de neuroimagen, es cada vez más frecuente que en pacientes epilepticos se detecten dos o más lesiones. En la mayoría de estos casos hay que recurrir a métodos neurofisiológicos invasivos para determinar cuál de las lesiones demostradas por neuroimagen es epileptógena.

Hoy en día la electroencefalografía es todavía la única técnica específica capaz de demostrar epileptogenecidad. Sin embargo, es posible que en el futuro algunas de las técnicas de neuroimagen funcional puedan reemplazar la electroencefalografía. Estas técnicas incluyen métodos que demuestran alteraciones del flujo sanguíneo o del metabolismo en relación con crisis epilepticas y también métodos que permiten la identificación de neurotransmisores relacionados con epileptogenecidad (glutamatos, etc.). Ya disponemos de algunas téc-

Las comunicaciones pueden encontrarse en: <http://www.revneurol.com/3004/i040377.pdf>

nicas de este tipo (SPECT ictal, fMRI, MRS), pero todavía no tienen la suficiente especificidad y/o resolución temporal y espacial para reemplazar a la electroencefalografía, que todavía es la técnica esencial en el diagnóstico de la epilepsia.

RESUMEN DE LAS PONENCIAS

MESA REDONDA I

AVANCES RECIENTES EN GENÉTICA DE LAS EPILEPSIAS

La epilepsia del lóbulo temporal familiar: un nuevo síndrome epiléptico

J.J. Poza-Aldea

Servicio de Neurología. Hospital Ntra. Sra. de Aránzazu. San Sebastián, España.

La epilepsia del lóbulo temporal familiar es un cuadro heterogéneo, tanto desde el punto de vista clínico como genético. Se han descrito al menos dos síndromes, ambos con herencia autosómica dominante, uno originado en la región lateral del lóbulo temporal y otro con características que sugieren un origen mesial. La epilepsia lateral temporal autosómica dominante (ELTAD) se caracteriza por una clara transmisión genética, con patrón autosómico dominante y alta penetrancia, inicio en la segunda-tercera década, ausencia de antecedentes de insulto cerebral, crisis parciales simples (visuales o auditivas) aisladas, con generalización secundaria, que aparecen generalmente en las primeras horas de sueño y buena respuesta a fármacos antiepilépticos, aunque con recidiva de las crisis al suspender la medicación.

El EEG intercrítico suele ser normal, aunque pueden detectarse anomalías epilépticas temporoccipitales, generalmente unilaterales. La neuroimagen es normal. El ⁹⁹Tc-HMPAO-SPECT intercrítico puede detectar una hipoperfusión temporal. Se ha encontrado un ligamiento con el cromosoma 10q y el gen se ha localizado en un intervalo de 15 cM. La epilepsia mesial temporal autosómica dominante (EMTAD) se asemeja a la ELTAD en el patrón de herencia, la edad de inicio, la escasa frecuencia de crisis y la buena respuesta al tratamiento, pero difiere de ella en las características clínicas de las crisis. En la EMTAD, las crisis parciales tienen componentes psíquicos, autonómicos

o sensoriales y son frecuentes las crisis parciales complejas, muchas veces con generalización secundaria. Al igual que en la ELTAD, el EEG es frecuentemente normal y la RMN no muestra anomalías. En la EMTAD se ha excluido la existencia de ligamiento con el cromosoma 10q.

Genética de las convulsiones febriles

A. Gil-Nagel

Servicio de Neurología. Programa de Epilepsia. Hospital Ruber Internacional. Madrid, España.

Las convulsiones febriles (CF) afectan del 2 al 5% de los niños antes de la edad de 5 años. Son crisis epilépticas que se presentan en relación con fiebre, sin evidencia de infección del sistema nervioso central o de otra patología neurológica y sistémica. En la patogenia de las CF intervienen factores ambientales y genéticos. Con frecuencia muestran agregación familiar, siguiendo patrones de herencia autosómica dominante, autosómica recesiva y poligénica. Entre las formas familiares autosómicas dominantes se han localizado genes en el cromosoma 8q (*FEB1*) y en el cromosoma 19p (*FEB2*). Además, las convulsiones febriles pueden ser uno de los síntomas acompañantes en diversos tipos de epilepsia. Entre éstas se ha descrito la *epilepsia generalizada con convulsiones febriles plus*, una enfermedad causada por una mutación en el gen codificador de la subunidad beta1 del canal de Na⁺ voltajependiente, localizado en la región 19q13.1. Además, las convulsiones febriles se asocian con otros síndromes que tienen una base genética importante, como las epilepsias parciales benignas de la infancia y algunas epilepsias generalizadas primarias.

El gen de la enfermedad de Lafora aislado al fin: una proteína tirosina fosfatasa

J.M.^a Serratos

Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid, España.

La enfermedad de Lafora es una forma de epilepsia mioclónica progresiva caracterizada por la presencia de epilepsia, mioclonos y deterioro neurológico progresivo. La evolución de la enfermedad es rápidamente progresiva hacia un estado vegetativo terminal, y los pacientes fallecen entre 5 y 10 años después del comienzo de la enfermedad.

El rasgo característico son los corpúsculos intracelulares PAS-positivos descritos inicial-

mente por Gonzalo Rodríguez Lafora en el sistema nervioso central y, posteriormente, por otros autores en músculo esquelético, retina, riñón, nervio periférico y piel. La frecuente existencia de consanguinidad, la presencia de la enfermedad sólo en miembros de la misma generación y la ausencia de transmisión de generación a generación revelan el carácter autosómico recesivo de la enfermedad. En 1995 localizamos el gen responsable de la enfermedad de Lafora en la región q23-25 del cromosoma 6 utilizando técnicas de ligamiento genético. Posteriormente, descubrimos una microdelección en homocigosis en esta región candidata del cromosoma 6 en un individuo afecto hijo de padres consanguíneos. Tras estudiar las 60 kilobases afectadas por la microdelección mediante secuenciación, estudio de ADN complementarios y experimentos de PCR con retrotranscriptasa (RT-PCR), hemos caracterizado un gen que codifica una proteína de alrededor de 331 aminoácidos. Este gen, denominado *EPM2*, se encuentra mutado en pacientes afectados de enfermedad de Lafora.

Algunos pacientes presentan mutaciones en homocigosis que originan la producción de una proteína truncada, con pérdida total de su función (mutaciones resultantes en un codón de parada), lo que demuestra que las mutaciones en este gen son las causantes de la enfermedad. Otros pacientes muestran mutaciones *missense* que dan como resultado el cambio de un aminoácido por otro. Hasta el momento hemos identificado un total de 20 mutaciones en el gen *EPM2* en pacientes con enfermedad de Lafora, hallazgo que indica un alto grado de heterogeneidad genética alélica. Hemos observado asimismo que un número importante de pacientes presentan delecciones de diverso tamaño que dan lugar a una proteína truncada. Las delecciones suelen afectar a la primera parte del gen mientras que las mutaciones puntuales son más frecuentes en la segunda mitad. El estudio de la secuencia de la proteína codificada por el gen muestra homología con un grupo de proteínas: las fosfatasas de proteína-tirosina (*protein tyrosine phosphatases* o *PTPases*), motivo por el cual la hemos denominado LAFPTPase (de LaFora PTPase). La homología es mayor en la región correspondiente al dominio catalítico de las fosfatasas de proteína-tirosina, que constituyen un grupo heterogéneo de enzimas implicadas en la regulación de diversas rutas metabólicas y de control del desarrollo. En la actualidad se está caracterizando la función de la proteína LAFPTPase, ya que desconocemos los mecanismos por los que su alteración da lugar a la enfermedad de Lafora.

COMUNICACIONES ORALES
CIRUGÍA**O1. Resultados del tratamiento quirúrgico en 35 casos de epilepsias rebeldes**

I. Pascual-Castroviejo, J.L.H. Moneo^a, J. Víaño^c, M. Gutiérrez^b, V. López-Martín, F. Carceller^a, A. Martínez-Bermejo, V. Martínez^c, M.C. Morales^b

Servicio de Neurología Pediátrica. ^aServicio de Neurocirugía Pediátrica. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. ^cUnidad de Resonancia Magnética. Sanatorio Ntra. Sra. del Rosario. Madrid.

Objetivo. Presentar los resultados obtenidos con la cirugía en el tratamiento de 35 casos de epilepsias rebeldes a todos los tipos de tratamiento farmacológico. **Pacientes y métodos.** En los últimos cinco años hemos tratado con cirugía 35 pacientes (20 mujeres y 15 varones), todos ellos con edades inferiores a 16 años cuando se inició su estudio y todos, excepto uno, operados por debajo de esa edad. Todos los casos tenían estudio clínico, de EEG (con diversas técnicas), RM (en más del 50% con técnicas de angio-RM, RM-3D y RM espectroscópica) y SPECT, antes de ser intervenidos. El EEG interoperatorio fue realizado en un 30% de los casos. Las piezas anatómicas quirúrgicas fueron estudiadas histológicamente en todos los casos. **Resultados.** Se encontró tumor generalmente benigno hemisférico –algunas veces difícil de identificar histológicamente– con localización córtico-subcortical en cualquier zona, aunque de predominio en lóbulos temporales, en 17 casos (50%); 9 casos presentaban trastorno de la migración (4 hemimegalencefalia, 3 displasias corticales localizadas y 2 heterotopías córtico-subcorticales); 3 tuberósidades córtico-subcorticales por esclerosis tuberosa; 3 cavernomas hemisféricos; 2 esclerosis mesiales temporales y un hamartoma hipotalámico. El resultado de la cirugía fue el control de las crisis en todos los casos, excepto en los 4 casos de hemimegalencefalia y en 2 tumores hemisféricos que mostraron malignidad. **Conclusión.** La cirugía ha resultado eficaz para el control de las crisis en el 83% de los casos de nuestra serie, si bien es verdad que sólo fueron intervenidos los casos donde las imágenes evidenciaban un foco epileptógeno orgánico.

O2. Patrones electroencefalográficos de superficie críticos en pacientes afectados de epilepsia del lóbulo temporal

E. Peral-Pellicer, J.M.^a Serratos

Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Introducción. Se han descrito patrones electroencefalográficos críticos específicos para la epilepsia del lóbulo temporal. En el presente estudio presentamos los patrones electroencefalográficos de superficie críticos de 14 pacientes con buena respuesta al tratamiento quirúrgico. **Métodos.** Se revisaron retrospectivamente los registros video-EEG críticos y se analizaron los patrones electroencefalográfi-

cos de los primeros 30 segundos. **Resultados.** Se estudiaron un total de 136 crisis (mínimo tres crisis/paciente) y se identificaron cuatro patrones: 1. Inicio focal temporal rítmico ≥ 5 Hz (83 crisis); 2. Patrón inicial focal temporal rítmico < 5 Hz seguido de un ritmo ≥ 5 Hz con la misma distribución (22 crisis); 3. No localizable (17 crisis); y 4. Patrón mantenido focal temporal rítmico < 5 Hz (14 crisis). Se comparó la asociación de estos patrones electroencefalográficos a subgrupos de pacientes: esclerosis mesial temporal frente a lesión ocupante de espacio, lesión medial frente a lateral y resultado posquirúrgico 'IA' frente a 'peor que IA' (clasificación de Engel), no encontrándose asociación entre ningún patrón electroencefalográfico crítico y estos subgrupos. **Conclusiones.** Nuestros datos apoyan la existencia de los patrones descritos en la epilepsia temporal. Sin embargo, no hemos encontrado patrones específicos a los diferentes subgrupos de pacientes con epilepsia temporal.

O3. Encefalitis de Rasmussen tratada con éxito mediante hemisferotomía (hemisferectomía funcional)

J. Rumià, M. Brell, C. García-Amorena, T. Boget, S. Arroyo, E. Ferrer

Unidad de Epilepsia. Institut Clínic de Malalties del Sistema Nerviós. Hospital Clínic-Universitat de Barcelona. Barcelona.

Introducción. La encefalitis hemisférica de Rasmussen es una enfermedad infrecuente. Habitualmente se presenta en la primera infancia. Los cambios patológicos quedan confinados al hemisferio afecto, sin que por el momento se disponga de evidencias concluyentes de su etiología y fisiopatología. Cursa con crisis epilépticas en hemicuerpo contralateral refractarias a tratamiento farmacológico, y conduce en su evolución a hemiplejía y deterioro intelectual grave. En la actualidad no se dispone de un tratamiento médico que permita alterar el curso evolutivo de la enfermedad. El único tratamiento efectivo es el quirúrgico, dirigido a la extirpación o desconexión completa del hemisferio afectado. Hoy en día, la hemisferectomía anatómica parece contraindicada por el elevado porcentaje de complicaciones postoperatorias, en particular la hemosiderosis superficial. Por ello, las técnicas actuales van encaminadas a la desconexión del hemisferio, al tiempo que a la preservación de su volumen y de su vascularización. Con ello se consigue un control de las crisis y de la evolución del proceso, con una tasa menor de complicaciones postoperatorias. **Caso clínico.** El caso que ilustra la seguridad y el potencial terapéutico de la técnica quirúrgica empleada (hemisferotomía transvértex de Delalande modificada) es el de un varón de 12 años, afecto de epilepsia parcial compleja farmacoresistente desde los 5 años y cuyo diagnóstico de encefalitis de Rasmussen se obtuvo a los 11 años por evolución clínica y RM craneal seriadas. El paciente no presentó complicaciones tras la intervención y en la actualidad está libre de crisis epilépticas, pese a una marcada reducción del tratamiento farmacológico motivada por toxicidad del mismo. La presentación

del caso se acompaña de documentación anatomopatológica, radiológica, neuropsicológica, de técnica quirúrgica y de evolución postoperatoria, así como de la discusión sobre el momento de la indicación quirúrgica y de las posibles variantes técnicas disponibles.

O4. Características de la esclerosis temporal mesial en espectroscopía. Correlación con pérdida celular en el hipocampo

M. Carreño, I. Najm, T. Babb, Z. Ying, A. Hilbig, Y. Wang, J.C. Bulacio, H.O. Lüders

Sección de Epilepsia y Trastornos del Sueño, S-51. The Cleveland Clinic Foundation. Cleveland, Ohio, Estados Unidos.

Introducción. La espectroscopía por resonancia magnética (ERM) es una técnica que determina la distribución cerebral de distintos metabolitos in vivo, y puede lateralizar correctamente el lóbulo epileptogénico en epilepsia temporal. **Objetivos.** Determinar las características de la esclerosis temporal mesial (ETM) en espectroscopía, y correlacionar el cociente NAA/Chol con la pérdida celular en el hipocampo. **Pacientes y métodos.** Estudiamos a 23 pacientes, con una edad media de 26,7 años. Realizamos espectroscopía preoperatoria (voxels múltiples) sobre ambos lóbulos temporales. Se analizaron los cocientes NAA/Chol de los voxels sobre el hipocampo y la sustancia blanca parahipocámpica. El cociente se consideró anormal si era inferior a 1,13 (datos normalizados). Se calculó la pérdida celular (por subcampos y total) en los hipocampos resecaados. **Resultados.** El cociente NAA/Chol del hipocampo fue anormal en el lado operado en 21/23 pacientes (91,3%) y bilateralmente en 12/23 (52,4%). La sustancia blanca parahipocámpica fue anormal en 13/23 pacientes (69,5%). Del total de pacientes, 15 (65%) tuvieron buen resultado posquirúrgico (libres de crisis). El cociente NAA/Chol fue similar en pacientes con buen o mal resultado ($t = 1,45$; $p = 0,23$). Las anomalías bilaterales no se asociaron con mal pronóstico. No hubo correlación entre el cociente NAA/Chol y la pérdida celular en el hipocampo ($r = 0,05$; $p = 0,8$). **Conclusiones.** La mayoría de los pacientes con ETM presentan anomalías en ERM (bilaterales en más del 50%). Las anomalías bilaterales no conllevan peor pronóstico. No existe correlación lineal entre la pérdida celular y una disminución del cociente NAA/Chol en el hipocampo (¿marcador metabólico?).

O5. Epilepsia del lóbulo temporal en niños

F. Villarejo, C. Álvarez-Sastre, A. Pérez-Giménez, F. Meneses, C. Pérez-Díaz, A. Pascual, F. Cordobés

Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid.

Introducción. Las crisis parciales complejas (CPC) son las más frecuentes en pacientes con epilepsia y constituyen el 50% del total. Aproximadamente en entre un tercio y la mitad de estos enfermos las crisis son resistentes al tratamiento

médico; estos casos deben de ser estudiados en Unidades de Epilepsia para valorar las posibilidades quirúrgicas, ya que en la mayoría de los pacientes existen alteraciones histológicas a nivel del lóbulo temporal. *Pacientes y métodos.* Se presentan 18 casos de niños menores de 18 años, con epilepsia temporal rebelde al tratamiento médico e intervenidos quirúrgicamente. La histología demuestra 11 tumores, 4 malformaciones arteriovenosas de pequeño tamaño, 2 esclerosis mesiales temporales y un caso de cisticercosis. Después de la cirugía, 15 casos (93,1%) no volvieron a presentar crisis.

O6. Electrodo de foramen oval en la evaluación neurofisiológica prequirúrgica de la epilepsia mesiotemporal: experiencia preliminar

A. Galdón, J.C. Sánchez-Álvarez, A. Altuzarra, J.M. Martín, M. Castañeda, J. Paniagua

Unidad de Epilepsia. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. Los registros electroencefalográficos (EEG) no invasivos de superficie o con electrodos esfenoidales no son lo suficientemente sensibles para localizar las crisis epilépticas y pueden ser alterados por artefactos externos como deformaciones craneales, movimientos o miografía. En 1984, Wieser introdujo los electrodos de foramen oval (FO) para la lateralización de crisis epilépticas mesiotemporales con actividad intercrítica bilateral y simplificar el diagnóstico prequirúrgico. **Objetivo.** Presentamos nuestra experiencia preliminar con electrodos de FO en pacientes con epilepsia parcial farmacoresistente de larga evolución y sospecha radiológica de esclerosis mesial, en los que los registros EEG no invasivos presentaban actividad bilateral y no permitían con suficiente precisión recomendar la escisión quirúrgica de uno de los lados. **Métodos.** Implantamos electrodos semirrígidos, cuatro contactos de forma bilateral, bajo anestesia superficial y con control fluoroscópico, y registramos junto con electrodos de superficie y vídeo-EEG así como con retirada medicamentosa durante el tiempo suficiente para obtener un mínimo de cuatro episodios críticos. **Conclusiones.** Los electrodos de FO son un método seminvasivo de diagnóstico prequirúrgico que resulta mucho más barato y fácil de colocar que otros métodos invasivos, presentan una gran efectividad para la lateralización de actividad mesiotemporal, no tienen apenas riesgo de complicaciones y se obtiene una señal EEG sin artefactos y de muy buena calidad.

O7. Hemiespasmo facial infantil con ganglioglioma cerebeloso: un nuevo caso

M. Ramos, J. Narbona, J. Iriarte^a, C. Gámez^b, J.L. Zubietá^c

Unidad de Neurología Infantil. ^aDepartamento de Neurología. ^bDepartamento de Medicina Nuclear. ^cDepartamento de Radiología. Clínica Universitaria. Universidad de Navarra. Pamplona.

