

I CONGRESO DE LA LIGA ESPAÑOLA CONTRA LA EPILEPSIA

Bilbao, 14-17 de noviembre de 2001

SESIÓN DE PÓSTERS I

MODERADOR: J. BURCET DARDÉ

ÍNDICE NIVEL/DOSIS DE TOPIRAMATO: INFLUENCIA DE LA EDAD Y DE LA COMEDICACIÓN

ARMÍJO JA, BLANCO Y, ADÍN J, HERRANZ JL^a

SERVICIO DE FARMACOLOGÍA CLÍNICA. ^aSERVICIO DE NEUROPEDIATRÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA. UNIVERSIDAD DE CANTABRIA. SANTANDER.

Introducción. El índice nivel/dosis de los antiepilepticos se utiliza para ajustar la dosis y valorar el cumplimiento terapéutico. **Objetivo.** Analizar la influencia de la edad y de los antiepilepticos sobre el índice nivel/dosis del topiramato (TPM). **Pacientes y métodos.** Este estudio preliminar retrospectivo se realizó en 52 muestras de 34 pacientes (16 niños y 18 adultos, 27 ambulatorios y 7 ingresados) de 3 a 58 años de edad tratados con una dosis media de 5,3 mg/kg de TPM en dos tomas al día solo (n= 6) o asociado con valproato (n= 12), carbamacepina (n= 8), fenitoína (n= 4) o más de un inductor (n= 4). Las muestras se extrajeron en nivel estable y antes de la dosis de la mañana. La concentración sérica de TPM determinada mediante FPIA fue de 4,9 mg/L. **Resultados.** El índice nivel/dosis medio de TPM fue de $0,96 \pm 0,46$ (M $\pm$ DE), siendo mayor en los 15 pacientes entre 9 y 30 años ($1,21 \pm 0,50$) que en los 11 pacientes menores de 9 años ($0,72 \pm 0,31$, $p < 0,05$) y que en los 8 pacientes mayores de 30 años ($0,84 \pm 0,32$, $p < 0,05$). El índice nivel/dosis de TPM fue similar en los 6 pacientes tomando TPM sólo ($1,16 \pm 0,52$) que en los 12 tomando TPM más valproato ($1,16 \pm 0,51$), ligeramente mayor que en los 8 tomando TPM más carbamazepina ($0,92 \pm 0,26$) y mayor que en los 4 tomando TPM más fenitoína ($0,57 \pm 0,25$). La influencia de la edad y de la comedición fue igualmente significativa mediante análisis de la varianza de dos vías ($p < 0,05$ y $p = 0,05$, respectivamente). **Conclusiones.** 1. El índice nivel/dosis de TPM aumenta con la edad en niños pero parece disminuir con la edad en adultos, y 2. La influencia de la fenitoína parece mayor que la de la carbamacepina y valproato.

EFICACIA DE GABAPENTINA EN MONOTERAPIA EN PACIENTES CON CRISIS PARCIALES

ARROYO S^a, GIL-NAGEL A^b, VITERI C^c, SANCHO-RIEGER J^d, PADRÓ LL^e, POR EL GRUPO DE TRABAJO ESPAÑOL PARA EL ESTUDIO DE GABAPENTINA EN MONOTERAPIA EN EL TRATAMIENTO DE LA EPILEPSIA. ESTUDIO MONET.

^aSERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL CLÍNICO I PROVINCIAL DE BARCELONA.

^bSERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL RUBER INTERNACIONAL. ^cSERVICIO DE NEUROLOGÍA. CLÍNICA UNIVERSITARIA DE NAVARRA. ^dSERVICIO DE NEUROFISIOLÓGIA. HOSPITAL GENERAL DE VALENCIA. ^eSERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL VALL D'HEBRON. BARCELONA.

Objetivos. Valorar la eficacia y la seguridad de la gabapentina (GBP) en monoterapia en pacientes con epilepsia parcial. **Pacientes y métodos.** Estudio abierto en pacientes con epilepsia parcial no controlada. A juicio clínico, se retiró el tratamiento previo y se administró GBP en monoterapia durante 6 meses. Se determinó la eficacia del tratamiento evaluando el porcentaje de pacientes con reducción de la frecuencia de crisis ($>50\%$ y $>75\%$) y con control total de las crisis. Se examinó la seguridad del fármaco a través de la detección de eventos adversos. Los pacientes fueron valorados al mes, 3 y 6 meses de iniciar el tratamiento con GBP. **Resultados.** Se incluyeron 245 pacientes (128 varones, 117 mujeres; media de edad= 44,48 años). La etiología de la epilepsia era sintomática en el 35,1%. La frecuencia media basal de las crisis fue de 9 crisis/mes. La dosis media de GBP a los 3 meses de tratamiento fue de 1779,9 mg/día (entre 800 y 3600 mg/día). A los 6 meses de tratamiento, la frecuencia mensual de crisis se redujo $>50\%$ en el 73,47% de los pacientes, $>75\%$ en el 54,69% y el 38,78% de los pacientes quedaron completamente libres de crisis. Se detectaron eventos adversos de carácter leve en el 13% (entre ellos, somnolencia, mareo, cefalea y vómitos) que no motivaron la supresión del tratamiento con GBP en ningún caso. **Conclusiones.** La GBP en monoterapia es eficaz y bien tolerada en pacientes con epilepsia parcial.