Caso clínico. Presentamos el caso de una

paciente seguida en nuestro departamento durante 17 años. Vista por primera vez a los 2 meses y medio de edad, presentaba desde el nacimiento episodios de oculocefaloversión tónica derecha con ocasionales clonias palpebrales y hemiespasmo de la comisura bucal a la derecha. Todos estos episodios tenían una duración de entre 10 y 30 segundos y se repetían de 50 a 60 veces al día. Se descartó una etiología metabólica del proceso. Se administraron distintos fármacos antiepilépticos sin respuesta. Progresivamente, las crisis se han limitado a una desviación tónica de la mirada hacia la derecha y hemiespasmo facial derecho. En los últimos siete años, bajo tratamiento con carbamazepina posteriormente sustituida por lamotrigina, el número de crisis se ha reducido a 5 o 6 al día y la paciente realiza una vida normal. A la edad de 8 años, en la RM cerebral se apreció la existencia de una masa localizada en el pedúnculo cerebeloso medio-superior derecho que a lo largo de los últimos nueve años no ha alterado su morfología. En las TAC cerebrales previas se puede apreciar que la masa existía de forma congénita. Los EEG no han mostrado anomalías paroxísticas, ni incluso en una monitorización reciente durante la que la paciente presentó cinco episodios. La SPECT ictal mostró una zona de hipercaptación durante una salva de episodios, cuya topografía coincide con la masa encontrada en la RM. **Discusión.** La existencia de hemiespasmo facial infantil y tumor cerebeloso congénito de naturaleza benigna (ganglioglioma) es una entidad definida. La revisión de la bibliografía muestra la existencia de siete pacientes con hallazgos clinicoradiológicos similares que, en su mayoría, han sido diagnosticados de hemiespasmo facial. En el último de ellos, el estudio mediante SPECT muestra también hipercaptación cerebelosa crítica y en el registro electroencefalográfico mediante electrodos subdurales aparecen descargas hiper-sincrónicas cerebelosas coincidentes con los episodios clínicos. La clasificación de esta entidad como una 'epilepsia cerebelosa' o un trastorno del movimiento es un tema en discusión. Este nuevo caso, el primero descrito en nuestro país y en el que, por decisión de la familia, no se realizó un tratamiento quirúrgico del tumor, puede aportar nuevos datos en el seguimiento a largo plazo de estos pacientes.

O8. Crisis caracterizadas por el acto de escupir, en la epilepsia del lóbulo temporal derecho

J.M.^a Serratos, J.A. Zabala^a, E. Peral-Pellicer

Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz. ^aServicio de Neurología. Clínica Puerta de Hierro. Madrid.

Introducción. El acto de escupir durante las crisis de epilepsia se ha comunicado con escasa frecuencia en la literatura médica. Recientemente se ha descrito la asociación entre los automatismos consistentes en escupir y el lóbulo temporal derecho. Los pacientes descritos en la literatura suelen presentar lesiones

en la porción medial del lóbulo temporal derecho. **Caso clínico.** Se presenta el caso de un paciente de 39 años que comienza con crisis a la edad de 7 años. Los episodios se inician por una sensación de calor epigástrico ascendente y sensación de lo ya visto. Posteriormente, el paciente escupe mientras se agarra el cuello con las dos manos. El enfermo fue monitorizado con vídeo-EEG y se registraron cuatro crisis de semiología electroclínica similar. La RM cerebral mostró una atrofia del hipocampo derecho y una lesión postraumática residual en el lóbulo parietal derecho. Tras ser sometido a una lobectomía temporal derecha con amigadohipocampectomía, el paciente no ha vuelto a presentar crisis (incluyendo auras). **Conclusión.** Nuestros datos apoyan la asociación entre los automatismos de escupir críticos con un origen temporal de hemisferio no dominante.

O9. Estado de mal mioclónico inducido por vigabatrina

A. García-Pastor, E. García-Zarza^a, A.B. Blanco^a, R. Peraíta-Adrados^a

Servicio de Neurología. ^aUnidad Neurofisiológica del Sueño y Epilepsia. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La vigabatrina (VGB) es un nuevo fármaco antiepiléptico útil en la politerapia de crisis parciales refractarias. La psicosis por VGB es un efecto adverso conocido. Además, este fármaco puede inducir la aparición de nuevas crisis epilépticas. **Caso clínico.** Presentamos el caso de una paciente de 69 años con múltiples infartos cerebrales, diagnosticada de epilepsia tardía sintomática (crisis parciales complejas y parciales motoras secundariamente generalizadas) tratada desde hacía cuatro meses con VGB (3 g/día) en monoterapia. Acude a Urgencias por presentar un cuadro de agitación psicótica. Durante su estancia hospitalaria sufre nuevas crisis epilépticas. Se efectúa vídeo-EEG en la fase crítica. **Resultados.** Clínicamente, la paciente se encontraba vigil, consciente y parcialmente orientada. Presentó episodios de mioclonías en las cuatro extremidades separados por intervalos de unos 3 minutos, en los que la enferma se mantuvo asintomática. Simultáneamente, el EEG recogió actividad de polipunta-onda generalizada, sobre actividad de fondo de ondas lentas de proyección difusa. La paciente se mantuvo consciente durante todo el registro. El trazado fue interpretado como estado de mal mioclónico asociado a encefalopatía. Se decidió sustituir la VGB por fenitoína. Dos semanas después, tras la mejoría clínica de la enferma, se repitió el registro y se observó la desaparición de los signos de encefalopatía y de estado de mal mioclónico. **Conclusiones.** La inducción de crisis epilépticas por VGB es un fenómeno ya descrito. Se han sugerido diferentes mecanismos patogénicos. En este caso, el estado de mal mioclónico se relacionó con una encefalopatía por VGB. La mejoría electroclínica de la paciente tras la retirada del fármaco nos confirma esta posibilidad.

O10. Epilepsia parcial continua como síntoma de debut de una encefalomiелitis paraneoplásica

C. Gómez-Escalonilla, I. García-Morales, L. Galán, J. Porta-Etessam, A. Martínez-Salio, A. Berbel-García, P. de la Peña

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Introducción. La encefalitis límbica es una de las manifestaciones clínicas de la encefalomiелitis paraneoplásica, y puede aparecer de manera aislada o asociada a la afectación de otros órganos (sistema nervioso periférico, cerebelo, etc.). Se puede manifestar inicialmente como demencia, ansiedad, amnesia o confusión. Presentamos un caso de un paciente con encefalitis límbica cuya manifestación clínica inicial fue una epilepsia parcial continua. **Caso clínico.** Paciente varón de 66 años, fumador importante, que acude a Urgencias con movimientos clónicos involuntarios de la hemifacies izquierda. La exploración objetiva, además de las crisis parciales, la presencia de reflejos de liberación frontal. El electroencefalograma demuestra actividad epiléptica en forma de puntas frontales derechas, y la RM, hiperintensidad frontal derecha y bitemporal medial que no capta contraste. En la TC torácica se aprecia la presencia de una masa pulmonar. Las crisis permanecieron durante los tres meses siguientes al comienzo del cuadro y no respondieron a ningún tratamiento. **Resultados.** La biopsia de la masa es diagnóstica de cáncer de pulmón de células pequeñas. Los anticuerpos anti-Hu son positivos. **Conclusiones.** La encefalitis límbica puede debutar como epilepsia parcial continua. En el seno de algunos casos de encefalitis límbica, se pueden producir anticuerpos distintos a los anti-Hu con tropismo hacia determinados antígenos que pueden facilitar la aparición de las crisis.

EPILEPSIA INFANTIL

O11. Androgenización en adolescentes epilépticas tratadas con valproato sódico

R. Ribacoba, C. Díaz^a, A. Sánchez del Río^a, D. Solar, G. Moris, J. Salas-Puig^b

Unidad de Neurología. ^aServicio de Ginecología. Hospital Álvarez Builla. Mieres. ^bServicio de Neurología. Hospital Central de Asturias. Oviedo, Asturias.

Introducción. Es conocido el efecto del valproato sódico (VPA) sobre las hormonas sexuales. Analizamos los casos de cuatro pacientes con alteraciones de distinta intensidad, e intentamos determinar parámetros de seguimiento e 'indicadores de alarma' de este efecto indeseable del fármaco. **Pacientes y métodos.** Se trata de cuatro mujeres de entre 17 y 23 años, que iniciaron monoterapia con VPA entre los 14 y 19 años; todas ellas refirieron hirsutismo y/o baches amenorreicos. En las cuatro pacientes se realizó ecografía ginecológica y se determinaron los niveles plasmáticos de ácido valproico, androstendiona, testosterona libre y el cociente LH/FSH tres días después del

ciclo menstrual. **Resultados.** Todos los casos presentaron alteraciones ecográficas. En 2 pacientes hubo elevación de la testosterona libre y en tres enfermas, inversión del cociente LH/FSH. Un caso precisó ooforectomía parcial. En dos pacientes se indicó cambio de tratamiento antiepiléptico. **Conclusiones.** Recomendamos una anamnesis ginecológica al iniciar el tratamiento con VPA en mujeres epilépticas púberes. Ante la sospecha de hiperandrogenismo debe realizarse una valoración ginecológica detallada. En algunos casos, se plantea una alternativa terapéutica que dependerá del síndrome epiléptico.

O12. Respuesta al tratamiento de primera intención con vigabatrina en el síndrome de West

J. Martínez-Antón, L. Quesada-Rodríguez, A.C. Rodríguez-Barriónuevo, E. Bauzano-Poley, M.P. Delgado-Marqués, M.D. Mora-Ramírez

Unidad de Neuropediatría. Hospital Materno-Infantil Carlos Haya. Málaga.

Objetivo. Nos proponemos analizar la respuesta a la vigabatrina (VGB) como fármaco de primera elección en el síndrome de West. **Pacientes y métodos.** En los últimos 10 años hemos atendido en nuestra unidad a 41 niños afectados de síndrome de West. De ellos, hemos seleccionado 22 casos que corresponden a los pacientes tratados inicialmente con VGB en monoterapia. Analizamos la edad de comienzo, la patología de base, el tiempo de control de los espasmos y de la hipsarritmia, la aparición previa o concomitante de otros tipos de crisis, el desarrollo de epilepsia residual, su grado de control, las secuelas originadas por este síndrome y la retirada de tratamiento. **Resultados.** En los casos seleccionados, la edad de comienzo de los espasmo y de la hipsarritmia ha variado entre 2 meses y medio y 18 meses, siendo la edad media en el momento del diagnóstico de 10 meses y medio y la edad más frecuente entre 7 y 8 meses. Cinco casos (22,8%) eran criptogénicos, 12 (54,5%) eran portadores de patología perinatal (el 66,6% de los cuales correspondía a encefalopatía hipóxico-isquémica) y otros 5 pacientes (22,8%) presentaban patología prenatal (3 cromosomopatías, 1 esclerosis tuberosa y 1 síndrome malformativo). No hubo diferencias significativas entre la existencia o no de patología de base o su tipo en relación con la respuesta a VGB. En 11 casos se controlaron las crisis con VGB en monoterapia, siempre en un plazo inferior o igual a siete días, frente a los que precisaron la asociación de otros fármacos en los cuales el control se produjo en un tiempo medio de 30 días. En 2 casos no se consiguió el control de las crisis y se produjo un fallecimiento relacionado con el tratamiento con ACTH. La hipsarritmia desapareció en un intervalo que varió entre siete días y siete meses, siendo la media de 27 días. Encontramos secuelas motoras de mayor o menor intensidad en el 63% de los casos y de las áreas cognitivas en el 59%; no pudimos diferenciar las motivadas por la patología de base de las

secundarias al síndrome de West, si bien sólo evidenciamos secuelas manifestadas como retraso motor mínimo en uno de los cinco casos que consideramos criptogénicos. En 9 pacientes (41%), los espasmos típicos de este síndrome se precedieron o acompañaron de otros tipos de crisis, fundamentalmente crisis parciales complejas. Se ha podido retirar el tratamiento en 8 casos (36,3%) y se mantiene aún en 13 enfermos (59%); el caso restante falleció. De los pacientes que mantienen el tratamiento, 5 casos presentan una epilepsia residual, controlada en la actualidad en 4 de ellos y con control parcial en el restante. **Conclusiones.** 1. La aparición de la VGB ha cambiado el pronóstico del síndrome de West, en especial, en aquellos casos criptogénicos cuya respuesta a dicho fármaco en monoterapia es buena. 2. Dada la alta incidencia de patología de base en la serie que analizamos, es difícil definir la incidencia de este tratamiento en el pronóstico global. 3. La respuesta a la VGB en monoterapia se ha mostrado similar en nuestra serie en todos los pacientes con independencia de la patología de base, si existía. 4. La desaparición de la hipsarritmia es habitualmente posterior al cese de las crisis, con una diferencia de unos 10 días en nuestros enfermos, y 5. En aquellos pacientes en los que quedó una epilepsia residual, la VGB forma parte del tratamiento necesario para su control.

O13. Factores que influyen en la instauración del tratamiento anticomitial en la epilepsia parcial benigna de la infancia

C. Garaizar, J.M. Prats

Servicio de Neuropediatría. Hospital de Cruces. Baracaldo, Vizcaya.

Introducción. La epilepsia parcial benigna de la infancia con paroxismos rolándicos (EPBIR) es un síndrome clínico-EEG bien definido, reconocido por la ILAE, con gran componente hereditario, evolución benigna dependiente de la edad y tratamiento no obligatorio. En un trabajo previo, observamos una alta proporción de pacientes con EPBIR sin tratamiento en nuestra casuística (*Rev Neurol* 1998; 27: 467-72). **Objetivo.** Averiguar los factores que influyeron en la instauración del tratamiento. **Pacientes y métodos.** Seleccionamos todos los pacientes con EPBIR atendidos en nuestro centro durante tres años (1995-1997). Se excluyeron aquellos cuyo tratamiento se inició en otro centro. Se llevó a cabo un análisis multivariante de los factores clínico-EEG pretratamiento relacionados con la instauración del mismo. **Resultados.** Contabilizamos 130 casos prevalentes: el 63% eran varones, la edad durante la primera crisis fue de $7 \pm 2,9$ años y 51 pacientes recibieron tratamiento (39,2%) a los 0,33 años (rango: 0-8,4) de la primera crisis. Influyen en la decisión de tratar factores como: retraso mental o CI límite (OR: 14,9), trastorno del aprendizaje en pacientes con CI normal (OR: 149,2), último EEG ni normal ni típico de la EPBIR (OR: 16,7), una mayor edad durante la primera crisis (OR: 0,69) y un mayor tiempo

de evolución desde la primera crisis (OR: 0,37). **Conclusión.** No son las características clínico-EEG de la(s) primera(s) crisis –tan necesarias para el diagnóstico correcto del síndrome– las que influyen en la decisión de tratar, sino el hecho de que el paciente sea nuevo (escasa evolución desde la primera crisis), joven o con características poco comunes en la EPBIR como son los trastornos cognitivos o grafoelementos atípicos.

O14. Evaluación económica de las tecnologías sanitarias: conceptos básicos y aplicación en la epilepsia

A. Argumosa, J.L. Herranz

Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario M. de Valdecilla. Santander.

Introducción. El coste creciente del cuidado de la salud ha obligado al médico a involucrarse en el impacto económico de sus decisiones y a utilizar herramientas que le permitan escoger la opción más rentable. **Desarrollo.** Los estudios de coste de prevalencia y/o de incidencia de una enfermedad dotan de magnitud económica a ésta mediante la suma de costes directos (producidos por la actividad médica) y costes indirectos (secundarios al cambio de productividad del paciente); en los estudios de evaluación farmacoeconómica se trata de comparar opciones diferentes a través de sus costes y beneficios. Las unidades en las que se miden los beneficios determinan el tipo de estudio: coste-beneficio cuando son unidades monetarias, coste-efectividad si se trata de unidades clínicas, coste-utilidad si son años de vida ajustados por calidad y estudio de minimización de costes cuando se comparan los costes de opciones con los beneficios equivalentes. Finalmente, se aplica el análisis marginal y de sensibilidad para comprobar la validez de los resultados. Aplicaciones: enfermedades crónicas como la epilepsia consumen gran parte del presupuesto sanitario de un país. En 1993, se creó la Comisión en Aspectos Económicos de la Epilepsia en el seno de la Liga Internacional contra la Epilepsia, aumentando las publicaciones en este campo y vislumbrándose la necesidad de estandarizar la metodología para conseguir resultados extrapolables.

O15. Impacto económico de las enfermedades crónicas en España: el coste de la prevalencia de la epilepsia durante la infancia

A. Argumosa, J.L. Herranz

Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario M. de Valdecilla. Santander.

Introducción y objetivo. Gran parte del presupuesto sanitario de un país es consumido por enfermedades crónicas como la epilepsia. Por ello, es conveniente conocer el impacto que tiene la prevalencia de la misma sobre nuestra economía sanitaria. **Material y métodos.** Partiendo de 300 cuestionarios contestados por neuropediatras españoles, se calculan los cos-

tes directos (atribuibles a consultas médicas, ingresos, terapia farmacológica, transporte sanitario y tratamientos rehabilitadores y de apoyo a la educación) y los costes indirectos (días de trabajo perdidos por los parientes por motivos relacionados con la epilepsia). Tras calcular el coste de la prevalencia, se analizan los elementos más influyentes en el mismo y se comparan con indicadores macroeconómicos de nuestro país. **Resultados y conclusiones.** El coste de la prevalencia de la epilepsia en España en pacientes menores de 14 años supera los 20.000 millones de pesetas anuales, con un coste medio por paciente superior a las 400.000 pesetas. El coste de la epilepsia mal controlada es 2,5 veces mayor que el de la epilepsia controlada, y los costes directos, principalmente relacionados con el diagnóstico y tratamiento, constituyen un gran porcentaje del coste total. **Conclusiones.** El impacto económico asociado al cuidado de la epilepsia apoya la importancia social e institucional de esta entidad, y subraya la repercusión de las decisiones clínicas tomadas durante el curso de la enfermedad.

O16. Epilepsias parciales occipitales en el niño: revisión de 25 casos

J.J. García-Peñas, L.G. Gutiérrez-Solana, M.L. Ruiz-Falcó

Sección de Neurología-2. Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid.

Introducción. El objetivo de este trabajo es analizar los hallazgos electroclínicos que posibiliten un mejor diagnóstico diferencial entre las formas idiopáticas, criptogénicas y sintomáticas de las epilepsias parciales occipitales de la infancia. **Pacientes y métodos.** Realizamos una revisión retrospectiva de las historias clínicas de 25 pacientes diagnosticados de epilepsia occipital por presentar crisis con semiología de disfunción paroxística de la corteza occipital. El período de revisión abarca desde enero de 1987 a abril de 1999. En todos los casos se analizan la edad de presentación, antecedentes familiares de epilepsia y convulsiones febriles, semiología de las crisis, hallazgos EEG y evolución electroclínica. En todos los pacientes se realizaron EEG de vigilia y de sueño, así como TC y RM craneales. **Resultados.** La edad de presentación fue de 2-16 años. Los tipos de epilepsia fueron: idiopática en 10 pacientes (4 casos tipo Gastaut y 6 tipo Panayiotopoulos); criptogénica en 8 pacientes; sintomática en 7 pacientes (2 tumores, 2 displasias corticales, 1 cavernoma, 1 malformación arteriovenosa y 1 atrofia focal tras tratamiento con radioterapia craneal). Siete pacientes evolucionaron como epilepsia refractaria. **Conclusiones.** Las epilepsias occipitales infantiles constituyen un grupo heterogéneo con variable expresión electroclínica. La presencia de crisis con difusión a estructuras temporales vecinas, crisis polimorfos evolutivos, alteración del trazado de base del EEG y evidencia de paroxismos focales de ondas lentas, deben hacernos sospechar que se trate de una forma de epilepsia occipital sintomática.

O17. Epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento: revisión de 15 casos

J.J. García-Peñas, L.G. Gutiérrez-Solana, M.L. Ruiz-Falcó, M.A. Pérez-Jiménez^a, C. Fournier del Castillo^b, R. Peraíta-Adrados^c

Sección de Neurología-2. ^aSección de Neurofisiología. ^bServicio de Psiquiatría y Psicología. Hospital Universitario Niño Jesús. ^cUnidad Neurofisiológica del Sueño y Epilepsia. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento (EPOCS) es un síndrome de difícil ubicación nosológica que debe diferenciarse de otros síndromes epilépticos infantiles con punta-onda continua durante el sueño lento (síndrome de Lennox, afasia-epilepsia y epilepsia rolándica atípica, entre otros). **Pacientes y métodos.** Realizamos una revisión retrospectiva de las historias clínicas de 15 pacientes (9 varones y 6 mujeres) diagnosticados de EPOCS, según los criterios de Tassinari, valorados en la Sección de Neurología entre enero de 1989 y abril de 1999. En todos los casos se analizan edad de presentación, antecedentes personales y familiares, debut clínico, semiología de las crisis, patrón EEG, anomalías neuropsicológicas y evolución clínica y de EEG. En todos los pacientes se realizaron estudios metabólicos, estudio neuropsicológico, EEG de vigilia, vídeo-EEG-poligrafía de sueño, TC y RM craneales. **Resultados.** Encontramos antecedentes personales patológicos en 3 casos; antecedentes familiares de epilepsia en 4 casos. En relación con la edad de presentación, 9 casos (60%) debutaron entre los 5 y 7 años. El primer síntoma fueron crisis comiciales (en 9 casos) y alteraciones neuropsicológicas (en 6 casos). Los tipos de crisis evolutivas fueron: parciales motoras (7 casos), parciales complejas (6 casos), atónicas (4 casos) y tonicoclónicas generalizadas (2 casos). Cuatro enfermos tenían retraso mental previo al debut de la EPOCS. Todos los pacientes desarrollaron alteraciones neuropsicológicas evolutivas y en 4 de ellos aparecieron signos regresivos. **Conclusiones.** La EPOCS es un síndrome epiléptico de variable expresión clínica inicial y evolutiva. En nuestra serie destaca que un 40% de los pacientes fueron diagnosticados de EPOCS al ser estudiados por alteraciones neuropsicológicas aisladas y que cuatro enfermos no presentaron crisis comiciales en ningún momento de su evolución.

O18. Topiramato en el tratamiento de la epilepsia mioclónica severa de la infancia

M. Nieto-Barrera, R. Candau, M. Nieto-Jiménez

Sección Neuropediatría. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La epilepsia mioclónica severa de la infancia (EMSI) es un síndrome epiléptico poco frecuente, habitualmente refractario a los fármacos antiepilepticos (FAE). El topiramato (TPM), un nuevo FAE de amplio espectro terapéutico, se ha asociado al tratamiento de base para comprobar su eficacia en este tipo de

epilepsia. *Pacientes y métodos.* A 18 pacientes, 10 mujeres y 8 varones, con edades comprendidas entre los 23 meses y los 22 años (X: 13 años y 4 meses), diagnosticados de EMSI con arreglo a los criterios de definición establecidos, en tratamiento con uno o más FAE (X: 2,2 FAE) y que se mantienen constantes durante tres meses, se les añade TPM en sustitución habitualmente de un FAE, en los casos con politerapia. La fase de titulación se inicia con 1 mg/kg y se aumenta cada una o dos semanas, durante 4-12 semanas, según el proceder, hasta llegar a 6-8 mg/kg. Se tuvieron en cuenta el tipo o los tipos de crisis y su frecuencia en los tres meses previos, durante la titulación y en el seguimiento posterior. Se observan los hallazgos EEG previos al tratamiento y en la evolución. Se anotan los efectos adversos y se valora la eficacia del fármaco según la supresión o disminución de las crisis. *Resultados.* En el 72% de los casos, se ha obtenido la reducción en el 50% o más de la frecuencia de crisis, una disminución del 75% en la mitad de los pacientes y la supresión en el 16,6% de los enfermos; todos ellos ya habían experimentado mejoría durante la titulación. La respuesta es ligeramente mejor en las crisis parciales que en las crisis generalizadas. Los mejores resultados se observan con TPM asociado a valproato y/o primidona. Han presentado efectos adversos, discretos y transitorios el 50% de los casos, preferentemente aquellos en los que la titulación fue rápida. No hubo que retirar TPM en ningún caso. *Conclusiones.* 1. El TPM se muestra eficaz en la EMSI con supresión y disminución superior al 75% de las crisis en el 16,6 y el 50%, respectivamente. 2. La asociación más eficaz es con VPA, y 3. Los efectos adversos, discretos y transitorios se observan habitualmente con titulación rápida.

O19. Análisis de los pacientes hospitalarios ingresados por crisis epilépticas de diagnóstico nuevo durante un período de seis meses

M.P. Delgado-Marqués, S. Oliva-Rodríguez-Pastor, M.D. Mora-Ramírez, A.C. Rodríguez-Barrionuevo, J. Martínez-Antón

Unidad de Neuropediatría. Hospital Materno-Infantil Carlos Haya. Málaga.

Objetivo. Analizar las características clínicas, electroencefalográficas, de neuroimagen y tratamiento seguido, en los pacientes ingresados por crisis epilépticas de diagnóstico nuevo. *Pacientes y métodos.* Realizamos un estudio retrospectivo de los pacientes ingresados en Neuropediatría desde diciembre de 1998 hasta mayo de 1999. Han ingresado 79 pacientes (excluyendo la patología neonatal), de ellos, 57 lo fueron por crisis epilépticas, 25 son reingresos y 32, que son el motivo del estudio, por crisis epilépticas de diagnóstico nuevo. *Resultados.* Del total, 17 pacientes son niñas y 15 niños. Hemos encontrado antecedentes familiares de epilepsia y/o convulsiones febriles en 9 casos. En los antecedentes personales, 5 tenían convulsiones febriles y 5 patología neonatal. La edad ha variado entre los 18 días y los 12 años; 18 pacientes tenían una edad com-

prendida entre 1-4 años, 5 eran mayores de 8 años, 4 menores de 1 año y 4 entre 4-8 años. El número de días de ingreso ha sido de entre 2 y 16 días, con una estancia media de 7,3 días por paciente. Las crisis presentadas han sido: 12 generalizadas (8 clónicas, 3 mioclónicas, 1 espasmo) y 10 parciales complejas (6 parciales con generalización secundaria y 4 parciales simples). Según la clasificación sindrómica, 12 han sido encuadradas como epilepsias parciales (4 sintomáticas y 8 criptogenéticas), 4 en epilepsias generalizadas (3 mioclónicas criptogenéticas y 1 síndrome de West sintomático) y 16 síndromes especiales (7 convulsiones febriles complicadas, 6 crisis aisladas y 3 estados de mal). A todos los pacientes se les ha practicado EEG de vigilia, siendo 20 normales, 5 con alteraciones inespecíficas, 3 con paroxismos focales, 3 con paroxismos generalizados y un trazado hipsarrítmico. A 19 pacientes se les ha realizado EEG con privación de sueño, obteniéndose en 5 alteraciones locales inespecíficas, en 4 paroxismos focales, en 3 paroxismos generalizados y en 2 trazados normales. En todos los pacientes se realizó TAC craneal, siendo en 4 patológico. Se inició tratamiento en 29 pacientes; el fármaco más utilizado fue el valproato (14 casos), seguido de la carbamazepina (7 casos) y del diazepam oral (6 casos); en 2 se ha utilizado vigabatrina. *Conclusiones.* Las crisis epilépticas han sido un motivo frecuente de ingresos hospitalarios. El grupo de edad predominante ha sido de 1 a 4 años. El diagnóstico sindrómico más frecuente fue el de síndromes especiales. El primer EEG de vigilia, e incluso con privación de sueño, ha sido normal en un elevado porcentaje de enfermos (16 pacientes con síndromes especiales).

O20. Estado de mal convulsivo en el niño. Experiencia con valproato endovenoso

J. Campistol, A. Fernández^a, J. Ortega^a

Servicio Neurología. ^aServicio Pediatría. Unitat Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Clínic. Universitat de Barcelona. Barcelona.

Introducción. El estado de mal convulsivo (EMC) constituye una verdadera emergencia neurológica en el niño. La utilización de diazepam rectal ha supuesto un gran avance y, junto a la aparición de otros preparados por vía endovenosa, ha contribuido a reducir la morbilidad de las convulsiones y el EMC en la infancia. Recientemente se ha comercializado en nuestro país el valproato sódico (VPA) inyectable. *Objetivos.* Analizar los resultados del empleo de VPA inyectable en pacientes con EMC en los dos últimos años en nuestro centro. *Pacientes y métodos.* Revisión retrospectiva de los pacientes ingresados en nuestro hospital en los que se ha utilizado VPA endovenoso en el tratamiento de las convulsiones y EMC, entre abril de 1997 y julio de 1999. Las dosis utilizadas de VPA son de 20 mg/kg (dosis de ataque), con velocidad máxima de infusión de 5 mn, y dosis de 1-2 mg/kg/hora ev (dosis de mantenimiento, máximo 2 mg/mn), siendo la dosis máxima de 650 mg/día. *Resultados.* Se ha utilizado VPA en 25 pacientes con edades comprendidas entre las 2 horas de vida y los 16 años. En la mayoría de los casos (52%), el

VPA se ha administrado en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica por una situación de EMC sin respuesta a diazepam, fenitoína u otros fármacos. Otras secciones en las que se ha administrado esta medicación son Neonatología, Urgencias, Unidad de Observación, hospitalización de Neurología y hospitalización de Pediatría. La etiología que con mayor frecuencia motivó las convulsiones y el EMC en estos parientes fueron la epilepsia generalizada idiopática (24%), anoxia neonatal (20,8%), infección del sistema nervioso central (16%) y epilepsia parcial secundaria (10,5%). La respuesta al VPA se consideró buena—consigue yugular completamente la crisis—en el 52% de los casos, regular—disminuye el número de crisis, pero persisten y es preciso añadir otro fármaco antiepiléptico—en el 24% y con respuesta nula en el resto (24%). Los niveles plasmáticos de VPA en las siguientes 24-72 horas tras el inicio de la perfusión estaban en el rango terapéutico en el 80% de los casos (niveles medios de 480 µm/L). En 15 niños (60%) se optó por mantener VPA durante unas horas (media de 65,7 horas y rango entre una hora y ocho días), en 9 pacientes se retiró por respuesta no satisfactoria y solamente en uno por los efectos adversos presentados. Las transaminasas se determinaron con posterioridad a la administración de VPA en 19 casos y sus valores fueron normales en 18 (94,7%). El único niño con alteración de la función hepática a las 24 horas de la perfusión de VPA fue diagnosticado con posterioridad de síndrome de Alpers que cursa también con hepatopatía. Solamente en un caso se objetivó un leve descenso del tiempo de protombina hasta el 70% con niveles de amonionormales. En 2 casos se detectó hiperamonemia; sin embargo, se trataba de dos niños con EMC que, con posterioridad, se demostró correspondían a errores congénitos del metabolismo (síndrome de Alpers y aciduria metilmalónica). Uno de los neonatos presentó trombopenia y leucopenia a los siete días de tratamiento con dosis de 2 mg/kg/h y niveles tóxicos plasmáticos en el contexto de una encefalopatía hipóxico-isquémica, que se resolvieron al retirar el fármaco. En ningún caso se objetivó hipotensión arterial, bradicardia ni inestabilidad hemodinámica atribuible a VPA. *Conclusiones.* 1. La respuesta clínica y tolerancia al VPA inyectable en nuestra población pediátrica han sido favorables, y 2. Las posibilidades del VPA inyectable son amplias y, si se confirma la buena tolerancia que por el momento hemos observado, puede ser un fármaco de primera línea empleado por vía endovenosa en el tratamiento de las convulsiones y el EMC en el niño.

EPILEPSIAS DEL ADULTO

O21. Alteraciones neuropsicológicas en pacientes epilépticos farmacológica y no farmacológicamente controlados

C. Orozco, M. Pérez, A. Altuzarra^a, A. Galdón^a, J.C. Sánchez-Álvarez^a

Facultad de Psicología. Universidad de Granada. ^aUnidad de Epilepsia. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. La Neuropsicología Clínica es la

disciplina que se ocupa de la evaluación y rehabilitación de las alteraciones psicológicas en los pacientes con disfunciones del sistema nervioso central. Una de las poblaciones más estudiadas han sido los pacientes epilépticos, en quienes las alteraciones en memoria episódica y semántica, en la función ejecutiva, en el lenguaje y en la atención son las más frecuentes. El objetivo del estudio fue investigar si las alteraciones neuropsicológicas son más frecuentes en individuos epilépticos farmacológicamente no controlados que en los controlados. **Pacientes y métodos.** Se seleccionaron 20 pacientes epilépticos, 10 farmacológicamente no controlados y 10 farmacológicamente controlados. Se utilizaron el *Rey Complex Figure Test (RCPT)*, el test de aprendizaje auditivo-verbal España-Complutense (TAVEC), 2&7 *Selective Attention Test* y test de vocabulario de Boston. **Resultados.** Se realizaron dos Anova comprobando que los grupos estaban igualados en edad y escolaridad. Además, se elaboraron cuatro tablas de contingencia para estudiar cuántos pacientes de cada grupo presentaban deterioro neuropsicológico (puntuación $T \leq 30$ o 2 DE inferior a la media) en recuerdo demorado figurativo y verbal, atención mantenida y respuesta de denominación por confrontación visual. Los resultados mostraron que la frecuencia de pacientes con deterioro neuropsicológico era igual para los dos grupos (entre 20 y 70% según variable). **Conclusión.** Ambas muestras presentan deterioros neuropsicológicos, apareciendo el mayor deterioro en memoria figurativa y el menor en denominación por confrontación visual.

O22. Gabapentina vs valproato en epilepsia parcial no controlada con carbamacepina

Ll. Padró, C. Morrala, K. Verger, J.M. Sol, G. Hernández, Grupo de Estudio 945-421-002

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de la Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivo. Evaluar la eficacia y seguridad de la gabapentina (GBP) frente al valproato (VPA) como terapia añadida y monoterapia en pacientes con epilepsia parcial. **Pacientes y métodos.** Estudio aleatorio, doblemente ciego, de 30 semanas de duración. La muestra está compuesta por 64 pacientes ambulatorios (media de edad: 37,8 años) procedentes de 12 centros de España y Portugal que presentan crisis parciales (simples, complejas o secundariamente generalizadas; desde hace una media de tiempo de 14,4 años) insuficientemente controladas con carbamacepina (CBZ, dosis media 100 mg/día). La duración del estudio fue de 12 días en fase de titulación (hasta 1.800-2.400 mg/día tratamiento con GBP o 1.500 mg/día tratamiento con VP); ocho semanas en período de terapia añadida; 4-6 semanas de retirada de la CBZ y 16 semanas en fase de evaluación de la monoterapia. Los pacientes fueron excluidos del estudio si presentaban alguno de los criterios de salida definidos en el protocolo que indican falta de eficacia. Se comparó el tiempo de exclusión y el porcentaje de pacientes retirados por un

evento adverso entre los grupos de tratamiento. **Resultados.** Período GBP + CBZ frente a VPA + CBZ: no se hallaron diferencias significativas en el tiempo de exclusión del paciente ($p=0,064$). El porcentaje de pacientes retirados por un evento adverso en GBP + CBZ fue significativamente inferior que en la combinación VPA + CBZ ($p=0,0054$). Período de monoterapia: el tiempo de exclusión de pacientes fue ligeramente inferior en el tratamiento con VPA frente al tratamiento con GBP, aunque tal diferencia no fue significativa ($p=0,455$). **Conclusiones.** La GBP es tan eficaz y más segura que el VPA cuando se utiliza como tratamiento añadido a la CBZ. Los pacientes tratados con GBP presentaron menos eventos adversos, tanto cuando se utilizó como terapia añadida, como cuando se utilizó como monoterapia.

O23. Experiencia en supresión de tratamiento sobre 798 casos. Criterios de supresión de tratamiento antiepiléptico

L.F.V. Oller

Barcelona.

Pacientes y métodos. El autor revisa una serie de 7.500 enfermos epilépticos que corresponden a dos subseries: la primera retrospectiva, recogida entre 1974 y 1976 y constituida por 3.000 enfermos, y la segunda, a partir de 1985 en forma prospectiva, de 4.500 enfermos recogidos a partir de 1977 en forma prospectiva. Del total, se han analizado 798 casos en los que las crisis han estado controladas total y absolutamente, y en los que se ha llegado a la supresión total de tratamiento. De estos 798 casos, 633 (79,32%) no sufrieron recaídas posteriores, mientras que 165 (20,68%) sí las padecieron tras la maniobra de supresión de tratamiento. El autor analiza: a) El tiempo óptimo sin desaparición de crisis para iniciar la maniobra de supresión de tratamiento; b) La forma de supresión de tratamiento; c) Valoración global del enfermo antes de la maniobra de supresión de tratamiento y decisión de la misma por parte del enfermo, con el consejo médico; d) Diferentes frecuencias de recaída según el síndrome epiléptico del que se trate, y e) Valoración global de los resultados en función de las características del enfermo, teniendo en cuenta los siguientes parámetros: 1. Edad de inicio de la epilepsia, 2. Inicio por crisis recurrentes o no recurrentes, 3. Tipo de crisis que ha presentado el enfermo y asociaciones, 4. Factores desencadenantes de crisis, 5. Frecuencia de las crisis a lo largo de la evolución, 6. Presencia o no de estados de mal, 7. Tipo de epilepsia, 8. Datos electroencefalográficos críticos (video-EEG), 9. Datos de neuroimagen, 10. Existencia o no de trastornos neurológicos, 11. Existencia o no de factores genéticos, 12. Etiología adquirida, y 13. Situación social por parte del enfermo. **Conclusiones.** El autor destaca dos puntos: 1. La necesidad de un tiempo de seguimiento prolongado para poder cuantificar la eventual recaída (media de seguimiento en nuestra casuística: 9,6 años), y 2. La importancia de la edad de supresión.

O24. Efecto anticonvulsionante precoz de dosis únicas y múltiples de vigabatrina frente a convulsiones por picrotoxina en ratas

I. de las Cuevas, A. Cuadrado, A.P. García, J.A. Armijo

Servicio de Farmacología Clínica. Hospital Universitario M. de Valdecilla. Departamento de Fisiología y Farmacología. Universidad de Cantabria. Santander.

Introducción y objetivos. El efecto de la vigabatrina (VGB) se atribuye a la inhibición de la GABA-transaminasa, por lo que se considera que su efecto anticonvulsionante se produce a las 4 horas de su administración y se prolonga 24 horas, siendo muy escasas las referencias a un efecto más precoz. Además, el efecto de la VGB no parece aumentar con la dosis y se ha descrito tolerancia tras dosis múltiples en animales, pero no en el hombre. Hemos estudiado el curso temporal del efecto de dosis únicas y múltiples de VGB y su relación con la dosis. **Material y métodos.** Se han realizado seis series de cuatro grupos con un mínimo de cinco ratas Sprague-Dawley, machos adultos, de 350-400 g. Cada serie incluyó un grupo control y tres dosis crecientes de VGB ip. Se valoró durante 60 minutos el efecto frente a la incidencia (porcentaje de animales que no convulsionaron) y la latencia (porcentaje de cambio en minutos respecto al control) de clonus (clonías generalizadas de más de 5 segundos de duración) y tonus (extensión tónica de las cuatro extremidades asociada a postración y pérdida del reflejo de enderezamiento) inducidos en todas las ratas por 6 mg/kg de picrotoxina sc. **Resultados.** Los únicos efectos que aumentaron con la dosis fueron el alargamiento de la latencia al clonus a los 15 minutos y del tonus a las 24 horas de dosis únicas, y la protección frente al tonus a las 4 horas de dosis múltiples; los demás efectos disminuyeron en dosis altas, indicando un efecto de tipo campana. Los efectos tras dosis múltiples se apreciaron con dosis 4 a 8 veces menores (Tabla I). **Conclusiones.** a) La VGB tiene un efecto anticonvulsionante agudo, tanto tras dosis únicas como múltiples, incluso mayor que el observado a las 4 horas y que podría tener utilidad clínica; b) La VGB produce efectos de tipo campana que explican que su eficacia no aumente con la dosis, y c) El efecto de la VGB aumenta tras dosis múltiples, especialmente el efecto sobre la incidencia de tonus.

O25. Efecto anticonvulsionante de dosis únicas y múltiples de valproato frente a convulsiones por picrotoxina en la rata

I. de las Cuevas, A. Cuadrado, A.P. García, J.A. Armijo

Servicio de Farmacología Clínica. Hospital Universitario M. de Valdecilla. Departamento de Fisiología y Farmacología. Universidad de Cantabria. Santander.

Introducción. El efecto anticonvulsionante del valproato (VPA) se atribuye a la inhibición de canales de sodio y se ha estudiado fundamentalmente a los 15-30 minutos, no obstante, se ha sugerido que posee algunos efectos gabérgicos

Tabla I.