Estudio patrocinado por Laboratorios PFIZER, S.A. División Médica. Avda. de Europa, 20B. Parque Empresarial La Moraleja. 28108 Alcobendas (Madrid).

ESTUDIO OBSERVACIONAL MULTINACIONAL CONTIAGABINA EN EPILEPSIA PARCIAL. RESULTADOS EN ESPAÑA

ARROYO S, Y EL EQUIPO INVESTIGADOR GEOS

Introducción. Los estudios observacionales proporcionan información adicional sobre la eficacia y la tolerabilidad de los nuevos fármacos en condiciones de práctica clínica diaria. Comunicamos los resultados de los centros españoles como los primeros disponibles en un estudio sobre el uso de tiagabina como terapia asociada en pacientes con epilepsia parcial, con o sin generalización secundaria. **Pacientes y métodos.** Estudio abierto, multicéntrico, multinacional (9 países), no comparativo, de seis meses de seguimiento. La pauta de instauración estándar de tiagabina comenzaba con 5 mg la primera semana para llegar con incrementos semanales de 5 mg hasta una dosis entre 15 y 60 mg/día, en función del uso concomitante de inductores enzimáticos. La dosis podía ajustarse durante el estudio en función de las necesidades de los pacientes. Se realizó una primera visita basal y visitas sucesivas de seguimiento al mes y medio, 3 y 6 meses. La tolerabilidad se recogió por comunicación espontánea de acontecimientos adversos (AA). Los parámetros principales de eficacia fueron la reducción de la frecuencia de las crisis (porcentaje de pacientes con reducción de crisis en $\geq 50\%$), porcentaje de pacientes libres de crisis y reducción media de frecuencia de crisis. Asimismo, se recogió la impresión clínica global (ICG) de los especialistas sobre eficacia y tolerabilidad. Los resultados se evaluaron de forma global y separando dos grupos de pacientes: aquellos en los que tiagabina fue el primer fármaco añadido y aquellos en los que se añadió más tardíamente. **Resultados.** En los 120 centros españoles se incluyeron 494 pacientes, de los que 446 cumplían los criterios de selección. El 50,9% de ellos fueron varones, la edad media fue de 34,6 (DE 14,9), la duración media de su epilepsia había sido de 16,17 años (DE 13,1). La etiología de la epilepsia se recogió como idiopática en el 25,1% de los pacientes. El 33,4% de los pacientes tenían crisis parciales simples, el 63% crisis parciales complejas y el 48,2% crisis secundariamente generalizadas. La mayoría de los pacientes (62,7%) habían recibido de 1 a 3 diferentes fármacos antiepilepticos (FAE) desde el inicio de su epilepsia. **Resultados globales (n= 446).** La dosis media utilizada por los pacientes fue de 30,7 mg/día (DE 11,1 mg). La frecuencia basal de crisis era de 1,89 crisis/semana. Se disponen de datos de seguimiento a seis meses de 336 pacientes (75,33%): un 36,95% de los pacientes no habían tenido crisis en el mes previo a la visita final ($p < 0,05$) y un 38,42% adicional habían reducido sus crisis $\geq 50\%$ ($p < 0,05$). La frecuencia media de crisis en el mes previo a la visita final fue de 0,47 crisis/semana ($p < 0,05$). Un 9,44% de los pacientes no respondieron a tiagabina y un 15,19% abandonaron el ensayo (6,25% por AA, 3,27% por ineficacia, 1,78% por AA + ineficacia, 3,86% no relacionados con el fármaco). Según la ICG final (n= 335), un 80,6% de los pacientes tuvieron mejoría marcada o moderada sin AA o con AA sin interferencia en la vida del paciente. Un 19,1% refirieron AA (4,48% con sedación, 2,91% mareos, 2,47% alteraciones gastrointestinales y 2,02% nerviosismo/ansiedad). **Resultados en los pacientes en los que tiagabina fue su primer fármaco asociado (n= 225).** La frecuencia basal de crisis fue de 1,68 crisis/semana. Se disponen de datos de seguimiento de 178 pacientes (79,11%). Tras seis meses de seguimiento quedaron sin crisis el 39,67% ($p < 0,05$) y un 37,02% adicional habían reducido sus crisis $\geq 50\%$ ($p < 0,05$). La frecuencia media de crisis en el mes previo a la visita final fue de 0,43 crisis/semana ($p < 0,05$). Se recogieron un 8,97% de pacientes sin respuesta y un 14,34% de abandonos. Un 18,5% de la muestra refirieron AA. Según la ICG final (n= 187), un 85,02% de los pacientes tuvieron mejoría marcada o moderada sin AA o con AA sin interferencia en la vida del paciente. **Resultados en los pacientes en los que tiagabina no era su primer fármaco asociado (n= 215).** La frecuencia basal de crisis fue de 2,12 crisis/semana. Se disponen de datos de seguimiento de 151 pacientes (70,23%). Tras seis meses de seguimiento quedaron sin crisis en un 34,43% ($p < 0,05$) y un 41,01% adicional habían reducido sus crisis $\geq 50\%$ ($p < 0,05$). La frecuencia media de crisis en el mes previo a la visita final fue de 0,5 crisis/semana ($p < 0,05$). Se recogieron un 7,02% de pacientes sin respuesta