Dosis (mg/kg)	Clonus						Tonus					
	Incidencia			Latencia			Incidencia			Latencia		
	15 m	4 h	24 h	15 m	4 h	24 h	15 m	4 h	24 h	15 m	4 h	24 h
Dosis únicas												
400	0	0	0	+8	+33 ^a	+9	+15 ^a	0	0	+13	+34 ^a	+22 ^a
800	0	0	0	+23	+30 ^a	+12	+10	+7	+10	+44 ^a	+36 ^a	+32 ^a
1.600	0	0	0	+46 ^a	0	-9	0	0	0	+27 ^a	+31 ^a	+46 ^a
Dosis múltiples												
50	0	0	+13	+11	+9	+36 ^a	0	0	+13	+29	+5	+50 ^a
200	0	+4	0	+4	+3	-4	0	+12 ^a	0	+88 ^a	+21 ^a	+11
400	0	0	0	+4	-15 ^{a,b}	-36 ^{a,b}	0	+33 ^a	0	+36 ^a	+11	-28 ^{a,b}

^a p < 0,05 frente al control mediante la χ^2 en incidencias y el test de Mann-Whitney en latencias; ^b p < 0,05 frente a dosis únicas de 400 mg/kg.

Tabla II.

Dosis (mg/kg)	Clonus						Tonus					
	Incidencia			Latencia			Incidencia			Latencia		
	15 m	4 h	24 h	15 m	4 h	24 h	15 m	4 h	24 h	15 m	4 h	24 h
Dosis únicas												
50	0	0	-	+14	-3	-	+14	+25 ^a	-	+20 ^a	-6	-
200	0	0	0	+21 ^a	+21 ^a	+13	+15	0	0	+97 ^a	+3	+15
Dosis múltiples												
25	0	0	0	+16	-9	+27	0	0	0	-12	-9	+30
50	0	0	0	+14	-21	+47	0	+5	0	+19	-3	+16
200	0	0	0	+34 ^a	-15 ^b	+20	0	+10	0	+81 ^a	+18 ^a	-16

^a p < 0,05 frente al control mediante la χ^2 en incidencias y el test de Mann-Whitney en latencias; ^b p < 0,05 frente a dosis únicas de 400 mg/kg.

que podrían observarse más tardíamente. Los datos sobre el efecto de dosis múltiples son contradictorios: algunos autores sostienen que aumenta el efecto mientras que otros mantienen lo contrario. Hemos estudiado si existe un efecto diferido del VPA en un modelo de convulsión gabérgica, si éste depende de la dosis y si es similar tras dosis única que tras dosis múltiples. **Material y métodos.** Se realizaron tres series de tres grupos y otras tres series de cuatro grupos con un mínimo de cinco ratas Sprague-Dawley, machos adultos, de 250-400 g. Cada grupo incluyó un grupo control y dos o tres dosis de VPA ip. Se valoró durante 60 minutos el efecto frente a la incidencia (porcentaje de animales que no convulsionaron) y la latencia (porcentaje de cambio en minutos respecto al control) de clonus (clonías generalizadas de más de 5 segundos de duración) y tonus (extensión tónica de las cuatro extremidades asociada a la posturación y pérdida del reflejo de enderezamiento) inducidos en todas las ratas por 6 mg/kg de picrotoxina sc. **Resultados.** El efecto de dosis únicas se observó a los 15 minutos y se mantuvo a las 4 horas. El efecto de dosis múltiples de VPA parece similar al de dosis únicas a los 15 minutos, menor a las 4 horas (especialmente la incidencia de tonus) y probablemente mayor a las 24 horas (latencia

del clonus). La mayor parte de los efectos del VPA aumentaron con la dosis, pero los efectos tardíos sobre la latencia al clonus y al tonus tras dosis múltiples disminuyeron en dosis altas, indicando un efecto de tipo campana (Tabla II). **Conclusiones.** a) Se confirma que el efecto agudo del VPA a los 15 minutos de dosis únicas aumenta con la dosis y es similar tras dosis múltiples, y b) Se describe un efecto tardío a las 24 horas, probablemente gabérgico, que aumenta tras dosis múltiples y es de tipo campana.

O26. Hemiplejía congénita de origen vascular perinatal y epilepsia intratable. Opciones quirúrgicas. Estudio de 36 casos

A. Pérez-Jiménez, M. Carreño, T. Mesa, P. Kotagal

Sección de Epilepsia y Trastornos del Sueño. Departamento de Neurología. The Cleveland Clinic Foundation. Cleveland, Ohio, Estados Unidos.

Pacientes y métodos. Mediante protocolo prequirúrgico estándar (incluyendo monitorización con vídeo-EEG y RM) estudiamos a 16 niños y 20 adulto. Se realizó test de Wada en 15 casos. Se operó a 17 pacientes, y el seguimiento posquirúrgico

medio fue de 3,6 años. **Resultados.** Diecinueve pacientes (53%) presentaban hemiparesia sin utilidad de la mano, 23 (64%) retraso mental y 16 (44%) hemianopsia homónima. La edad media de inicio de crisis fue de 3,9 años. La epilepsia fue generalizada en el 14% de los pacientes y focal en el 86% (tres grupos): a) epilepsia temporal (11%), b) epilepsia multilobar con crisis focales motoras y crisis parciales complejas (33%) y c) epilepsia frontal o prerrolándica con crisis focales motoras y auras somatosensoriales (42%). Los hallazgos EEG intercricos más frecuentes fueron asimetría y lentificación localizada (58%) y anomalías epileptiformes multirregionales (46%). El hemisferio dominante para el lenguaje fue el contralateral a la lesión en el 100% de los pacientes estudiados con el test de Wada. En 7 pacientes se inyectó sólo el hemisferio afectado. La cirugía consistió en lobectomía temporal en 4 casos, hemisferectomía funcional en 10 casos, lesionectomía en 2 casos y callosotomía en 1 caso. En el 60% de los pacientes las crisis han desaparecido, en el 20% persisten auras y en un 20% se ha reducido el número de crisis. **Conclusiones.** 1. Los pacientes con hemiplejía congénita y epilepsia intratable son buenos candidatos para cirugía de la epilepsia; el tipo de clínica debe decidirse valorando el déficit motor y la extensión del área epileptógena, y 2. El hemisferio dominante para el lenguaje es el contralateral a la lesión vascular, por ello, el test de Wada se puede realizar con una inyección única en el lado afecto.

O27. Afectación de los campos visuales en la lobectomía temporal

A. Altuzarra, J. Lucena^a, M. Castañeda, H. Busquier, J.C. Sánchez-Álvarez

Unidad de Epilepsia. ^a Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción. La afectación de los campos visuales forma habitualmente parte de la morbilidad en el tratamiento quirúrgico de la epilepsia temporal. **Pacientes y métodos.** En el presente estudio se analiza la afectación de los campos visuales en 30 pacientes, de una serie de 46 casos, intervenidos mediante lobectomía temporal. Se encuentra una afectación campimétrica en 27 pacientes, siendo relevante que tan sólo un enfermo es consciente del déficit. Se pone en relación la afectación de los campos visuales con diversos parámetros, entre ellos la amplitud de la resección neocortical, la amplitud de la resección del hipocampo y el tipo de lesión histológica.

O28. La epilepsia durante el desarrollo y su estudio con neuroimagen funcional PET

J.A. Muñoz-Yunta, A. Valls-Santasusana, A. Maldonado^a, M. Viñolas, A. Freixas

Unidad de Epilepsia. Hospital del Mar. Barcelona. ^a Centro PET Complutense. Madrid

Introducción. El efecto de las crisis epilépticas durante el proceso de maduración ha sido causa de preocupación desde hace años. Illingworth (1955) decía que las crisis no eran la causa del retraso, sino los cambios que acontecían previamente en el cerebro. Aunque se posee infor-

mación muy limitada en este área, autores como Le Normand y Cohen (1997) han analizado el efecto de la epilepsia en la conducta. Vargha-Khaden (1992) estudió niños con hemiplejía congénita con y sin epilepsia asociada, y observó que los hemipléjicos con epilepsia presentaban mayores alteraciones cognitivo-conductuales del desarrollo. El seguimiento de los síndromes de West, Lennox-Gastaut, epilepsias mioclónicas y síndromes con crisis frontales precoces, nos demuestra que las crisis epilépticas afectan al proceso del desarrollo. Esta ha sido la hipótesis por la cual hemos desarrollado este trabajo. **Pacientes y métodos.** Hemos utilizado una muestra de 20 pacientes, siendo los criterios de inclusión el presentar crisis repetidas y refractarias durante los procesos críticos de la maduración cerebral. Los pacientes se evaluaron mediante clínica neurológica del desarrollo, con los cocientes de maduración y de integración, EEG de vigilia y sueño, RM y PET cerebral. **Resultados.** Todos los pacientes estudiados presentaron desarrollo inicial normal, con paro y regresión en el proceso madurativo. Los EEG mostraban anomalías paroxísticas características de los diferentes síndromes epilépticos estudiados y signos encefalopáticos que mostraban una buena correlación con el grado de afectación del desarrollo. Destacan las escasas alteraciones de la RM en contraste con la PET cerebral. En todos los casos, la PET muestra alteraciones en forma de focos hipometabólicos, que se correlacionan, junto a las diasquisis ipsilaterales talámicas y contralaterales cerebelosas, con el grado de retraso en el desarrollo. **Conclusiones.** Determinadas crisis epilépticas pueden provocar retraso cognitivo-conductual. La PET es la técnica de imagen más fidedigna para localizar el foco epileptógeno y para estudiar la epilepsia del desarrollo. El grado de retraso del desarrollo está en relación con la zona hipometabólica y su topografía, siendo mayor en los lóbulos frontales y en las áreas de asociación temporales y parietales, y con la precocidad de las crisis: si éstas se producen durante los períodos críticos de la maduración, más limitado será el repertorio de ejecuciones cognitivo-conductuales del niño. Los síndromes que más alteran el desarrollo son el de West, Lennox-Gastaut, crisis frontales, crisis gelásticas por lesiones hipotalámicas y las epilepsias mioclónicas.

PÓSTERS

P1. Estudio observacional sobre eficacia, tolerancia y efecto sobre la calidad de vida de la lamotrigina en monoterapia en la epilepsia del anciano. I. Datos clínicos

J.A. Mauri-Llerda, C. Tejero, J.M. Mercadé, Ll. Padró, J. Salas-Puig, en representación de los neurólogos participantes en el estudio

Introducción. La epilepsia en el anciano es más común que en cualquier otro grupo de edad. Son más frecuentes las crisis parciales y los factores etiológicos son distintos. La farmacocinética y farmacodinámica insuficientemente conocidas, así como las posibles enfermedades concomitantes, obligan a buscar fármacos me-

jor tolerados y menos tóxicos que los convencionales. **Objetivos.** Valorar las características clínicas del paciente anciano con epilepsia susceptible de ser tratado con lamotrigina en monoterapia, en dosis bajas. **Material y métodos.** Se ha realizado un estudio observacional prospectivo en 29 centros, en el cual se incluyeron un total de 185 pacientes mayores de 65 años (57% varones y 43% mujeres). **Resultados.** El 34% de los pacientes presentaban exploración neurológica anormal. Los antecedentes patológicos más frecuentes fueron HTA (49%) e ictus (45%), mientras que la demencia sólo estuvo presente en un 9%. El tipo de crisis más frecuente era la parcial secundariamente generalizada (42%), y el 58% de los enfermos habían padecido entre dos y tres crisis en el período anterior al comienzo del tratamiento. El 61% presentaban epilepsia de origen vascular y el 29% de etiología desconocida. El 68% no tomaban medicación previa; entre los que recibían tratamiento, el fármaco más frecuente era la fenitoína, y al 74% se le administraba algún otro tipo de medicación concomitante.

P2. Estudio observacional sobre eficacia, tolerancia y efecto sobre la calidad de vida de la lamotrigina en monoterapia en la epilepsia del anciano. II. Eficacia y tolerancia

J.A. Mauri-Llerda, C. Tejero, J.M. Mercadé, Ll. Padró, J. Salas-Puig, en representación de los neurólogos participantes en el estudio

Introducción. La lamotrigina es un fármaco antiepiléptico de amplio espectro, de eficacia similar a la fenitoína y la carbamacepina, pero con un menor número de efectos secundarios, y que ofrece importantes ventajas sobre los antiepilépticos clásicos en el tratamiento de la epilepsia del anciano. **Objetivos.** Valorar la eficacia y tolerancia de la lamotrigina en monoterapia, en dosis bajas, en pacientes seniles con epilepsia. **Material y métodos.** Se realizó un estudio prospectivo observacional en 185 pacientes procedentes de 29 centros tratados con lamotrigina en dosis de 50 mg; se realizaron controles al mes, tres y seis meses. **Resultados.** El 86% de los pacientes estaban libres de crisis a los seis meses. Se obtuvo una mejor respuesta en las crisis parciales que en las generalizadas. En el 49% de los pacientes se mantuvo la dosis inicial de 50 mg; el 13% tuvieron que llegar a 100 mg/día. La tasa de abandono fue del 3%. Sólo se detectaron efectos adversos en el 6% de los casos. **Conclusiones.** La lamotrigina en dosis bajas es una terapia eficaz en el control de la epilepsia del anciano y tiene una excelente tolerancia.

P3. Estudio observacional sobre eficacia, tolerancia y efecto sobre la calidad de vida de la lamotrigina en monoterapia en la epilepsia del anciano. III. Calidad de vida

J.A. Mauri-Llerda, C. Tejero, J.M. Mercadé, Ll. Padró, J. Salas-Puig, en representación de los neurólogos participantes en el estudio

Introducción. La lamotrigina ha demostrado en

diversos estudios un efecto positivo sobre la calidad de vida de los pacientes. **Objetivos.** Determinar la repercusión del tratamiento con lamotrigina en monoterapia, en dosis bajas, sobre la calidad de vida del paciente anciano con epilepsia. **Material y métodos.** Se realizó un estudio observacional prospectivo en 185 pacientes procedentes de 29 centros diferentes. La calidad de vida se midió a través de la escala QUOLIE 10. Se comparó la puntuación previa al tratamiento con la de un control a los seis meses. **Resultados.** Todos los ítems estudiados expresan una mejoría estadísticamente significativa de la calidad de vida en el sexto mes de control de tratamiento. El aumento de energía, la disminución del desánimo, la mejora en los problemas de memoria y de las limitaciones laborales y sociales, así como la disminución del temor a padecer crisis y la mejor valoración personal sobre su calidad de vida global, son los ítems que mejor demuestran el aumento de calidad de vida. **Conclusiones.** El tratamiento con lamotrigina en monoterapia, en dosis bajas, en los pacientes ancianos con epilepsia tiene una repercusión significativamente positiva sobre su calidad de vida.

P4. Experiencia clínica con lamotrigina en una Unidad de Epilepsia: eficacia y perfil de seguridad

M. Alegre, J. Iriarte, A. Oliveros-Cid, C. Viteri

Unidad de Epilepsia. Departamento de Neurología. Clínica Universitaria. Universidad de Navarra. Pamplona.

Objetivo. Determinar la eficacia y el perfil de efectos secundarios de la administración de lamotrigina en 101 pacientes valorados en nuestra Unidad durante el período 1994-1999 de forma retrospectiva. **Métodos.** En relación con la eficacia, se realizó, a partir de la historia de los pacientes, una valoración semicuantitativa de los cambios en la frecuencia de crisis (empeoramiento, sin cambios, mejoría <50%, mejoría >50%, sin crisis). Los datos fueron clasificados en función del número de intentos terapéuticos previos con fármacos antiepilépticos realizados en el paciente (ninguno, uno, dos o más). Asimismo, se obtuvo una curva de Kaplan-Meier a partir de los tiempos de permanencia en el tratamiento del conjunto del grupo (0-48 meses), como índice indirecto de utilidad. Con relación a la seguridad, se recogieron todos los efectos secundarios referidos por los pacientes, y se valoró el tratamiento concomitante con otros antiepilépticos y la repercusión de estos síntomas o signos sobre las dosis ulteriores de los mismos. **Resultados.** En cuanto a la eficacia, se logró la desaparición de las crisis en un 18% de los pacientes y una mejoría mayor del 50% en un 17% más. No existieron diferencias entre los pacientes con epilepsia focal o generalizada. Un 55% de los pacientes seguidos durante 48 meses continuaron con el tratamiento al cabo de este período. Los porcentajes de mejoría se mantuvieron incluso en el subgrupo de pacientes con dos o más intentos terapéuticos previos. Referente a la seguridad, se registraron efectos secundarios

en 45 pacientes, aunque sólo obligaron a la retirada de la lamotrigina en 4 enfermos y a la reducción de tratamiento en 13 individuos más. Los efectos secundarios más frecuentes fueron inestabilidad (16 casos), diplopía (10 casos), mareo (7 casos) y somnolencia (5 casos); la mayoría de ellos ocurrieron en pacientes en politerapia, especialmente con carbamacepina. Se presentaron dos casos de erupción cutánea. **Conclusiones.** En su utilización clínica, la lamotrigina presenta un perfil de eficacia bastante favorable, tanto para epilepsia focal como generalizada, y superior a los datos sugeridos por los ensayos clínicos.

P5. Gabapentina en monoterapia: revisión de nuestra casuística

J. Sancho, J. López-Trigo, A. Castillo, C. Morrala, K. Verger, G. Hernández

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Valencia. Valencia.

Introducción. Los ensayos clínicos intentan demostrar la eficacia y la seguridad de un fármaco sometido a estudio en condiciones muy estrictas de control, que, en ocasiones, no son similares a las que se dan en la práctica clínica habitual. Por este motivo, consideramos que una vez llevados a cabo los ensayos clínicos pertinentes, la realización de estudios abiertos o la revisión de casuísticas personales pueden aportar datos útiles para la utilización correcta del fármaco. **Pacientes y métodos.** Hemos revisado nuestra experiencia en la administración de gabapentina (GBP) en monoterapia en 57 pacientes (30 mujeres y 27 varones). Los pacientes tenían un tiempo medio desde el diagnóstico de epilepsia de 3,2 años, y el número de fármacos antiepilépticos (FAE) previos utilizados fue de $1,8 \pm 0,8$. La GBP se usó como primer FAE en 17 pacientes, como sustitución de un primer FAE debido a efectos adversos en 18 casos, como sustitución de un primer FAE por falta de eficacia en 9 enfermos y como sustitución después de dos o más FAE en 13 individuos. La dosis media empleada fue de 1,425 mg, con un rango de dosis de entre 600 y 2.400 mg. **Resultados.** Un 19% de los pacientes quedaron libre de crisis, en un 75% se produjo una reducción mayor del 50% y en un 14% no se obtuvo beneficio alguno. La tolerancia fue buena, y se retiró el fármaco 9 a pacientes, (en 5 por falta de eficacia, en 2 por efectos adversos y en 2 por voluntad del paciente). **Conclusiones.** En nuestra experiencia, la GBP se ha mostrado como un fármaco eficaz en monoterapia y con escasos efectos adversos, lo que apoya su empleo como fármaco de primera línea en epilepsia de reciente diagnóstico.

P6. Alteraciones del campo visual en pacientes en tratamiento con vigabatrina

E. Pomares, C. Viteri

Unidad de Epilepsia. Departamento de Neurología. Clínica Universitaria. Universidad de Navarra. Pamplona.

Introducción. Publicaciones recientes han aler-

tado sobre la existencia de alteraciones del campo visual periférico, algunas de gran extensión aunque llamativamente asintomáticas, en pacientes en tratamiento con vigabatrina. **Objetivo.** Detectar posibles alteraciones en el campo visual en pacientes tratados con vigabatrina. **Pacientes y métodos.** Se han realizado campimetrías en siete pacientes con edades comprendidas entre los 30 y 55 años ($43,2 \pm 9,7$), que tomaban vigabatrina en dosis de entre 1.000 y 4.000 mg/día en distintas asociaciones con otros fármacos antiepilépticos (FAE) durante un período de 2-6 años ($4,4 \pm 1,3$). El estudio campimétrico se realizó en un campímetro Humphrey (Program SITA-Fast). Cinco pacientes fueron explorados en el Departamento de Oftalmología de la Clínica Universitaria de Navarra y dos en otros centros sanitarios. **Resultados.** En 5/7 pacientes la campimetría mostró alteraciones consistentes en la reducción periférica de campos visuales. Ninguno de los pacientes tenían percepción de modificaciones en su campo visual. **Conclusiones.** Aun siendo la vigabatrina un FAE con adecuada eficacia clínica, recientes estudios evidencian alteraciones significativas del campo visual en pacientes tratados con dicho fármaco. Nuestro estudio concuerda con tales hallazgos. Desde un punto de vista fisiológico no existe una explicación clara a tal efecto. El aumento de la concentración retiniana de GABA en combinación con un posible efecto tóxico directo de la vigabatrina u otros FAE parece ser el mecanismo patogénico más probable. Se necesitan estudios evolutivos a largo plazo con series amplias de pacientes para valorar el alcance de tales hallazgos.