y un 10,23% de abandonos. Un 20% de la muestra refirieron AA. Según la ICG final (n= 187), un 65,85% de los pacientes tuvieron mejoría marcada o moderada sin AA o con AA sin interferencia en la vida del paciente. Se dispone de datos sobre 23 pacientes con seguimiento finalizado que tuvieron una pauta de monoterapia con tiagabina, y en todos ellos se recoge una mejora $\geq 50\%$ en la frecuencia de sus crisis (56,58% sin crisis). **Conclusión.** Estos datos confirman la eficacia y tolerabilidad de tiagabina en su uso como primer fármaco asociado a las dosis recomendadas, observándose una mejor respuesta cuando más tempranamente se introduce el fármaco en la pauta terapéutica.

TRATAMIENTO CON GABAPENTINA DE LA EPILEPSIA VASCULAR DEL ANCIANO

BERTOL-ALEGRE V

HOSPITAL UNIVERSITARIO MIGUEL SERVET. ZARAGOZA.

Introducción. La incidencia y la prevalencia de la epilepsia se incrementa de forma considerable después de los 60 años de edad y supone un importante problema clínico. Las crisis epilépticas de inicio en esta etapa avanzada de la vida se deben en su mayor parte a trastornos cerebrovasculares, aunque también pueden ser secundarias a tumores cerebrales, enfermedades degenerativas (p. ej., enfermedad de Alzheimer) síndromes tóxico-metabólicos, etc. El reconocimiento de las crisis en la vejez puede resultar complicado por las presencia de crisis únicas y por el diagnóstico diferencial. El estado epiléptico de carácter no convulsivo puede presentarse como episodios recurrentes de confusión. El EEG suele dar menos información que en el grupo pediátrico. Además, el tratamiento con fármacos antiepilépticos (FAE) requiere el conocimiento del estado de salud general del paciente y la naturaleza de todas las medicaciones que está tomando en ese momento; ello hace que la investigación y el abordaje de esta población de pacientes permanezca confusa. El tratamiento farmacológico se complica al haber cambios en la farmacocinética y farmacodinamia en relación con la edad y con las posibles nuevas interacciones de los fármacos entre ellos y de los fármacos con los distintos trastornos metabólicos propios de este sector de población. Los FAE de nueva generación, como gabapentina (GBP), han demostrado ser tan eficaces y más seguros que los clásicos como carbamazepina. Sin embargo, en los ancianos con epilepsia la seguridad y los efectos adversos de los FAE son aspectos decisivos a la hora de plantearse el tratamiento ya que, además, en estos pacientes la primera crisis epiléptica puede ser a menudo única o con una recurrencia baja o moderada. **Pacientes y métodos.** Hemos llevado a cabo un estudio prospectivo abierto, en una cohorte de pacientes mayores de 65 años que habían presentado una primera crisis epiléptica no provocada. Se determinaron, en una primera visita, las características demográficas, antecedentes personales y características de las crisis. Se realizaron los estudios electroencefalográficos y de neuroimagen para intentar determinar la etiología. Posteriormente, se programaron diferentes visitas. Tras la visita basal se titularon los pacientes hacia una dosis de 900 mg/día en tres días, y en función de la eficacia y seguridad se aumentó la dosis en visitas posteriores hasta 1.200 mg/día o 1.600 mg/día. Si las crisis no desaparecían totalmente, se les añadía o se sustituía por otro FAE. **Resultados.** De los 22 pacientes que entraron en el estudio, 11 (50%) se mantuvieron libres de crisis. La distribución de pacientes por dosis fue la siguiente: 7 (32%) fueron tratados con 900 mg/día, 10 (45%) con 1.200 mg/día y 5 (25%) con 1.600 mg/día. Fue necesaria la coadministración de un segundo fármaco a 3 pacientes que al principio no fueron respondedores al 100%. Se aumentó la dosis inicial de GBP a 5 pacientes. Se sustituyó la terapia con el fármaco en estudio a 3 pacientes (VPA o DPH). Se presentaron efectos adversos en 6 pacientes (cefaleas, somnolencia o irritabilidad) sin requerir en ningún caso la reducción o retirada de GBP. **Conclusiones.** La terapia con GBP en este grupo de pacientes fue muy segura y eficaz. Se pone de manifiesto que GBP puede ser un fármaco de primera elección para el tratamiento de una primera crisis sintomática remota del anciano.