P7. Topiramato en epilepsia focal farmacorresistente

A. Miralles, V. Iváñez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Objetivos. Analizar la eficacia y seguridad del topiramato (TPM) como fármaco añadido en el tratamiento de la epilepsia focal farmacorresistente. **Pacientes y métodos.** Añadimos TPM al tratamiento antiepiléptico en 32 pacientes con epilepsia focal farmacorresistente; excluimos a 5 pacientes por mala tolerancia inicial (confusión, náuseas, lumbalgia), y medimos la eficacia mediante el porcentaje de reducción del número mensual de crisis. **Resultados.** Estudiamos 27 pacientes cuya edad media fue de 38 años y el tiempo medio de evolución de la epilepsia de 25 años. La frecuencia media de aparición de las crisis fue de 19 mensuales. Los pacientes recibieron una dosis media de TPM de 300 mg/día (100-800), durante un periodo medio del tratamiento de 6,5 meses (3-12). La frecuencia de crisis aumentó en 3 pacientes (11,1%), no se produjeron modificaciones en 5 (18,5%), hubo una reducción menor del 50% en 7 (27,2%), una reducción de 51-99% en 10 (37%) y supresión en 2 casos (7,4%). Los efectos secundarios referidos (15 casos, 55,5%) fueron somnolencia, agresividad, nerviosismo, pérdida de memoria, alucinaciones, insomnio, astenia-anorexia, pérdida de peso, mareo, náuseas, parestesias, temblor, urolitiasis y rash

cutáneo; se precisó su supresión en 4 casos (14,8%). **Conclusiones.** En epilepsia focal farmacorresistente, el TPM en politerapia reduce la frecuencia de las crisis en más del 50% en el 45% de los casos y ocasionalmente consigue su supresión. Los efectos secundarios aparecen en un elevado porcentaje de pacientes, siendo relativamente frecuente la necesidad de suspender el fármaco.

P8. Vigabatrina. Diez años de experiencia en el Hospital Virgen de la Salud

C.I. Cabeza-Álvarez, V. Torres-Pardo, R. García-Montero, B. Vidal, E. Jiménez, A. Álvarez-Tejerina

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo.

Introducción. Después de 10 años de utilización de la vigabatrina, nos ha parecido oportuno revisar el uso que hemos hecho de este antiepiléptico en nuestro hospital. Hemos querido ver el porcentaje de respuesta, cuáles son los pacientes que han mejorado con el tratamiento, así como los principales efectos adversos. **Material y métodos.** Se revisaron las historias clínicas de todos los pacientes que llevaron o llevan tratamiento con vigabatrina. Se analizó el porcentaje de mejorías y fracasos, y se relacionó con el tipo de crisis y de EEG intercrítico. Se estudió también el motivo de abandono del tratamiento, así como los efectos secundarios de éste, incluidas las alteraciones visuales. **Resultados.** Contabilizamos 69 casos documentados, todos ellos en politerapia. Del total de pacientes, siguen actualmente 22 enfermos (31,9%); de los 47 restantes, dejaron el tratamiento por empeoramiento 8 (11,6%), por falta de eficacia 27 (39,1%) y por otros motivos los 12 restantes (17,4%). Los pacientes en tratamiento llevan una media de 4,5 años (1-9 años). Ningún paciente ha referido alteraciones visuales subjetivas, aunque se ha realizado campimetría visual a los que están en tratamiento y han colaborado. **Conclusiones.** La vigabatrina ya es un fármaco asentado y del que tenemos experiencia práctica en nuestro centro. Fue útil en un tercio de los casos en los que se administró; empeoraron los pacientes con epilepsias generalizadas. Las alteraciones visuales no fueron un problema en nuestro centro. La vigabatrina debe ser, por tanto, uno más de los fármacos anticomociales utilizados en epilepsias parciales.

P9. Utilidad del diacepán rectal en la sustitución de medicación en epilepsias severas

M. Nieto-Barrera, R. Candau, L. Ruiz del Portal, M. Rufo, A. Correa

Sección de Neuropediatría. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. En epilepsia, la sustitución de un fármaco antiepiléptico (FAE) por otro es un proceso lento que se acentúa en los síndromes epilépticos de difícil control terapéutico, en los que es habitual el tratamiento con dos o más fármacos, los cuales, con frecuencia, no impi-

den la recurrencia de crisis y facilitan la aparición de efectos adversos. Para realizar la sustitución en pocos días, se propone la administración de diacepán (DZP) por vía rectal, que alcanza rápidamente el cerebro, como tratamiento de fondo para evitar incidencias mientras se realiza el cambio. *Pacientes y métodos.* Se presentan 15 pacientes (8 varones y 7 mujeres), con edades comprendidas entre los 7 y 16 años (X: 10 años a 4 meses). Cinco fueron diagnosticados de epilepsia polimorfa del niño, 5 de epilepsia parcial sintomática, 3 de síndrome de Lennox-Gastaut, 1 de epilepsia mioclónica (síndrome de Angelman) y 1 de epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento. Once tienen dos o más tipos de crisis y 4 uno sólo. Cuatro están en tratamiento con tres FAE, 8 con dos FAE y 3 con un sólo FAE; en todos los casos, estos FAE se han mostrado ineficaces en el control de las crisis. Los niveles plasmáticos, en los FAE en los que se pudieron determinar, están dentro del rango terapéutico. Para sustituir—y en algunos casos retirar un FAE—, hemos procedido de la siguiente manera: 1. Administración de DZP por vía rectal, en dosis de 0,25-0,5 mg/kg/cada 8 horas, durante tres días; 2. Desde el primer día de sustitución de uno o más fármacos por el nuevo(s) fármaco(s) prescrito(s), en dosis mínimas terapéuticas y, a veces, supresión de un FAE cuando previamente existía triterapia; 3. Continuar del cuarto al sexto día con DZP rectal (0,25-0,5 mg/kg/cada 12 horas) y el tratamiento recomendado; 4. Del séptimo al noveno día continuar con DZP rectal (0,25-0,5 mg/kg/cada 24 horas) e incremento del fármaco añadido, si la tolerancia es buena, en dosis media terapéutica, y 5. Al décimo día, niveles plasmáticos basales de la medicación instaurada y ajustar dosis, si es necesario. Se ha tenido en cuenta el tipo, frecuencia de crisis, tratamiento, con determinación de los niveles plasmáticos antes de iniciar tratamiento con DZP por vía rectal, fármaco(s) cambiado(s), las incidencias habidas durante el tratamiento con DZP y la frecuencia de crisis en los tres meses siguientes. *Resultados.* No se han producido incidencias durante la sustitución de un FAE por otro en 12 casos, ni en tres casos de sustitución de un FAE y supresión de otro; en 13 casos hubo supresión y en 2 disminución de las crisis durante el tratamiento con DZP. *Conclusiones.* 1. El DZP administrado por vía rectal alcanza casi inmediatamente el cerebro y es muy efectivo en el control crítico en dosis de 0,5-1 mg/kg, con bajo riesgo, y 2. Con DZP por vía rectal, se simplifica sensiblemente la sustitución de un FAE por otro con riesgo mínimo.

P10. Gabapentina asociada en niños con crisis parciales rebeldes: estudio multicéntrico, doble-ciego, controlado con placebo en 247 pacientes

J.L. Herranz, C. Morrala, K. Verger, J.M. Sol, G. Hernández y Grupo de Estudio Pediátrico de Gabapentina

Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivo. Valorar la eficacia y la tolerabilidad

de la gabapentina (GBP) asociada en niños de 3 a 12 años con crisis parciales rebeldes. *Pacientes y métodos.* Tras un período basal de seis semanas, se distribuyeron de manera randomizada 247 pacientes de 54 centros; se asociaron durante 12 semanas de manera doblemente ciega 23-35 mg/kg/día de GBP (119) o placebo (128), y se valoró la eficacia mediante el cociente-respuesta (CR), la tasa de respondedores, la modificación de la frecuencia de crisis y la opinión de los padres y del médico. *Resultados.* El CR fue significativamente inferior (mejor) en niños tratados con GBP ($p=0,0407$), así como la tasa de respondedores. La reducción de la frecuencia de crisis fue mayor en el grupo tratado con GBP (-17%) que con placebo (-6,5%), observándose la mayor eficacia en los niños con crisis complejas (-35% frente a -12% con placebo) o con crisis secundariamente generalizadas (-28% frente a +13% con placebo). La tolerabilidad fue excelente, con seis niños tratados con GBP (5%) y tres con placebo (2%) en los que suprimió el tratamiento por somnolencia, irritabilidad e insomnio. *Conclusiones.* La GBP es un antiepileptico eficaz y muy bien tolerado en politerapia en niños con crisis parciales rebeldes; se sugiere la utilización de dosis más elevadas del fármaco, superiores a 35 mg/kg/día, cuando no se suprimen las crisis con dosis más bajas.

P11. Síncope. Registro crítico en tres pacientes. Diagnóstico diferencial con las crisis epilépticas

S. Giménez, C. Luís, C. Descals, R. Rovira, Ll. Padró

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitari de la Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. El diagnóstico diferencial entre síncope y crisis epilépticas fue ya descrito por Gastaut y Fischer-Williams en 1940. Síncope es una pérdida brusca y transitoria de la conciencia y del tono postural, debida a hipoxia cerebral. Sin embargo, en la práctica clínica habitual continúa planteando importantes confusiones, sobre todo si existen manifestaciones motoras asociadas. *Casos clínicos.* Presentamos tres pacientes en los que se pudo registrar un episodio sincopal. Uno de ellos ambulatorio y con tratamiento anticomitial ya instaurado, y los otros dos remitidos desde Urgencias con sospecha de estado de mal parcial. *Resultados.* Los EEG estándar con poligrafía (ECG y respiración) muestran una asistolia de diferente duración, seguida de modificaciones en la actividad cerebral y manifestaciones motoras en dos ocasiones, con recuperación electroclínica inmediata al restablecimiento del ritmo cardíaco. *Conclusión.* Presentamos estos tres casos para demostrar la utilidad de los registros EEG de rutina con poligrafía para realizar este diagnóstico diferencial, evitando así prolongados tratamientos farmacológicos, no sólo innecesarios sino incluso perjudiciales, y no retrasar el correcto diagnóstico e instauración del tratamiento médico-quirúrgico adecuado.

P12. Regresión autista en el niño: ¿se trata de una manifestación epiléptica?

J.J. García-Peñas, L.G. Gutiérrez-Solana, M.L. Ruiz-Falcó

Sección de Neurología-2. Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid.

Introducción. Las crisis epilépticas pueden aparecer hasta en un 30-40% de los síndromes autistas. Por otra parte, existen niños que se encuadran en el concepto de 'regresión autista', con rápida instauración de comportamiento autista (simulando una encefalopatía progresiva), asociado a EEG paroxístico (con un trazado similar a la hirsarritmia o bien con una punta onda lenta difusa), y que, sin embargo, no presentan crisis epilépticas concomitantes ni evolutivas. *Pacientes y métodos.* Revisión retrospectiva de las historias clínicas de siete niños (6 varones y 1 mujer) diagnosticados de regresión autista y valorados en nuestra Sección entre junio de 1994 y junio de 1999. En todos los casos se analizan: edad de presentación, sexo, antecedentes personales y familiares, debut clínico, semiología neurológica, patrón EEG, tratamiento y evolución electroclínica. En todos los pacientes se realizaron: TC y RM craneales, EEG de vigilia y sueño, examen neuropsicológico, estudios metabólicos, detección de enfermedades lisosomales y mitocondriales, y cariotipo. *Resultados.* La edad de presentación fue de 18-30 meses. La forma de debut clínico en todos los casos fue la instauración de un síndrome autista, en el plazo de 1-3 meses, con predominio de la alteración de la interacción social recíproca. Los EEG mostraron 5 casos con trazado similar a una hirsarritmia y 2 casos con punta onda lenta difusa. Los niños recibieron como tratamiento carbamacepina (en 4 casos) y lamotrigina (en 7 casos). Ningún paciente desarrolló crisis epilépticas durante su seguimiento. Cinco niños normalizaron el trazado EEG tras el tratamiento y mejoraron globalmente de su trastorno autista. Dos casos evolucionaron hacia síndromes autistas estructurados, con retraso mental severo. *Conclusiones.* La rápida instauración de un síndrome autista asociado a un EEG paroxístico concomitante y la mejoría electroclínica de este cuadro tras el tratamiento con anticonvulsivos, nos induce a pensar que las anomalías neuropsicológicas que conforman la regresión autista constituyen una manifestación epiléptica.

P13. Psicosis postictal

I. García-Morales, C. Gómez-Escalonilla, L. Galán, M. de Toledo, G. Parrilla, A. Pascual, P. de la Peña

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Introducción. La psicosis postictal es un cuadro poco frecuente. Revisando la literatura, se han propuesto algunos criterios que intentan definir esta entidad. Es fundamental que exista una relación temporal con actividad epiléptica en días previos. Generalmente, ocurre tras una exacerbación en la frecuencia o intensidad de las crisis y debe existir un intervalo lúcido entre

las mismas y la instauración del cuadro psicótico. La duración varía entre una semana y tres meses. Aunque se han descrito casos con resolución espontánea, en ocasiones ha sido necesaria la terapia electroconvulsiva. **Objetivo.** Presentar un caso de psicosis en una paciente con crisis parciales secundariamente generalizadas. **Caso clínico.** Paciente de 23 años, de origen nigeriano, con antecedentes de varios cuadros de corte psicótico probablemente de origen comicial. Ingresó en el Servicio de Neurología por presentar cuadro alucinatorio con fluctuaciones en el nivel de conciencia, de instauración brusca y en relación temporal con tres episodios de crisis parciales secundariamente generalizadas en días previos. En la exploración neurológica no se encuentra focalidad. El EEG realizado inicialmente muestra actividad epileptiforme en región frontotemporal de forma bilateral, posteriormente se objetiva un delta II en la misma zona. Se realizó una amplia detección que descartó el origen infeccioso, inflamatorio o metabólico del cuadro, así como la existencia de lesiones estructurales. Con el tratamiento anticomicial el EEG se normalizó, pero la clínica de la paciente se mantenía sin cambios, por lo que se comentó al Servicio de Psiquiatría, donde ingresa con la impresión diagnóstica de cuadro psicótico. Se iniciaron medidas conductuales y tratamiento con neurolépticos sin conseguir mejoría, lo que motivó el inicio de terapia electroconvulsiva (TEC). Fueron necesarias varias sesiones de TEC y dos meses de ingreso para que la paciente recuperara su situación premórbida. **Conclusión.** Interpretamos el cuadro de la paciente como un episodio de psicosis postictal, ya que cumple las características que definen este cuadro y se descartaron razonablemente otras posibilidades.

P14. Edema agudo de pulmón no cardiogénico en el contexto de crisis parciales

I. Pericot, S. Giménez^a, M. Falip, M.D. Ortega, R. Rovira^a, Ll. Padró

Unidad de Epilepsias. ^a Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitari de la Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. Las crisis epilépticas tónico-clónicas generalizadas pueden desencadenar un edema agudo de pulmón no cardiogénico, sin embargo, las crisis parciales no se han descrito como causa de esta enfermedad. Presentamos un caso clínico de edema agudo de pulmón de origen no cardiogénico, evidenciado por radiología y clínica, en el contexto de estado parcial. **Caso clínico.** Mujer de 54 años, sin hábitos tóxicos ni historia previa de enfermedades cardíacas, con antecedentes patológicos de meningitis durante el primer año de vida con estrabismo como secuela. En los últimos cuatro años refería episodios de dificultad en la respuesta sin alteración de la conciencia, de minutos de duración, sugestivos de crisis parciales simples con semiología psíquica. En el contexto de una crisis parcial simple, tras una semana en que habían aumentado la frecuencia e intensidad de las crisis, presentó pérdida de conocimiento con convulsiones y mordedura de lengua, seguido de insuficiencia respiratoria aguda e hipotensión.

Se realizaron diversas exploraciones complementarias, donde la Rx de tórax y la TC tóraco-abdominal mostraron condensaciones alveolares pulmonares bilaterales, sugestivas de edema agudo de pulmón. La analítica mostraba hipoxemia arterial y alcalosis. El ECG, Holter y ecocardiograma fueron normales. La RM craneal mostró una pérdida de volumen del lóbulo temporal derecho que correspondía a un área cicatricial en relación con un episodio antiguo (inflamatorio, isquemia), y los EEG estándar y en privación de sueño objetivaron una focalidad irritativa específica de comicialidad temporal media derecha (T_d). La paciente precisó intubación orotraqueal con ventilación mecánica y tratamiento con fármacos diuréticos y vasoactivos, con buena respuesta clínica y radiológica, así como desaparición de los infiltrados pulmonares en 24 horas. **Conclusiones.** Las crisis parciales pueden desencadenar un edema agudo de pulmón no cardiogénico. Una crisis parcial simple puede evolucionar a compleja y a tónico-clónica generalizada, pudiendo dar lugar a un edema agudo de pulmón de origen no cardiogénico, en sujetos sin historia previa de cardiopatías ni otros signos de disfunción cardíaca.

P15. Monitorización de vídeo-EEG. Utilidad en el diagnóstico de episodios paroxísticos

E. Urrestarazu, E. Pomares, J. Iriarte, J. Artieda, J. Narbona^a, E. Schlumberger^a, R. Sánchez-Carpintero^a, C. Viteri

Departamento de Neurología. ^a Unidad de Neurología Infantil. Clínica Universitaria. Universidad de Navarra. Pamplona.

Introducción y objetivo. El diagnóstico definitivo de episodios paroxísticos requiere el registro del episodio con los parámetros necesarios para decidir si se trata de epilepsia o no. El diagnóstico diferencial es amplio. El objetivo de este trabajo es conocer la utilidad del vídeo-EEG en el diagnóstico, y calcular el porcentaje de pacientes en los que el estudio de vídeo-EEG ha conllevado un cambio de diagnóstico. **Pacientes y métodos.** Entre enero de 1998 y 1999, se estudiaron 22 pacientes remitidos para estudio de vídeo-EEG a causa de dudas diagnósticas. Se trataba de 17 mujeres y 5 varones, con una edad de $25,6 \pm 18$ años (rango: 10 meses-75 años). El sistema de monitorización es un aparato digital con el programa Harmonie dotado de 64 canales, con amplificadores Lamont. El vídeo está sincronizado con la señal de EEG y se graba en formato VHS. Se registró EEG, ECG y, en casos seleccionados, EMG. En 16 pacientes el diagnóstico previo era de crisis epilépticas, mientras que en 2 era de pseudocrisis, en 1 de epilepsia más pseudocrisis, en 1 de trastorno de sueño y en 2 de distonía. **Resultados.** Los pacientes tuvieron $3,8 \pm 6,4$ episodios (rango: 0-30) en $2,3 \pm 1,4$ días de ingreso (rango: 1-6). Cuatro pacientes con sospecha de epilepsia no tuvieron episodio. En 12 pacientes se confirmó el diagnóstico inicial. En 6 pacientes el estudio sirvió para un cambio de diagnóstico; éstos fueron de pseudocrisis en vez de epilepsia (5 casos) y epilepsia en lugar de distonía (1 caso). **Conclusiones.** El

vídeo-EEG es muy útil en el diagnóstico diferencial de episodios paroxísticos. Las pseudocrisis son frecuentes y deben sospecharse en pacientes con epilepsia resistente a los fármacos antiepilépticos habituales. El vídeo-EEG es necesario para un diagnóstico de certeza.

P16. Utilidad clínica de la monitorización de vídeo-EEG

E. Urrestarazu, J. Iriarte, J. Artieda, R. Sánchez-Carpintero^a, E. Schlumberger^a, E. Pomares, J. Narbona^a, C. Viteri

Departamento de Neurología. ^a Departamento de Pediatría. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona.