DEPAKINE® INTRAVENOSO: EXPERIENCIA EN EL ESTADO EPILEPTICO CONVULSIVO

BLATHAL H, NIETO A, DOMÍNGUEZ M, DÍAZ-OBREGÓN MC

UNIDAD DE EPILEPSIA. HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS. MADRID.

Introducción. El ácido valproico es conocido por su potencia antiepiléptica, amplio espectro y seguridad en su uso. Al disponer de preparado intravenoso con rápida difusión y buen perfil farmacodinámico, es lógica su aplicación en el estado epiléptico, frente a la fenitoína, con su difícil y a veces lenta administración, y su potencial riesgo hemodinámico. **Pacientes y métodos.** Recogemos retrospectivamente los datos de 9 pacientes tratados en urgencias con Depakine® IV por estado epiléptico convulsivo (pérdida de conciencia +

fenómeno motor) en el período comprendido entre diciembre de 2000 y agosto de 2001, que no respondieron al tratamiento inicial con BZD, según protocolo interno: bolo 15 mg/kg/5 min, seguido de infusión 1 mg/kg/h. La elección de utilizar VPA fue a discreción del neurólogo de guardia o del urgenciólogo. El principal criterio de éxito fue la eliminación de las crisis a los 30 minutos de administrar el fármaco. **Resultados.** Grupo de 6 mujeres y 3 varones, de edades entre los 18 y 72 años. Cinco padecían epilepsia conocida, 3 lesión vascular cerebral y 1 estado epiléptico *de novo*; 7/9 casos respondieron con éxito y 2/9 necesitaron intubación, sedación con propofol e ingreso en UVI: éxito en el 77%. 3/9 tuvieron efectos adversos leves: 2/9 presentaron irritación en lugar de inyección y 2/9 leve sedación posterior. Ninguno presentó efecto adverso grave. **Conclusiones.** El grupo reducido de pacientes no permite otra conclusión que la efectividad demostrada con nulos efectos secundarios graves. Es evidente la necesidad de ensayos controlados para establecer la dosis óptima, cuantificar la efectividad y los efectos secundarios, y establecer su uso en el estado epiléptico.

EL ÁCIDO VALPROICO COMO TRATAMIENTO INICIAL DE LA CRISIS EPILEPTICA EN LOS SERVICIOS DE URGENCIAS

SANJURJO E, CASTRO P, SÁNCHEZ M, MIRÓ O, COLL-VINENT B, MILLÁ J
SERVICIO DE URGENCIAS. HOSPITAL CLÍNICO. BARCELONA.