Introducción y objetivo. El vídeo-EEG es un método diagnóstico costoso, que requiere personal y medios especializados. Su utilidad no es únicamente la evaluación prequirúrgica en pacientes con epilepsia. En este trabajo presentamos la aplicación del vídeo-EEG en nuestra Unidad de Monitorización Intensiva. **Pacientes y métodos.** Se seleccionaron 50 casos consecutivos remitidos para estudio de vídeo-EEG por clínicos de los departamentos de Neurología y Pediatría. El sistema de monitorización es un aparato digital con el programa Harmonie, dotado de 64 canales (EEG y poligrafía), con amplificadores Lamont. El vídeo, sincronizado con la señal de EEG, se registra en formato VHS. Se utiliza un detector automático de puntas y crisis. Los hallazgos son revisados por un especialista y después presentados en sesión. **Resultados.** Los pacientes admitidos para estudio fueron 25 mujeres y 19 varones, con una edad de $27,8 \pm 17$ años (rango: 10 meses-75 años). Una paciente se estudió en tres ocasiones y otros 4 enfermos en dos. La duración del estudio fue de $2,8 \pm 1,6$ días (rango: 24 horas-6 días). El 75% de los pacientes fueron remitidos por Neurología y el 26% por Neuropediatría. El objetivo del estudio fue prequirúrgico en 22 (44%), diagnóstico en otros 22 (44%) y clasificar las crisis en 6 (12%). Cuatro enfermos fueron sometidos a cirugía de epilepsia. En 6 pacientes (27%) el estudio sirvió para un cambio de diagnóstico. **Conclusiones.** El vídeo-EEG tiene diversas aplicaciones dentro de una Unidad de Neurofisiología. Es imprescindible para confirmar o descartar el tratamiento quirúrgico. En uno de cada cuatro pacientes estudiado por dudas diagnósticas cambió el diagnóstico y el tratamiento. Cinco días es una duración suficiente para conseguir el objetivo de la monitorización en la gran mayoría de los casos. Todos los pacientes se beneficiaron de algún modo del estudio.

P17. Epilepsia mioclónica progresiva en la adolescencia

F.J. Ros-Forteza^a, T. Faria^a, A.J. Bastos-Leite^b, L. Lima^c

^a Internos de Neurología. ^b Interno de Neurorradiología. ^c Consultor de Neurología. Hospital Geral Santo Antonio. Oporto, Portugal.

Introducción. La enfermedad de Unver-

richt-Lundborg es el prototipo de epilepsia mioclónica progresiva, de herencia autosómica recesiva, confinada al SNC y sin material de depósito. El diagnóstico de confirmación ya no es por exclusión, sino por estudio genético. Presentamos el primer caso descrito en Portugal. **Caso clínico.** Paciente de 20 años de sexo femenino que a los 15 años presentaba temblor en las manos, que notaba cuando escribía en la pizarra. Por la noche tenía estremecimientos y al correr o subir escaleras sentía falta de fuerza en los miembros inferiores. La RM encefálica fue normal. A partir de julio de 1997 empeoró, con mioclonías bien evidentes, despertadas por la acción y que motivaban caídas. Se realizó EEG que reveló actividad paroxística a la estimulación luminosa, con patrón gráfico mioclónico. Se obtuvo buena respuesta con piracetam y la paciente consiguió vida autónoma. Entre los antecedentes familiares destaca: padres consanguíneos (primos directos), tres hermanos de los abuelos con sospecha y una hermana afectada. En el examen neurológico se apreció síndrome cerebeloso estático y cinético, con mioclonías de acción generalizadas. El EEG mostró baja actividad de base, paroxismos de punta-onda y polipunta-onda y fotosensibilidad. Los exámenes complementarios de rutina fueron normales, así como las biopsias de piel y músculo. La determinación de la actividad enzimática de la cadena respiratoria mitocondrial, el estudio de ADN mitocondrial y la cromatografía de oligosacáridos en orina fueron normales. Cultivo de fibroblastos con niveles normales de α -neuraminidasa, β -hexosaminidasa total, β -hexosaminidasa A y β -galactosidasa. **Discusión.** Se trata de una paciente de 20 años con epilepsia mioclónica progresiva de cinco años de evolución, con historia familiar de patrón de transmisión autosómico recesivo. De la investigación realizada hasta hoy, podemos excluir citopatía mitocondrial, enfermedad de Lafora, lipofuscinosis y sialidosis. La hipótesis diagnóstica más probable, por tanto, es la enfermedad de Unverricht-Lundborg, primer caso diagnosticado en Portugal.

P18. Lesión hipocámpica precoz en el estado de mal febril

J.M. Prats, B. Mateos^a, M.J. Martínez-González, B. Gener, C. Garaizar

Servicio de Neuropediatría. ^a Unidad de Resonancia Magnética. Hospital de Cruces. Baracaldo, Vizcaya.

Introducción y objetivo. Las convulsiones febriles complicadas pueden producir una esclerosis mesial del lóbulo temporal por afectación del hipocampo, cuya imagen se puede observar precozmente si se efectúan los cortes RM adecuados para tal fin. **Caso clínico.** Presentamos el caso de un niño de 25 meses, segundo de tres hijos de padres sanos, sin antecedentes familiares de epilepsia ni CF. Bruscamente, en el curso de un cuadro febril de 24 horas en una infección respiratoria inespecífica con 38 °C de temperatura, presenta tres episodios convulsivos: el primero autolimitado y los dos siguientes, de unos 10 minutos de duración, controlados con diacepam rectal. Posteriormente, en la poscrisis del tercer evento, desarrolla un estado con-

vulsivo unilateral derecho que duró más de 60 minutos, y se controló con fenitoína iv más fenobarbital. LCR: Gluc. 156, Cel. 36 (S2, L66, M32). Se recupera sin secuelas, pero un estudio de RM de hipocampos realizado a los tres días muestra la presencia de aumento de señal de hipocampo izquierdo que persiste en la RM efectuada tres meses después, donde se halla una disminución de volumen de esta estructura cercana al 30% de la obtenida inicialmente. No ha vuelto a sufrir convulsiones y en la actualidad, se encuentra sin tratamiento. **Conclusiones.** La duración del estado convulsivo y su unilateralidad parecen ser factores decisivos para el desarrollo de esclerosis mesial hipocámpica. El problema es que no todos los estados de mal dan lugar a lesiones de tales características: aparecen en una ventana de edad concreta, no son secundarias a las convulsiones neonatales, no provienen del neocórtex ni de los estados de mal parciales del niño mayor ni del adulto, y con lesiones del neocórtex indistinguibles de las agresiones isquémicas microscópicamente, aunque con otra distribución topográfica. Esta 'ventana patocrónica' probablemente sea consecuencia de la distribución de los neurotransmisores, con predominio de los excitadores sobre los inhibidores, que ocasionan lesiones por hiperfunción excitadora sólo en cierta época de la vida, pero no antes ni después, tal como es el caso de los individuos afectados de aciduria glutárica tipo I, en los que no aparecen manifestaciones extrapiramidales, si se han mantenido asintomáticos por encima de los cuatro años.

P19. Estudio prospectivo de pacientes con crisis parciales complejas farmacorresistentes, mediante resonancia magnética cuantitativa

E. Pastor-Pons, J.C. Sánchez-Álvarez^a, I. Rodríguez-Jiménez, F. Machado-Quintana, A. Altazurra^a

Centro de Diagnóstico. ^a Unidad de Epilepsia. Hospital Universitario Virgen de la Nieves. Granada.

Introducción. La esclerosis temporal mesial (ETM) es el hallazgo más frecuente en lóbulos temporales resecaos por epilepsia del lóbulo temporal (ELT). La RM de alta definición detecta alteraciones que pasan desapercibidas en la inspección visual de RM estándar. **Pacientes y métodos.** En octubre de 1998 iniciamos un estudio prospectivo de pacientes que presentaban crisis parciales complejas farmacorresistentes con RM mediante secuencias: 1. Volumétrica-T₁-3D-IR, con cálculo de volúmenes de circunvoluciones mesiales, análisis de la estructura interna y de intensidad de señal; 2. FLAIR, y 3. Relaxometría-T₂. La ETM se clasificó en atrófica (leve, moderada y severa) y gliótica. **Resultados.** Se estudiaron 53 pacientes (34 mujeres y 19 varones), con edades entre 6 y 66 años (media: 30 años). En 29 casos (54,7%) se diagnosticó ETM: 19 de hipocampo izquierdo, 8 derecho y 2 bilaterales asimétricas. Seis de ellos asociaron otros hallazgos como hemiatrofias ipsilaterales, disgenesias corticales o gliosis parahipocámpal. Nueve casos presentaron diferentes lesiones

(tumores amigdalino o temporal, atrofia, disgenesias corticales), con hipocampos normales; 15 casos fueron normales, y 14 fueron intervenidos, de los cuales sólo uno fue normal en RM. **Conclusión.** El protocolo de RM para el estudio prequirúrgico de ELT debe incluir técnicas cuantitativas (volumetría-T₁ de alta definición y relaxometría-T₂) y estudio FLAIR.

P20. Epilepsia gelástica: contribución de la SPECT

J. Juan, A. Cánovas^a, E. Caballero^b, R. Sopena^b

Servicio de Pediatría. Hospital de la Ribera. Alzira. ^a Servicio de Pediatría. ^b Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Dr. Peset. Valencia.

Introducción. Las crisis gelásticas son una forma poco habitual de convulsión que se caracterizan por crisis breves de risa, sin alegría, debidas a lesiones en el lóbulo temporal o hipotálamo, principalmente. **Objetivo.** Presentamos dos casos clínicos de epilepsia gelástica y los hallazgos en la SPECT. **Casos clínicos.** **Caso 1.** Niña de 13 años, que desde los 2 años presenta crisis de risa acompañadas de miedo intenso, pánico, movimientos estereotipados y obnubilación, seguido de somnolencia. La exploración neurológica es normal. El EEG muestra trazado de base con ritmo alfa occipital a 8-10 c/s, reactivo; espontáneamente y a la hiperventilación, puntas lentas de mediano voltaje en áreas anteriores. En la RM se observa tumoración de 2 cm ovoide en porción izquierda del III ventrículo que no capta contraste. En la SPECT con talio la tumoración no capta contraste. **Caso 2.** Niña de 10 años, con retraso escolar, que desde los 3 años presenta crisis de risa seguidas de ausencia y somnolencia. La exploración neurológica es normal. El EEG muestra trazado de base bien organizado y reactivo; espontáneamente y a la hiperventilación, salvas de puntas lentas de mediano voltaje, de predominio temporal derecho con tendencia a la generalización. En la RM se aprecia tumoración en suelo del III ventrículo que no capta contraste. En la SPECT con talio la tumoración no capta contraste. **Conclusiones.** Destacar la importancia del diagnóstico de estas crisis, ya que son características de los tumores del suelo del III ventrículo (hamartomas). El origen de la epilepsia gelástica sigue en discusión, aunque los hallazgos neurofuncionales publicados hasta ahora sugieren que se encuentran en la corteza frontal.

P21. Esclerosis mesial de hipocampo: correlación entre atrofia de hipocampo en la RM y perfusión cerebral en la SPECT cerebral intercrítica

R. Ibáñez, M. Gudín, I. Fernández, P. de Luis, M.A. del Real, A. Hernández, J. Vaamonde

Sección de Neurología. Hospital Ntra. Sra. de Alarcos. Ciudad Real.

Objetivos. El objetivo de este estudio es com-

probar el grado de correlación entre la perfusión cerebral en la SPECT cerebral y las pruebas de neuroimagen (RM) en epilepsias con esclerosis mesial de hipocampo (EMH). *Pacientes y métodos.* Se han incluido un total de 6 pacientes con diagnóstico clínico y radiológico compatible con EMH (edad media: 32,1 años; M/V: 2/4). La RM 0,5 T mostraba lesiones de atrofia y gliosis en el hipocampo (cuatro izquierdas y dos derechas). Se estudió a cada uno de los pacientes mediante una SPECT-HMPAO realizada con un equipo STARCAM 3.200, las imágenes se obtuvieron mediante un colimador de alta resolución con una órbita circular de 64 imágenes a 30 segundos por imagen. *Resultados.* La SPECT mostró anomalías en cinco de los pacientes con EMH (tres en el lado izquierdo y dos en el derecho), la correlación entre el foco de hipoperfusión y la lesión gliótica de la RM fue completa. El EEG fue patológico en tres casos que también se correspondían en la lateralidad con la RM y la SPECT. *Conclusión.* Las pruebas de neuroimagen (RM) y funcionales (SPECT y EEG) se correlacionan adecuadamente en los pacientes que hemos estudiado. Ambas pruebas confirman la necesidad de la utilización de varias técnicas de diagnóstico en la evaluación de las epilepsias temporales.

P22. Diferencias en la perfusión cerebral entre epilepsias generalizadas sintomáticas e idiopáticas en la SPECT cerebral intercrítica

I. Fernández, M. Gudín, R. Ibáñez, P. de Luis, M.A. del Real, A. Hernández, J. Vaamonde, J.C. Alonso-Farto, A. Soriano

Sección de Neurología. Hospital Ntra. Sra. de Alarcos. Ciudad Real.

Objetivo. Valorar las diferencias de la perfusión cerebral y su valor en el diagnóstico clínico en epilepsia generalizada, mediante la realización de SPECT-HMPAO en pacientes con epilepsias sintomáticas e idiopáticas. *Pacientes y métodos.* Se han incluido un total de 28 pacientes con crisis generalizadas; de ellos, 14 enfermos (edad media: 22,5 años; M/V: 9/5) habían sido diagnosticados de algún tipo de epilepsia generalizada idiopática (ausencias, síndrome de Janz y otros) y 9 pacientes (edad media: 50,4 años; V/M: 6/9), de epilepsia generalizada sintomática (10 de etiología vascular, 2 postinfecciosa y 2 postraumática). La TAC y RM de estos últimos no mostraba lesiones focales sino áreas de isquemia o atrofia difusa. Se estudió a cada uno de los pacientes mediante una SPECT-HMPAO realizada con un equipo STARCAM 3.200. Las imágenes se obtuvieron mediante un colimador de alta resolución con una órbita circular de 64 imágenes a 30 segundos por imagen. *Resultados.* La SPECT reveló anomalías únicamente en uno de los pacientes con epilepsia generalizada idiopática (discreta hipoperfusión temporal izquierda). Sin embargo, 13/14 pacientes con epilepsia generalizada sintomática mostraron zonas de hipoperfusión patológicas: dos de localización frontal derecha, una temporal derecha, cuatro temporal izquierda, tres

frontal izquierda, una temporo-frontal bilateral y dos frontales bilaterales. *Conclusión.* Estos datos van a favor de que en la EGI no existe un mecanismo fisiopatológico a nivel focal, sino que el origen de las crisis es una alteración estructural en la membrana neuronal que condiciona un bajo umbral de convulsión. En cambio, las epilepsias sintomáticas son primariamente parciales, aunque inmediatamente generalizadas, y secundarias a un trastorno fisiopatológico focal.

P23. Epilepsia parcial criptogénica: correspondencia entre la localización electroencefalográfica y el área de hipoperfusión en la SPECT cerebral intercrítica

M. Gudín, P. de Luis, R. Ibáñez, I. Fernández, M.A. del Real, A. Hernández, J. Vaamonde, H. Bathal, M.C. Díaz-Obrégón

Sección de Neurología. Hospital Ntra. Sra. de Alarcos. Ciudad Real.

Objetivos. Con objeto de correlacionar los resultados obtenidos mediante SPECT cerebral y el patrón EEG en epilepsia criptogénica, se han seleccionado durante los años 1997 y 1998 pacientes con epilepsia parcial sin alteración en las pruebas de imagen (RM 0,5 T). *Pacientes y métodos.* Se han incluido un total de 61 pacientes (edad media: 37,5 años; M/V: 31/30) con crisis parciales; de ellos, 52 (edad media: 36,9 años; M/V: 29/23) presentaban crisis psicomotoras parciales complejas, con y sin generalización, y 9 (edad media: 38,2 años; M/V: 2/7) crisis parciales simples de tipo motor. Los pacientes fueron estudiados mediante EEG convencional con las activaciones habituales de media hora de duración. En el plazo de un mes se estudió a cada uno de los pacientes mediante una SPECT-HMPAO realizada con un equipo STARCAM 3.200. Las imágenes se obtuvieron mediante un colimador de alta resolución con una órbita circular de 64 imágenes a 30 segundos por imagen. *Resultados.* Los pacientes con crisis de tipo motor presentaron focos EEG patológicos en 4 casos: 3 frontal y 1 temporal. La SPECT mostró anomalías en 6 pacientes: 5 casos de hipoperfusión frontal y en 1 caso temporal. Los individuos con crisis psicomotoras tenían el EEG patológico en 19 casos: 16 temporales, 1 frontal, 1 frontotemporal y 1 patrón generalizado. En estos pacientes, la SPECT fue patológica en 41 casos y los focos de hipoperfusión fueron: 30 temporales, 5 frontales, 2 frontotemporales y 4 en diversas áreas. La concordancia entre foco EEG y área de hipoperfusión en la SPECT ocurrió en 11 casos: en 8 de ellos en el mismo lóbulo y hemisferio, y en 3 casos divergía la lateralidad. *Conclusión.* La SPECT cerebral y el EEG son técnicas complementarias para el estudio del foco epileptógeno. En este estudio se comprueba que la SPECT cerebral muestra más alteraciones que el EEG. Los pacientes con crisis psicomotoras tuvieron focos EEG y de hipoperfusión en la SPECT preferentemente a nivel temporal, los pacientes con crisis de tipo motor presentaron focos frontales.

P24. El electroencefalograma en los pacientes con epilepsia mioclónica juvenil tratados desde el inicio con ácido valproico

S. Calleja, J. Salas-Puig, M. Amorín, L. Jiménez, C.H. Lahoz

Servicio de Neurología-II. Hospital Central de Asturias. Oviedo, Asturias.

Introducción y objetivo. Los paroxismos de punta-onda y polipunta-onda generalizados constituyen el aspecto más típico del EEG en los pacientes con epilepsia mioclónica juvenil (EMJ). Nuestro objetivo es estudiar los EEG en los pacientes con EMJ tratados desde el inicio con ácido valproico (VPA) en monoterapia. *Pacientes y métodos.* De una serie de 120 casos de EMJ, se seleccionaron los pacientes que iniciaron el tratamiento con VPA y tenían un período de seguimiento mínimo de cinco años. Cumplían ambos requisitos 22 pacientes, con una edad media de 28 años; se realizaron un total de 146 estudios electroencefalográficos. *Resultados.* De los 113 EEG de vigilia, el 38% fueron normales, mientras que de los 33 EEG de sueño sólo lo fueron el 9%. En 9 pacientes (41%) se obtuvo registro fotoparoxístico a la estimulación luminosa intermitente. Seis casos (27%) presentaron fenómenos paroxísticos con predominio focal. Todos tuvieron EEG con paroxismos generalizados de punta-onda y polipunta-onda. *Conclusiones.* 1. El EEG basal inicial, sin tratamiento, es patológico en un 70% de casos; 2. El EEG basal se normaliza, con un tratamiento adecuado, en todos nuestros pacientes, y 3. A pesar de un buen control clínico y un EEG basal normal, el EEG de sueño sigue mostrando hallazgos patológicos.

P25. Trastornos de conducta paroxísticos como manifestación de epilepsia del lóbulo frontal en la edad infantil. Estudio electroencefalográfico y neuropsicológico a propósito de 5 casos

C. Descals^a, I. Pasqual^{a,b}, I. Quiles^c, E. Oliva^c, A. Queralt^a, M. Roig^b

^aServicio de Neurofisiología Clínica. ^bUnidad de Neuropediatría. ^cUnidad de Paidopsiquiatría. Hospital General Universitari de la Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. Las crisis epilépticas de origen en el lóbulo frontal se caracterizan por ser de breve duración, en salvas y predominio nocturno, con clínica a menudo afectiva que lleva a la confusión con crisis psicógenas o cuadros psiquiátricos, difíciles de clasificar en la edad infantil. El lóbulo frontal se caracteriza por sus numerosas funciones y vías de asociación entre sus diferentes áreas, por lo que puede existir gran variabilidad de manifestaciones clínicas en un mismo paciente, como sucede en crisis de origen en una misma zona epileptógena. *Pacientes y métodos.* Presentamos una serie de cinco niños con desarrollo psicomotor normal, que, como presentación inicial o en el contexto de una epilepsia frontal ya diagnosticada, presentan episodios de agresividad o irritabilidad autolimitados y recurrentes. Se practican EEG estándar y en privación de

sueño, donde se objetiva en todos ellos una focalidad de localización frontal. Asimismo, se realiza estudio neuropsicológico complementario. **Resultados.** Tras instaurar o reajustar tratamiento antiepiléptico se consigue el control de los episodios. **Conclusiones.** Resaltamos la importancia de valorar la presentación de trastornos autolimitados de conducta recurrentes, difíciles de caracterizar en la edad pediátrica, como posible forma de presentación de la epilepsia frontal, y la importancia del registro EEG de la focalidad o episodio crítico que confirme el origen frontal.