Introducción. La mayoría de los pacientes con antecedentes de epilepsia y la casi totalidad de ellos sin antecedentes que presentan una crisis comicial visitarán en algún momento de la evolución de su enfermedad un Servicio de Urgencias. Desde el punto de vista terapéutico, la fenitoína ha sido el fármaco más ampliamente utilizado. Sin embargo, el tratamiento con ácido valproico, el cual constituye también una alternativa válida, está poco extendido entre los Servicios de Urgencias. **Objetivos.** Establecer las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes tratados en urgencias con ácido valproico, y conocer el grado de eficacia y seguridad de este fármaco cuando se utiliza en los Servicios de Urgencias. **Pacientes y métodos.** Se ha efectuado un estudio retrospectivo de 6 meses y descriptivo de los pacientes tratados con ácido valproico en un Servicio de Urgencias de un hospital universitario de tercer nivel. El ácido valproico se administró en dosis de 15 mg/kg disuelto en 250 cc de suero fisiológico durante 15 min vía endovenosa. De cada paciente se ha registrado: edad, sexo, antecedentes o no de epilepsia y tratamiento en caso afirmativo, factor desencadenante, número de crisis antes de acudir a urgencias, tipo de crisis, niveles plasmáticos de fármacos y si éstos eran normales, si se realizó o no TC craneal de urgencias y si fue patológica. Respecto al fármaco, se ha revisado si el paciente presentó o no nuevos episodios epilépticos después de su administración y previo al alta, y si existió cualquier efecto secundario o alteración hemodinámica (presión arterial sistólica (PAS) y diastólica (PAD), frecuencia cardíaca (FC)) durante su administración. **Resultados.** Durante el período del estudio se han incluido 31 pacientes (edad: 33,3, margen de 16 a 81, 64% varones). De éstos, 25 (83%) pacientes tenían antecedentes de epilepsia y 19 (63%) estaban en tratamiento con ácido valproico. Factor desencadenante: no aparente 10 (32%), alteración hábito de vida 8 (26%), abandono tratamiento 7 (23%), accidente vascular cerebral 4 (13%), otros 2 (6%). El número de crisis fue de: 1 en 19 (61%) pacientes, 2 en 4 (13%) pacientes y 3 o más en el resto. En todos los pacientes con antecedentes, la crisis fue idéntica a las previas, se recuperaron *ad integrum* y tenían los niveles plasmáticos del fármaco antiepiléptico bajo o indetectable. Los 6 pacientes sin antecedentes comenzaron con una crisis tónicoclónica generalizada, se recuperaron *ad integrum* y las TC craneales realizadas fueron normales. Respecto al tratamiento, ningún paciente presentó efectos secundarios ni inestabilidad hemodinámica durante su administración (PAS 132±28, PAD 80±18, FC 85±14). Tampoco se objetivó recidiva de la crisis y, finalmente, todos los pacientes fueron dados de alta. **Conclusiones.** El ácido valproico es una alternativa eficaz y bien tolerada para el tratamiento agudo de los pacientes con epilepsia que consultan en los Servicios de Urgencias.

DIAGNÓSTICO Y EVOLUCIÓN EEG EN LA ENCEFALOPATÍA POR ÁCIDO VALPROICO

PRIETO J, ESTEBAN A, GODES B, MARTÍN M^a, ROLDÁN R

SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA. *SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN. MADRID.

Introducción y caso clínico. Presentamos el caso de una paciente con crisis parciales complejas resistentes al tratamiento médico que ingresa por un aumento en la frecuencia de crisis y cambio de su morfología clínica. Un EEG realizado a su ingreso mostró una actividad theta difusa y abundantes paroxismos de punta-onda generalizada a 3 Hz. Se decidió la sustitución de la fenitoína

por ácido valproico mediante carga intravenosa. Veinticuatro horas después, la paciente comienza a presentar náuseas, vómitos y un deterioro progresivo del nivel de conciencia. El EEG realizado en esa situación se caracterizó por una actividad delta difusa de elevado voltaje, de predominio anterior y paroxismos de puntas aisladas o grafoelementos punta-onda de hasta 1 segundo de duración que aumentaban tras la estimulación dolorosa. Ante la sospecha de encefalopatía por ácido valproico se suspendió su administración; los niveles sanguíneos del fármaco sólo estuvieron discretamente elevados en la primera determinación. La paciente continuó empeorando clínicamente hasta llegar a una situación de coma que obligó a su ingreso en UVI. Los registros electroencefalográficos subsiguientes fueron similares al previo, con datos de encefalopatía difusa. Al quinto día de evolución, coincidiendo con la mejoría clínica, el registro electroencefalográfico mostraba una actividad theta difusa, reactiva, con abundantes ritmos rápidos medicamentosos. **Conclusiones.** La encefalopatía es un efecto secundario grave e infrecuente del ácido valproico. El registro electroencefalográfico es una herramienta diagnóstica importante para la detección precoz de la encefalopatía ya que establece un diagnóstico diferencial con otras situaciones como el.

ENCEFALOPATÍA ASOCIADA A HIPERAMONIEMIA EN PACIENTES TRATADOS CON ÁCIDO VALPROICO

MOLINS A, RAMÍO LI, OSUNA T

SECCIÓN DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL DR. JOSEP TRUETA. GIRONA.

Introducción. La encefalopatía en pacientes epilépticos tratados con ácido valproico se ha asociado a hipocarnitinemia, cetosis o hiperamoniemia, especialmente en pacientes en régimen de politerapia y en aquellos con deficiencias enzimáticas; el papel fisiopatológico de cada uno de los trastornos metabólicos citados es controvertido. **Casos clínicos.** Describimos dos pacientes ancianos afectados de cuadro encefalopático con perfiles clínicos distintos y asociados a hiperamoniemia estudiados en los dos últimos años en nuestro centro. A ambos se les practicó un estudio analítico completo que incluyó análisis enzimático del metabolismo proteico, EEG, RM craneal, punción lumbar y niveles de fármacos antiepilépticos. **Resultados.** Se aprecian dos perfiles clínicos, el primero con trastorno grave del nivel de conciencia, mioclonías y aumento de las crisis epilépticas asociado a hiperamoniemia, hipocarnitinemia en un paciente en monoterapia con régimen terapéutico aparentemente estable en los últimos meses. En el segundo caso, un cuadro encefalopático más leve con alteración de la atención predominante y trastorno de la marcha sin incremento de las crisis que se relacionó con un incremento mínimo de la dosificación en régimen de monoterapia, con hiperamoniemia y normocarnitinemia. En ninguno de los casos se detectaron déficit enzimáticos y la evolución fue favorable con la retirada del ácido valproico y la administración de carnitina. **Conclusiones.** La encefalopatía relacionada con el uso de ácido valproico no presenta un perfil clínico único, y su etiología en nuestros casos parece ligada al incremento de amoniemia al haberse descartado una toxicidad directa (niveles normales), la presencia de una cetosis o un fenómeno de interacción farmacodinámica al presentarse en pacientes con monoterapia y con dosificación estable del antiepiléptico. La gran incapacidad creada a los pacientes obliga a plantear la determinación de amonio plasmático en aquellos con alteraciones cognitivas y tratados con ácido valproico.

ENCEFALOPATÍA HIPERAMONIÉMICA SINTOMÁTICA EN PACIENTES EN TRATAMIENTO CON ÁCIDO VALPROICO. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

BURCET-DARDÉ J

HOSPITAL SANT JOAN DE DÉU. PALMA DE MALLORCA.

Introducción. La hiperamoniemia inducida por ácido valproico asintomática es poco frecuente y transitoria, y más prevalente en aquellos pacientes con politerapia antiepiléptica. La presentación sintomática es más excepcional. **Casos clínicos.** Se presentan 2 pacientes con clínica de estado confusional, de instauración insidiosa tras la introducción de ácido valproico. Uno de ellos seguía tratamiento en monoterapia con ácido valproico. Se aporta el estudio clínico, electroencefalográfico y analítico evolutivo de los 2 casos. Se realiza el diagnóstico diferencial de un estado confusional en un paciente epiléptico. Se analiza la patogenia de la hiperamoniemia en estos pacientes. **Conclusiones.** La encefalopatía hiperamoniémica es un cuadro infrecuente que debe tenerse en cuenta en cualquier estado confusional en un paciente epiléptico en mono o politerapia con ácido valproico. Es importante su diagnóstico diferencial con un estado de mal con expresión confusional por las implicaciones que ello supone desde el punto de vista del manejo terapéutico.

USO DE TOPIRAMATO EN MONOTERAPIA Y EVALUACIÓN DE LOS NIVELES PLASMÁTICOS

BURCET-DARDÉ J, GARCÍA-RIBAS G, GÓMEZ-ARGÜELLES JM

HOSPITAL SANT JOAN DE DÉU. PALMA DE MALLORCA. DEPARTAMENTO MÉDICO JANSSEN-CILAG. MADRID.

Introducción. El topiramato (TPM) es un nuevo antiepiléptico con un múltiple mecanismo de acción y eficacia demostrada en el control de diversos tipos de crisis epilépticas. Recientemente han sido referidos los ensayos clínicos de eficacia del TPM en monoterapia, y se ha mostrado eficaz tanto en crisis parciales como generalizadas, con un grado de eficacia comparable a carbamazepina o valproico. La monitorización con niveles de los antiepilépticos puede permitir un mejor control de los pacientes y un ajuste más apropiado del tratamiento. Para topiramato no se ha descrito una clara relación entre niveles plasmáticos y eficacia. Se presenta una serie de pacientes tratados con TPM en monoterapia de los que se dispone además de sus niveles plasmáticos.