P26. Epilepsias generalizadas idiopáticas de comienzo en la adolescencia. Estudio clínico retrospectivo

J.M.^a Mercadé-Cerdá, M. Torras, R. Bustamante, T. Ojea

Servicio de Neurología. Hospital Materno-Infantil Carlos Haya. Málaga.

Introducción. La clasificación sindrómica de la ILAE contempla como síndromes epilépticos generalizados idiopáticos de comienzo en la adolescencia: la epilepsia con ausencias juveniles (EAJ), la epilepsia mioclónica juvenil (EMJ) y el gran mal del despertar (GMD). Cuando los pacientes debutan y sólo presentan crisis tónicoclónicas generalizadas (CTCG), y el tratamiento se instaura de forma precoz, esta clasificación resulta incompleta y tiene repercusiones pronósticas y terapéuticas. **Pacientes y métodos.** Estudio clínico retrospectivo de pacientes que debutaron en la adolescencia (10-20 años), atendidos en consulta ambulatoria de Neurología de nuestro hospital, y con un seguimiento mínimo de dos años. **Resultados.** El número total de pacientes fue 147. Descripción demográfica: EAJ 42 (29%), EMJ 46 (31%), GMD 9 (6%), con CTCG aisladas 50 (34%); porcentaje del control de crisis (86%); reaparición de las crisis tras la supresión de la medicación (11%). El fármaco antiepiléptico más empleado fue el valproato (75%) y en las CTCG aisladas la fenitoína (48%). **Conclusiones.** Más de la tercera parte de las epilepsias idiopáticas generalizadas de debut en la adolescencia no pueden incluirse en los síndromes epilépticos propios. El debut por CTCG y el tratamiento precoz pueden dificultar su inclusión sindrómica y la reaparición de las crisis tras su retirada.

P27. Estado de mal epiléptico de crisis parciales en paciente con disgenesia opercular bilateral

C. Lluís, C. Descals, S. Giménez, M. Tallada, R. Rovira, Ll. Padró

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitari de la Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. El síndrome biopercular es una diplejía facio-faringo-gloso-masticatoria causada por lesiones en ambas regiones operculares, que se presenta como una parálisis pseudobulbar cortical; asocia retraso mental y crisis farmacorresistentes. **Pacientes y métodos.** Pa-

ciente de 18 años de edad, con antecedentes de parálisis cerebral infantil, portador de válvula de derivación, retraso mental severo y crisis farmacorresistentes de inicio precoz. Ingresó en estado de mal de crisis parciales y disminución de conciencia. La RM craneal objetivó polimicrogiria opercular bilateral. **Resultado.** El EEG inicial mostró una actividad de fondo globalmente lentificada, inconstantemente asimétrica. Se registraron numerosas crisis de breve duración con foco localizado en regiones frontales del hemisferio izquierdo. Las manifestaciones clínicas consistían en apertura palpebral, a veces desviación ocular y clonias palpebrales. Según su intensidad se asociaba también a una breve apnea. Con tratamiento ev y en los sucesivos controles observamos una disminución del número de crisis sin conseguir la resolución total del cuadro. El paciente falleció por complicaciones respiratorias. **Conclusión.** Describimos este caso como aportación a un mejor conocimiento de este síndrome poco habitual; deseamos poner especial atención en las frecuentes complicaciones de las crisis farmacorresistentes con estados de mal que agravan el pronóstico de los pacientes.

P28. Calcificaciones cerebrales y epilepsia sin enfermedad celiaca

A. Martínez-Bermejo, I. Polanco^a, A. Royo^b, V. López-Martín, A. Tendero, J. Arcas, I. Pascual-Castroviejo

Servicio de Neurología Pediátrica. ^aServicio de Gastroenterología. ^bServicio de Neurorradiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción. La asociación de calcificaciones cerebrales occipitales, epilepsia y enfermedad celiaca es un síndrome reconocido desde 1992 por Gobbi et al. La entidad parece ser genéticamente determinada dada su prevalencia en pacientes de población italiana y argentina, aunque se han descrito casos de origen español. El propósito de este trabajo es valorar la posible incidencia de enfermedad celiaca en pacientes con calcificaciones occipitales idiopáticas y epilepsia. **Pacientes y métodos.** Del archivo del Servicio de Neurología de nuestro hospital se seleccionaron los casos con epilepsia y que en el estudio de tomografía computarizada presentaran calcificaciones cerebrales occipitales similares a las descritas en el síndrome de Gobbi. A todos los pacientes se les realizó un estudio completo gastroenterológico para descartar enfermedad celiaca. **Resultados.** Recogimos tres casos con las características definidas. Dos eran mujeres y la edad era de 4, 12 y 18 años. Las calcificaciones fueron unilaterales en los tres casos y eran similares a las observadas en el síndrome de Sturge-Weber. Ningún caso presentaba angioma facial. La epilepsia había sido de inicio precoz y era farmacorresistente en dos casos. Las crisis predominantes eran de tipo parcial complejo. Ninguno de los casos presentó historia ni datos clínicos de enteropatía, descartándose en todos ellos enfermedad celiaca, tanto analíticamente como a través de biopsia intestinal. **Conclusiones.** Pensamos que el síndrome de calcificaciones cerebrales occipitales, epilepsia y enferme-

dad celiaca es diferente clínica y etiopatogénicamente a aquellos casos –como los descritos en este estudio– con calcificaciones y epilepsia sin enfermedad celiaca. Dickey (1994), Magaúda et al (1997) y Lambertini et al (1997) estudian casos similares a los nuestros sin presencia de enfermedad celiaca, aunque en alguno encuentran signos analíticos de celiaca latente. Es probable que nuestros casos y otros descritos de similares características constituyan un grupo genéticamente diferente al síndrome de Gobbi y que se englobarían en una variante del síndrome de Sturge-Weber, pero sin el característico angioma facial.

P29. Epilepsia y tumores

M. Castañeda, J.C. Sánchez-Álvarez, E. Pastor-Pons^a, D. Aguilar^b, A. Altuzarra

Unidad de Epilepsia. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. ^aCentro de Diagnóstico. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Introducción. En pacientes farmacorresistentes con epilepsia temporal de larga evolución se ha demostrado la existencia de patología tumoral en un 5-20%. **Pacientes y métodos.** Hemos revisado las historias clínicas de los 46 pacientes con epilepsia temporal farmacorresistente intervenidos en nuestra Unidad en los últimos seis años, y hemos encontrado cuatro casos (9,5%) que presentaban tumores. Se trata de 2 varones y 2 mujeres, con edad promedio de 17 años (rango: 8-23 años) y tiempo promedio de crisis de ocho años (rango: 2-18 años). Histológicamente se demostró que se trataba de lesiones de extirpe glial de lento crecimiento. El tipo de cirugía consistió en extirpación de la lesión y se complementó con resección amígdalo-hipocámpal en un mismo tiempo. **Resultados.** El seguimiento promedio ha sido de 18 meses (rango: 13-24 meses) y se han obtenido resultados positivos, ya que ninguno de estos pacientes había presentado crisis hasta su último control. En el manejo de estos enfermos es importante tener presente la coexistencia del tumor con esclerosis hipocámpal 'patología dual', que puede aparecer hasta en un 30%. La evolución es satisfactoria en el 80% de los casos tras la extirpación de la lesión con resección temporal mesial y en menos del 50% tras lesionectomía exclusivamente.

P30. Prevalencia de la epilepsia en la neurofibromatosis tipo 1

I. Pascual-Castroviejo, V. López-Martín, A. Martínez-Bermejo, S.I. Pascual-Pascual
Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Objetivo. Aprovechando una revisión –por motivo fundamental ajeno a la epilepsia– de 301 casos de neurofibromatosis tipo 1 (NF1), estudiados en el Servicio de Neurología Pediátrica del Hospital Universitario La Paz entre el 1 de agosto de 1965 y el 31 de julio de 1991, hemos investigado también la prevalencia de la epilepsia en esta amplia serie. **Pacientes y mé-**

todos. Se han recopilado retrospectivamente los datos recogidos en las historias, que concierne a crisis epilépticas, convulsivas y no convulsivas, observadas en 301 pacientes (número similar de varones y mujeres en la serie) con NF1. Todos los casos se estudiaron clínicamente con EEG y la mayoría con TAC y/o RM cerebral (antes de los 6 años de edad). Se descartaron las crisis febriles, ya que, aunque había 6 casos registrados, estimamos que quizá no se había profundizado en la anamnesis sobre su presentación en muchas de las historias clínicas. **Resultados.** Se registraron 15 casos con crisis auténticamente epilépticas. Encontramos 8 pacientes con crisis parciales, 4 de los cuales correspondían a tumores hemisféricos benignos en relación con la NF1, cuyas crisis fueron controladas tras la extirpación del tumor; 1 caso correspondía a hidrocefalia por estenosis del acueducto, que también se controló bien, y 3 casos con foco en el EEG, pero con normalidad radiológica, y controlado también con medicación. Un paciente presentaba mioclonías y fue identificado como ceroidolipofuscinosis tipo II (con fallecimiento). Un caso corresponde a ausencias típicas con buen control con VPA. Cinco casos presentaron crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas, que se controlaron bien con medicación. **Conclusiones.** Aproximadamente un 5% de los sujetos con NF1 presentan epilepsia: de éstos, el 2% corresponde a epilepsia sintomática secundaria a procesos relacionados o no con la NF1, y sólo el 3% a una epilepsia primaria propiamente dicha. Se ha encontrado mayor prevalencia de crisis tónico-clónicas generalizadas, después crisis parciales y, en porcentaje muy bajo, ausencias típicas. El control de las crisis, tras la terapia adecuada, es casi la regla.

P31. Hamartoma hipotalámico: control clínico y por RM-espectroscópica después de extirpación parcial

I. Pascual-Castroviejo, J.L.H. Moneo^a, J. Víaño, J.M. García-Segura^b, S.I. Pascual-Pascual, M.J. Herguido^b

Servicio de Neurología Pediátrica. ^aServicio de Neurocirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. ^bUnidad de Resonancia Magnética. Sanatorio Ntra. Sra. del Rosario. Madrid.

Objetivo. Presentar el resultado obtenido a los dos años y medio de la extirpación parcial de un hamartoma hipotalámico, tanto desde el punto de vista clínico como de RM-espectroscópica. **Caso clínico.** Se trata de un paciente de 24 años con crisis de tipo gelástico desde los primeros meses de vida y al cual se le descubrió un hamartoma hipotalámico a los 2 años. Las crisis nunca fueron controladas pese a haberse utilizado toda la farmacopea existente. Los diversos controles de RM no evidenciaron cambios de tamaño. El EEG mostraba alteraciones generalizadas con focalidad temporal izquierda. La RM-espectroscópica no mostraba diferencias de resultados en ambos lóbulos temporales respecto a los controles, mientras que en la zona del hamartoma aparecía una disminución de la relación NAA/ch y un aumento de la relación NAA/Cr. **Resultados.** A los 22 años, y con el

paciente muy deteriorado psíquicamente y con muchas crisis al día, se realizó extirpación de la mitad anterior del hamartoma. Un mes más tarde habían desaparecido las crisis, que sólo reaparecieron de forma única a los seis meses de la operación. Dos años más tarde se practicó una nueva RM-espectroscópica, que mostraba los mismos hallazgos que en el control anterior. A los dos años y medio de la intervención, el EEG está normalizado y el paciente está sin crisis e incorporado a la vida social y laboral a un nivel considerablemente bueno. **Conclusiones.** Las crisis gelásticas en los casos de hamartoma hipotalámico parecen originarse en el mismo tumor y, a la vista de nuestro caso, su extirpación parcial puede ser suficiente para su control; este hecho conlleva a una mejoría espectacular de las condiciones intelectuales del paciente.

P32. Ansiedad en madres de niños epilépticos

A. Freixas, C. García-Nonell, E. Rigau-Ratera, J.A. Muñoz-Yunta, A. Valls-Santasusana, A. Barrio^a

Unidad de Epilepsia. Hospital del Mar. Barcelona. ^aAsistente del UCLA School of Medicine.

Introducción y objetivo. La calidad de vida de los niños que sufren crisis epilépticas es aún un problema importante. En el presente estudio nos interesa demostrar cómo las madres influyen de manera significativa en la conducta del niño y su adaptación social, debido a los índices elevados de ansiedad que padecen. **Pacientes y métodos.** Se ha realizado un estudio en la Unidad de Epilepsia del Hospital del Mar de Barcelona con un total de 30 madres de niños diagnosticados de epilepsia, en el que se ha medido el grado de ansiedad (ansiedad-estado y ansiedad-rasgo) con el cuestionario *State-Trait Anxiety Inventory* (STAI). Además, se han realizado entrevistas para relacionar la ansiedad con una serie de variables clínicas. La utilización del SPSS 6.01 nos ha permitido definir las diferentes variables estudiadas y realizar los análisis estadísticos comparando los resultados obtenidos con un grupo control de 30 madres de niños sanos. **Resultados y conclusiones.** Nuestro estudio ha encontrado grandes niveles de ansiedad en las madres de niños epilépticos. Los resultados confirman la necesidad de un abordaje multidisciplinar de la epilepsia para reducir los efectos adversos de conductas ansiógenas.

P33. Evolución clínica y electroencefalográfica en pacientes diagnosticados de síndrome de Angelman con la delección 15q11-13

E. Schlumberger, J. Iriarte^a, J. Artieda^a, M.J. Calasanz^b, R. Sánchez-Carpintero, J. Narbona

Unidad de Neurología Infantil. ^aDepartamento de Neurología. ^bDepartamento de Genética. Clínica Universitaria. Universidad de Navarra. Pamplona.

Introducción. Los hallazgos electroencefalográficos descritos en pacientes con síndrome de Angelman son variados. Los más típicos son

ondas trifásicas de alta amplitud o bien ondas lentas (4-6 Hz) difusas rítmicas de alto voltaje. **Objetivos.** Conocer el patrón electroencefalográfico en nuestra serie de pacientes con síndrome de Angelman, y su evolución en relación con el tiempo, tratamientos y evolución clínica. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron cinco pacientes diagnosticados de síndrome de Angelman por estudio genético que confirmó la delección 15q11-13. Se trataba de 2 niñas y 3 niños con edades entre los 8 meses y 17 años. Se revisó el EEG, el tratamiento y la evolución clínica. **Resultados.** Se revisaron 100 electroencefalogramas en total (entre 3 y 43 por paciente). La edad a la que se realizó el primer EEG varió entre los 6 y 27 meses. El seguimiento fue de 3 meses a 16 años. Se encontraron grafoelementos epileptiformes de distribución generalizada en 40 electroencefalogramas, enlentecimiento de la actividad de fondo y alto voltaje en 32 enfermos, grafoelementos epileptiformes focales en 20 casos y puntas multifocales en 4 personas. Cuatro EEG fueron normales (tres a una edad menor de 6 meses y uno bajo tratamiento con corticosteroides). El tratamiento con corticosteroides produjo desaparición o disminución de crisis y puntas en el EEG. La utilización de vigabatrina provocó un aumento de la frecuencia de crisis y empeoró el EEG en 2 pacientes. Se observó una desproporción consistente entre el hallazgo de grafoelementos epileptiformes y la existencia de crisis epilépticas. **Conclusiones.** El EEG en pacientes con síndrome de Angelman no es específico. En la mayoría de los EEG se observa actividad epileptiforme generalizada o focal, o bien ondas lentas hipsincrónicas. Los corticosteroides y la vigabatrina influyen en el EEG y en la evolución clínica. El EEG fue normal sólo en edades tempranas.

P34. Coexistencia e independencia de mioclonías positivas y negativas focales de origen cortical

I.G. Gurtubay, C. Viteri, J. Iriarte, J. Artieda

Servicio de Neurofisiología. Departamento de Neurología y Neurocirugía. Clínica Universitaria. Universidad de Navarra. Pamplona.

Introducción. La existencia de mioclonías positivas y negativas de origen cortical como fenómeno epiléptico puede ser la manifestación de una extensa variedad de condiciones patológicas con diversas topografías lesionales. En la mayoría de los casos dicha topografía no coincide con la del generador de la descarga neuronal causante de la sacudida mioclónica. **Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 32 años diagnosticado de una epilepsia focal sintomática a lesión perinatal hemisférica izquierda que cursaba con crisis parciales simples somatosensoriales y secundariamente generalizadas, y que acudió a consulta por el mal control de sus crisis. En la exploración se observaron mioclonías en la extremidad superior derecha. **Resultados.** El EEG durante las sacudidas no mostraba cambios significativos. El registro de movimientos anormales puso de manifiesto la existencia, de manera independiente, de mioclonías positivas y negativas.

Mediante una promediación retrógrada se comprobó un potencial en la región rolandica contralateral que precedía en 25 milisegundos a la sacudida muscular. **Conclusión.** Las mioclonías positivas y negativas coexisten en algunos casos, siendo imposible diferenciarlas clínicamente, por ello, el registro electromiográfico es imprescindible para su caracterización. Se discute la fisiopatología de las mioclonías como manifestación de descargas inhibitorias corticales.

P35. Contribución de la epilepsia a la demanda asistencial neuropediátrica

M.J. Martínez-González, C. Garaizar, J.M. Prats

Unidad de Neuropediatria. Hospital de Cruces. Baracaldo, Vizcaya.

Introducción. A diferencia de la Neurología de adultos, en la Neurología Infantil apenas existen descripciones de la demanda asistencial. **Objetivo.** Analizar los contactos médico-paciente por epilepsia/convulsiones, respecto al volumen anual total, en una Unidad de Neuropediatria. **Pacientes y métodos.** Estudio prospectivo, longitudinal y descriptivo de todos los pacientes ambulatorios que acudieron a la Consulta Externa Neuropediátrica durante un año (1 de julio de 1998 a 1 de julio de 1999), en un hospital terciario. **Resultados.** El 80% de las visitas médicas neuropediátricas se dedican al paciente ambulatorio. Entre ellos, la epilepsia es el proceso más frecuente (37,6% de las consultas), a gran distancia del retraso mental y las cefaleas, que contribuyen con un 17% cada una. Entre los pacientes nuevos, las cefaleas ocupan el primer lugar (22,4%) y la epilepsia el segundo (15%). El 54% de las visitas por epilepsia son por síndromes focales y un 10% por convulsiones febriles sin epilepsia. El índice revisiones/paciente nuevo para la epilepsia es muy superior (8,3:1) al índice global de la consulta (2,7:1), pero con gran variabilidad: las epilepsias orgánicas y criptogénicas muestran índices altos (17-20), independientemente de que sean parciales o generalizadas; las epilepsias idiopáticas y las indeterminadas en cuanto a localización muestran índices medios (7-12), y las convulsiones febriles y las crisis únicas tienen un índice normal-bajo (2-3). La epilepsia ocasiona nueve visitas ambulatorias por cada 1.000 habitantes menores de 15 años, y año. **Conclusiones.** La epilepsia contribuye en casi un 40% a la demanda asistencial neuropediátrica y es el segundo motivo de consulta en pacientes nuevos.

VÍDEOS

V1. Manifestaciones clínicas (vídeo-EEG) de las crisis epilépticas de origen temporal

A. Aneiros, J.F. Vadillo, M. Peleteiro, B. Ares, M. Lema, M. Noya

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela.