Pacientes y métodos. De un total de 126 pacientes seguidos en nuestra consulta tratados con TPM, 38 lo estaban en monoterapia (28 por ajuste de politerapia y 10 pacientes *de novo*). Estos pacientes se han seguido una media de 14±6,1 meses (intervalo 4-26 meses). El tratamiento en monoterapia *de novo* se realizó con incrementos quincenales de 25 mg hasta una dosis media de 500 mg/día (intervalo, 200-700 mg/día). De los pacientes tratados con TPM en monoterapia un 63% presentaban epilepsias sintomáticas. Se han evaluado prospectivamente el número y el tipo de crisis, la dosis de TPM, el peso, los niveles plasmáticos de TPM y los efectos secundarios. **Resultados.** Los pacientes tratados en monoterapia han presentado una buena tolerabilidad. Un 21% han presentado efectos secundarios y 3 pacientes precisaron la retirada de la medicación. Un total de 19 (50%) pacientes se encuentran libres de crisis y 14 de los 28 procedentes del ajuste de politerapia presentan una reducción significativa del número de crisis. La dosis media de TPM empleada no ha sido distinta en pacientes tratados en monoterapia *de novo* y aquellos con transición a monoterapia. Los niveles plasmáticos medios en el total de pacientes ha sido de 6,5±2,3 mcg/ml, con correlación lineal entre niveles y dosis empleada y sin diferencias entre el grupo de monoterapia *de novo* (5,9±4,6 mcg/ml) y el que pasa a monoterapia desde politerapia (6,8±2,4 mcg/ml). El porcentaje de variación del peso en estos pacientes ha sido del 6,6% (peso inicial 75,4±8 kg; peso final 70,4±7 kg). **Conclusiones.** El tratamiento con TPM en monoterapia es seguro y eficaz. Las dosis medias utilizadas se correlacionan con los niveles plasmáticos alcanzados. El TPM representa una nueva terapia inicial en pacientes epilépticos ya que alcanza un nivel elevado de eficacia, teniendo en cuenta el grupo de pacientes mayoritariamente con epilepsias parciales sintomáticas.

ASOCIACIÓN TOPIRAMATO MÁS LAMOTRIGINA: EFICACIA Y CORRELACIÓN Dosis-Niveles Séricos

CEBRIÁN E, GÓMEZ-ARGÜELLES JM^a, AMIGO MC, RODRÍGUEZ JR, GARCÍA-RIBAS G^a

SERVICIO DE NEUROLOGÍA. COMPLEJO HOSPITALARIO DE PONTEVEDRA. DEPARTAMENTO MÉDICO JANSSEN-CILAG. MADRID.

Introducción. El topiramato (TPM) y la lamotrigina (LTG) son dos nuevos antiepilépticos con múltiple mecanismo de acción, dos de ellos comunes a ambos, como son la inhibición de los canales de Na⁺ y glutamato, y otros propios sólo del topiramato, como la inhibición de los canales de Ca²⁺ y de ciertas isoenzimas de la anhidrasa carbónica, así como modular la neurotransmisión gabérgica. Al ser ambos fármacos de amplio espectro y demostrada eficacia, se pretende evaluar primero la efectividad de la asociación de TPM a LTG en pacientes con epilepsia refractaria, y segundo, la posible correlación de dosis con sus niveles séricos. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional, de tipo analítico prospectivo. Se evalúan durante 12 meses 4 pacientes con distintos diagnósticos de epilepsia (dos criptogénicas –incluyendo un síndrome de Lennox-Gastaut–, una idiopática y otra sintomática por heterotopía de sustancia gris): 3 varones y 1 mujer, con edades comprendidas entre los 23 y 38 años. Todos ellos habían sido tratados previamente con más de tres fármacos antiepilépticos, sin hallar eficacia, y se encontraban en el momento de la inclusión en el estudio con LTG en dosis altas (> 400 mg/día) y con al menos otro fármaco más. El número medio de crisis en los tres últimos meses era de 3 c/mes, oscilando entre 1,33 y 5,33, y presentaban crisis de tipo parcial complejo o generalizadas tonicoclónicas. Se inicia en ellos tratamiento con topiramato en dosis de 25-50 mg/día con incrementos semanales en la misma proporción. **Resultados.** La dosis media de TPM al final del estudio fue de 325 mg/día (intervalo, 200-400 mg/día) y de LTG 500 mg/día (intervalo, 400-600). El número medio de crisis en los tres últimos meses del estudio fue de