Objetivos. Conocer la clínica de las crisis

parciales complejas temporales mediante vídeo-EEG y analizar la correlación imagen-registro en la localización y lateralización de los ataques. **Pacientes y métodos.** Seleccionamos 13 pacientes con crisis parciales complejas temporales, de un total de 44 enfermos epilépticos sometidos a registro vídeo-EEG, desde diciembre de 1997 hasta marzo de 1999, en la Unidad de Cirugía de la Epilepsia. **Resultados.** Los automatismos bucolinguales se observaron en el 61,5%. La epigastralgia se presentó en dos crisis temporales derechas y una izquierda. La postura tónica de una extremidad se asoció a descarga temporal contralateral en cinco pacientes. Los guiños unilaterales se presentaron en dos crisis temporales izquierdas y de modo ipsilateral al foco. La versión cefálica forzada se asoció a descargas contralaterales frente al giro no forzado, ipsilateral al foco temporal. **Conclusiones.** Las auras visco-sensoriales se asocian a la epilepsia del lóbulo temporal. Los automatismos orolimentarios y ambulatorios pueden aparecer en crisis de ambos lóbulos temporales. El giro de la cabeza aislado no es un buen signo localizador. La postura tónica de una extremidad resulta de valor localizador con aceptable fiabilidad. La monitorización vídeo-EEG permite caracterizar las crisis y su relación con zonas cerebrales específicas, paso previo a la valoración neuroquirúrgica.

V2. Mioclonías palpebrales con ausencias. Estudio de 19 casos

A.C. Rodríguez-Barrionuevo, M.A. Rodríguez-Vives, E. Bauzano-Poley, M.P. Delgado-Marqués, M.D. Mora-Ramírez, J. Martínez-Antón

Unidad de Neuropediatria. Hospital Materno-Infantil Carlos Haya. Málaga.

Introducción. El síndrome de Jeavons es una forma de epilepsia generalizada idiopática que se caracteriza por presentar un tipo fundamental de crisis: las mioclonías palpebrales con ausencias (MPA), que ocurren al cierre palpebral; existe fotosensibilidad en el EEG. **Pacientes y métodos.** De los 24 pacientes diagnosticados de MPA entre 1980 y 1998, se han rechazado cinco casos por diferentes motivos. Los 19 enfermos restantes suponen el 0,65% de los 2.948 pacientes de menos de 15 años atendidos en nuestro hospital en el período mencionado. Se han comparados los resultados entre los casos que han presentado fotosensibilidad (FS) y los que no la han padecido (11/19 y 8/19, respectivamente). **Resultados.** El rango de edad de comienzo de las MPA ha sido entre los 3 y 13 años (media de 7 años y 6 meses). En todos los casos, las MPA se producían al cierre palpebral, sólo en 1 caso era autoinducida, en 6 casos se desencadenaban por el sol y en 2 casos por la televisión. En 7/19, las MPA poseían un componente mioclónico de otras partes del cuerpo. Presentaban crisis tonicoclónicas generalizadas (CTCG) 11/19, crisis parciales 8/19, mioclonías 2/19 y ausencias 1/19. Había antecedentes familiares de epilepsia en 10/19 y persona-

les de convulsiones febriles en cinco pacientes. En todos los enfermos existían anomalías EEG generalizadas de punta-onda (PO) y/o polipunta onda (PPO); en 16/19 se mostraban anomalías focales, en 11/19 respuesta fotoparoxística y en 5/19 respuesta fotomioclónica. Las MPA se provocaban con la hiperventilación en 3/19. Se controlaron las MPA en 13/19 y persistieron en 6/19, pero el resto de las crisis se controlaron siempre. Se puede considerar que 15/19 eran formas de epilepsia generalizada idiopática, 1 criptogénica y 3 formas sintomáticas. **Comentarios y conclusiones.** Se ha grabado en vídeo-EEG a 12 pacientes. Cabe destacar que el 42% de los pacientes presentaban crisis parciales y el 57,89% CTCG. Las mioclonías asociadas han sido poco frecuentes y únicamente un caso sufrió ausencias típicas con sacudidas palpebrales. Como todos los pacientes presentaban MPA con el cierre palpebral y no todos mostraban FS, —ambos criterios diagnósticos—, hemos creado dos grupos distintos: a) Pacientes con FS (casos típicos), en los que las MPA se desencadenan frecuentemente con el sol y/o la televisión, y existe respuesta fotomioclónica. En dos casos, las MPA fueron muy prolongadas; en uno de ellos fue un estado de mal. Las crisis parciales y las mioclonías fueron más frecuentes. Las MPA se controlan peor. Todas las formas fueron idiopáticas. 2) En el grupo sin FS (casos atípicos), se controlan mejor las MPA y se incluyen las formas criptogénica y sintomáticas. El resto de los parámetros estudiados han sido muy similares en ambos grupos. Nos cuestionamos si la fotosensibilidad es un criterio básico para el diagnóstico, o se puede pensar que la epilepsia con MPA es un síndrome epiléptico generalizado idiopático, que con mucha frecuencia se asocia a fotosensibilidad.

V3. Distonía paroxística nocturna de origen parietal

A. de la Morena, E. Elices^a, A. Arroyo^a

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de San Carlos. Madrid. ^a Unidad de Epilepsias. Institut Clínic de Malalties del Sistema Nerviós. Hospital Clínic-Universitat de Barcelona. Barcelona.

Introducción y objetivo. Clásicamente las crisis parietales se asocian a manifestaciones sensitivas. Las manifestaciones motoras de las mismas son secundarias a propagación ictal y habitualmente se expresan con actividad tonicoclónica lateralizada. Presentamos el caso de un paciente con crisis de origen parietal acompañadas de manifestaciones motoras abigarradas. **Caso clínico.** Varón de 29 años con epilepsia parcial criptogénica farmacorresistente desde los 7 años. Las crisis comienzan con parestesias en el miembro inferior derecho que ascienden a la extremidad superior derecha y, a continuación, actividad abigarrada motora arritmica con posturas tónicas o distónicas de las extremidades, más prominentemente en las derechas. Las crisis son de duración variable (20-90 segundos) y tras las mismas se produce una mínima desorientación

poscrítica. Las crisis ocurren casi siempre durante el sueño. El registro vídeo-EEG objetivó la semiología crítica descrita y un EEG ictal con artefacto de movimiento/muscular. La RM cerebral mostró atrofia local parietal izquierda. La SPECT cerebral interictal fue normal y en la SPECT ictal hubo una hipercaptación parietal izquierda. **Conclusión.** La semiología crítica con manifestaciones motoras abigarradas es sugestiva de distonía paroxística nocturna, entidad que se ha postulado como epilepsia parcial de origen frontal. Nuestro paciente es el primer caso de crisis de este tipo de origen parietal.

V4. Epilepsia mioclónica juvenil: estudio de dos familias

P. López-Esteban, R. Peraita-Adrados

Unidad Neurofisiológica del Sueño y Epilepsia. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La epilepsia mioclónica juvenil es una forma de epilepsia generalizada primaria de origen genético, que cursa con mioclonías masivas al despertar, crisis tonicoclónicas generalizadas (CTCG) y ausencias. Se discute actualmente su genotipo. **Pacientes y métodos.** Presentamos los casos de cuatro pacientes varones, con clínica de mioclonías generalizadas al despertar en dos de ellos, y con CTCG exclusivamente en los otros dos. Dos pacientes son hermanos y los otros dos primos hermanos; la edad media en el momento del estudio es de 17,75 años (límites: 15-19). A todos se realizaron EEG habituales y en tres casos, vídeo-PSG de siesta con privación parcial de sueño la noche anterior (EEG, EOG, EMG de ambos músculos deltoides, ECG y pneumograma nasal). **Resultados.** En tres casos se observaron descargas paroxísticas generalizadas de punta y polipunta onda en el adormecimiento, al despertar y con la ELI, acompañadas de mioclonías segmentarias y masivas bilaterales. En uno de los casos registrado de urgencia por mioclonías subintrantes, se administró Rivotril iv y las manifestaciones clínicas y las descargas EEG desaparecieron incluso durante la ELI. Se recogieron muestras de sangre para estudio genético. **Conclusión.** Destacamos el valor de la vídeo-PSG para el diagnóstico electroclínico de la epilepsia mioclónica juvenil y la importancia de los antecedentes familiares para el estudio genético y su caracterización molecular.

V5. Estado epiléptico frontal: utilidad del registro vídeo-EEG en el diagnóstico diferencial con pseudocrisis epilépticas

F. Velasco, M. Forcadás, E. Valle^a, P. Hurtado, J.C. Gómez-Esteban, C. Fernández-Maiztegui, M. Mendibe, P. Madoz^a, J.J. Zarranz

Servicio de Neurología. ^aServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de Cruces. Baracaldo, Vizcaya.

Introducción. La incidencia de la epilepsia

del lóbulo frontal no está bien establecida. En ocasiones, el diagnóstico diferencial entre crisis epilépticas de origen frontal y pseudo-crisis o crisis psicógenas resulta muy difícil, mas aún si coinciden ambos tipos de crisis en el mismo paciente. Muchas de las crisis que se originan en el lóbulo frontal se caracterizan por presentar una actividad motora compleja con poca expresividad en el EEG, lo que complica más el diagnóstico diferencial. Además de una anamnesis detallada puede resultar útil el registro vídeo-EEG prolongado para aclarar el diagnóstico. **Objetivo.** Demostrar la utilidad del registro prolongado vídeo-EEG en el diagnóstico diferencial entre las crisis psicógenas y las del lóbulo frontal. **Caso clínico.** Presentamos el caso clínico y el registro vídeo-EEG de un paciente de 35 años, intervenido de un tumor hipofisario (macroprolactinoma) por vía transfrontal y radioterapia coadyuvante, que presentó como secuelas una epilepsia con crisis parciales complejas y secundariamente generalizadas, por lo que sigue tratamiento antiepiléptico. Unos meses antes de su ingreso en nuestra Unidad de Epilepsia, comenzó a presentar cuadros paroxísticos caracterizados por desconexión del medio sin disminución del nivel de conciencia y actividad motora compleja y abigarrada con EEG de vigilia repetidos no concluyentes de epilepsia. Se estableció el diagnóstico diferencial entre crisis/pseudocrisis epilépticas e ingresó en la Unidad de Epilepsia de nuestro hospital para intentar esclarecer el diagnóstico. **Resultados.** Tras permanecer varios días ingresado en esta Unidad, se pudo aclarar el diagnóstico al registrarse actividad paroxística en el EEG coincidiendo con uno de estos episodios. **Conclusiones.** 1. El diagnóstico diferencial entre crisis de origen frontal y pseudocrisis epilépticas es, en ocasiones, muy difícil de determinar; 2. La monitorización vídeo-EEG prolongada puede contribuir de manera muy importante al esclarecimiento del diagnóstico.

V6. Falsa lateralización de crisis parciales complejas del lóbulo temporal en el registro electroencefalográfico de superficie, demostrada mediante registro intracraneal de las crisis

E. Peral-Pellicer, J.M.^a Serratos

Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Caso clínico. Presentamos el registro vídeo-EEG de un paciente afecto de crisis parciales complejas secundarias a epilepsia parcial del lóbulo temporal farmacorresistente. En la valoración prequirúrgica se detectó un origen EEG de superficie de las crisis a nivel del lóbulo temporal izquierdo. Se realizó monitorización con registro intracraneal de las crisis por observarse una imagen RM compatible con esclerosis mesial temporal derecha, detectándose el origen de las crisis a nivel del lóbulo temporal derecho. Semiológicamente, las crisis se caracterizaron por su larga duración, fenómenos de

perseverancia y la presencia de canto y risa inmotivada. En la actualidad y tras una lobectomía temporal con amígdalo-hipocampectomía, el paciente se mantiene sin crisis.

V7. Fenotipos conductuales asociados a epilepsia: síndromes de Rett y de Angelman. Estudio vídeo-EEG de dos observaciones

J. de Juan-Frigola, F. Villanueva-Gómez^a, C. Fernández-Miranda^a, J. Ron-Gudín^a, C. García-López^b

Servicio de Neuropediatría. ^aServicio de Neurofisiología Infantil. ^bATS Neurofisiología. Departamento de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Oviedo, Asturias.

Introducción. El síndrome de Rett y el síndrome de Angelman presentan fenotipos conductuales asociados a epilepsia en la mayoría de los casos. El primero, de origen desconocido, se observa en 1/15.000 niñas; el segundo se presenta de forma esporádica en ambos sexos y en el 60% de los casos se demuestra una delección en el cromosoma 15 materno. **Caso 1.** Niña de 20 meses, enviada para estudio por retraso psicomotor. Procede de parto por cesárea por placenta previa; el perímetro craneal al nacer fue normal; pie zambo y tuvo un buen desarrollo psicomotor hasta los 7 meses, momento desde el cual no ha progresado. Presenta comportamiento autista, desinterés por el medio, no ha tenido pérdida del contacto visual y hay ausencia del lenguaje. Estereotipias manuales y bucolinguales, babeo, bruxismo. Sin sedestación ni bipedestación espontánea, ataxia troncular. A los 3 años comienza con crisis tonicoclónicas generalizadas. El EEG muestra lentificación difusa más evidente en regiones rolándicas; EEG posteriores, con focalidad bicentral. A los 6 años se encuentra clínicamente estable, sin progreso de su desarrollo psicomotor y sin nuevas crisis (recibe tratamiento anticonvulsionante); EEG lento, más evidente en región temporal izquierda, y los estudios metabólicos y de imagen realizados son normales. **Caso 2.** Varón de 6 años con retraso psicomotor, marcha atáxica y discinética; facies peculiar de aspecto risueño, microbraquicefalia y ausencia del lenguaje. Presenta epilepsia severa polimorfa consistente en crisis mioclónicas, tónicas, tonicoclónicas, atónicas y ausencias. EEG críticos con punta onda lenta, ritmos hipervoltados, etc. Presenta trastornos del sueño, accesos de risa inmotivada y conducta hiperkinética agresiva. Los estudios metabólicos y de imagen son normales. En el estudio vídeo-EEG se observan numerosas ausencias con mioclonías palpebrales y complejos punta onda a 3 c/s. **Comentario.** El síndrome de Rett y el síndrome de Angelman son síndromes específicos, en general, menos identificados inicialmente que infrecuentes, y que, en ocasiones, pueden ser confundidos, sobre todo este último, con un síndrome de Lennox-Gastaut. Su visualización en vídeo puede contribuir a un mejor reconocimiento.

ÍNDICE DE AUTORES

- Aguilar D 392
 Alegre M 386
 Alonso-Farto JC 391
 Altuzarra A 380, 383, 385, 390, 392
 Álvarez-Sastre C 379
 Álvarez-Tejerina A 387
 Amorín M 391
 Aneiros A 394
 Arcas J 392
 Ares B 394
 Argumosa A 382
 Armijo JA 384
 Arroyo A 394
 Arroyo S 379
 Artieda J 389, 393

Babb T 379
 Barrio A 393
 Bastos-Leite AJ 389
 Bathal H 391
 Bauzano-Poley E 381, 394
 Berbel-García A 381
 Blanco AB 380
 Boget T 379
 Brell M 379
 Bulacio JC 379
 Busquier H 385
 Bustamante R 392

Caballero E 390
 Cabeza-Álvarez CI 387
 Calasanz MJ 393
 Calleja S 391
 Campistol J 383
 Candau R 382, 387
 Cánovas A 390
 Carceller F 379
 Carreño M 379, 385
 Castañeda M 380, 385, 392
 Castillo A 387
 Córdoba F 379
 Correa A 387
 Cuadrado A 384

de Juan-Frigola J 395
de la Morena A 394
de la Peña P 381, 388
de las Cuevas I 384
de Luis P 391
de Toledo M 388
del Real MA 391
Delgado-Marqués MP 381, 383, 394
Descals C 388, 391, 392
Díaz C 381
Díaz-Obregón MC 391

Elices E 394

Falip M 389
Faria T 389
Fernández A 383

Fernández I 391
Fernández-Maiztegui C 395
Fernández-Miranda C 395
Ferrer E 379
Forcadas M 395
Fournier del Castillo C 382
Freixas A 385, 393

Galán L 381, 388
Galdón A 380, 383
Gámez C 380
Garaizar C 381, 390, 394
García AP 384
García-Amorena C 379
García-López C 395
García-Montero R 387
García-Morales I 381, 388
García-Nonell C 393
García-Pastor A 380
García-Peñas JJ 382, 388
García-Segura JM 393
García-Zarza E 380
Gener B 390
Giménez S 388, 389, 392
Gómez-Escalonilla C 381, 388
Gómez-Esteban JC 395
Grupo de Estudio 945-421-002 384
Grupo Estudio Pediátrico de Gabapentina 388
Gudín M 391
Gurtubay IG 393
Gutiérrez M 379
Gutiérrez-Solana LG 382, 388

Herguido MJ 393
Hernández A 391
Hernández G 384, 387, 388
Herranz JL 382, 388
Hilbig A 379
Hurtado P 395

Ibáñez R 390, 391
Iriarte J 380, 386, 389, 393
Ivárez V 387

Jiménez E 387
Jiménez L 391
Juan J 390

Kotagal P 385

Lahoz CH 391
Lema M 394
Lima L 389
López-Esteban P 395
López-Martín V 379, 392
López-Trigo J 387
Lucena J 385
Lüder HO 379

Lluís C 388, 392

Machado-Quintana F 390
Madoz P 395
Maldonado A 385
Martín JM 380
Martínez V 379
Martínez-Antón J 381, 383, 394
Martínez-Bermejo A 379, 392
Martínez-González MJ 390, 394
Martínez-Salio A 381
Mateos B 390
Mauri-Llerda JA 386
Mendibe M 395
Meneses F 379
Mercadé JM 386
Mercadé-Cerdá JM^a 392
Mesa T 385
Miralles A 387
Moneo JLH 379, 393
Mora-Ramírez MD 381, 383, 394
Morales MC 379
Morís G 381
Morralla C 384, 387, 388
Muñoz-Yunta JA 385, 393

Najm I 379
Narbona J 380, 389, 393
Nieto-Barrera M 382, 387
Nieto-Jiménez M 382
Noya M 394

Ojea T 392
Oliva E 391
Oliva-Rodríguez-Pastor S 383
Oliveros-Cid A 386
Oller LFV 384
Orozco C 383
Ortega J 383
Ortega MD 389

Padró LI 384, 386, 388, 389, 392
Paniagua J 380
Parrilla G 388
Pascual A 379, 388
Pascual-Castroviejo I 379, 392, 393
Pascual-Pascual SI 392, 393
Pasqual I 391
Pastor-Pons E 390, 392
Peleteiro M 394
Peraita-Adrados R 380, 382, 395
Peral-Pellicer E 379, 380, 395
Pérez M 383
Pérez-Jiménez A 385
Pérez-Díaz C 379
Pérez-Giménez A 379
Pérez-Jiménez MA 382
Pericot I 389
Polanco I 392
Pomares E 387, 389
Porta-Etessam J 381

Prats JM 381, 390, 394

Queralt A 391
Quesada-Rodríguez L 381
Quiles I 391

Ramos M 380
Ribacoba R 381
Rigau-Ratera E 393
Rodríguez-Barrionuevo AC 381, 383, 394
Rodríguez-Jiménez I 390
Rodríguez-Vives MA 394
Roig M 391
Ron-Gudín J 395
Ros-Falcó FJ 389
Rovira R 388, 389, 392
Royo A 392
Rufo M 387
Ruiz-Falcó ML 382, 388
Ruiz del Portal L 387
Rumià J 379

Salas-Puig J 381, 386, 391
Sánchez-Álvarez JC 380, 383, 385, 390, 392
Sánchez-Carpintero R 389, 393
Sánchez del Río A 381
Sancho J 387
Schlumberger E 389, 393
Serratos JM^a 379, 380, 395
Sol JM 384, 388
Solar D 381
Sopena R 390
Soriano A 391

Tallada M 392
Tejero C 386
Tendero A 392
Torras M 392
Torres-Pardo V 387

Urrestarazu E 389

Vaamonde J 391
Vadillo JF 394
Valle E 395
Valls-Santasusana A 385, 393
Velasco F 395
Verger K 384, 387, 388
Viaño J 379, 393
Vidal B 387
Villanueva-Gómez F 395
Villarejo F 379
Viñolas M 385
Viteri C 386, 387, 389, 393

Wang Y 379

Ying Z 379

Zabala JA 380
Zubieta JL 380