0,75 c/mes (intervalo 0-1,33), consiguiéndose la ausencia de crisis en los tres últimos meses en uno de los cuatro pacientes. Todos ellos alcanzaron la biterapia (topiramato más lamotrigina), y consiguieron abandonar otros antiepilépticos asociados. Se comunicaron efectos secundarios en tres de ellos (pérdida de peso en dos y parestias en uno, que no requirieron descenso de dosis). La impresión clínica global en cuanto a eficacia y tolerabilidad fue buena en todos ellos. Al final del estudio, se observó una correlación lineal entre dosis y niveles en sangre, tanto con TPM como con LTG. **Conclusiones.** En esta serie abierta de 4 casos, el tratamiento con TPM y LTG resultó efectivo a largo plazo en el control de crisis parciales complejas o generalizadas resistentes a otros fármacos previos. Además, la asociación de TPM a LTG fue bien tolerada en las dosis y titulación empleadas. Por último, se obtuvo una correlación significativa entre dosis y niveles sanguíneos con ambos fármacos, aunque dado el número pequeño de pacientes, debería ampliarse este estudio para comprobar que dicha asociación es estadística.

BIBLIOGRAFÍA

- Jawad SM, Clarke E. Use of topiramate plus lamotrigine in patients with intractable epilepsy and psychiatric disorders. *Epilepsia* 1997; 38: 32.
 Stephen LJ, Sills GJ, Brodie MJ. Lamotrigine and topiramate may be a useful combination. *Lancet* 1998; 351: 958-9.
 Sabers A, Gram L. Newer anticonvulsants: comparative review of drug interactions and adverse effects. *Drugs* 2000; 60: 23-33.

ESTUDIO DE LA FUNCIÓN HIPÓFISO-GONADAL Y ECOGRAFÍA GINECOLÓGICA EN MUJERES CON EPILEPSIA EN TRATAMIENTO CON LAMOTRIGINA

DOMÍNGUEZ M, DÍAZ-OBREGÓN MC, BHATHAL H, SANTIAGO R
 UNIDAD DE EPILEPSIA. HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS. MADRID.

Introducción. El tratamiento con fármacos antiepilépticos (FAE) en la mujer, especialmente los que inducen el metabolismo hepático de estrógenos, puede inducir cambios en el ciclo menstrual, falta de eficacia del tratamiento con anticonceptivos orales y el desarrollo de síndrome de ovarios poliquísticos. Todavía se desconoce la influencia que puedan tener en estos cuadros los nuevos FAE. **Pacientes y métodos.** Se realizó a 18 pacientes con epilepsia parcial y parcial compleja secundariamente generalizada de etiología idiopática/criptogénica, de reciente comienzo y antes del inicio del tratamiento con lamotrigina (LTG), estudio de la función tiroidea (T4-libre y TSH), función adrenogonadal en la fase folicular (prolactina basal 0' y 30', 1h basal, FSH basal, estradiol basal, estrona basal, 4-androstendiona basal, testosterona libre basal, DHEA-S basal, 17-OH progesterona basal), así como valoración con ecografía ginecológica. Se repitieron todas las determinaciones después de un año del inicio del tratamiento con LTG. Las pacientes que lo deseaban, podían utilizar un método anticonceptivo con asociación estrógeno-gestágeno con efecto antiandrogénico (2 mg de acetato de ciproterona y 0,035 mg de etilestradiol). **Resultados.** La edad media de las pacientes fue de 29,4 años (17-38). La dosis media de LTG fue de 158,3 mg (100-200 mg/24 h). Las pacientes no refirieron alteraciones en su ciclo menstrual. No hubo modificaciones en las determinaciones basales de las hormonas estudiadas, ni en las ecografías ginecológicas realizadas. La anticoncepción fue efectiva, y no fue preciso modificar la dosis. **Conclusiones.** El tratamiento con lamotrigina: 1. Produce modificaciones en el ciclo menstrual; 2. No se asocia a modificaciones en la función tiroidea o de la función adrenogonadal; 3. No modifica la eficacia del tratamiento anticonceptivo, y 4. No se evidencian alteraciones en la ovulogénesis.

VALORACIÓN NEUROPSICOLÓGICA EN PACIENTES EN MONOTERAPIA CON TOPIRAMATO COMO FÁRMACO ANTIEPILÉPTICO DE PRIMERA ELECCIÓN

DOMÍNGUEZ M, DÍAZ-OBREGÓN MC, BHATHAL H, SANTIAGO R
 UNIDAD DE EPILEPSIA. HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS. MADRID. FUNDACIÓN EPILEPSIA ESPAÑA.

Introducción. Uno de los principales efectos adversos descritos en la terapia con topiramato (TPM) es la aparición de deterioro cognitivo. En los trabajos previos no se detallan las características neuropsicológicas que presenta. La experiencia de nuestra unidad, con más de 150 pacientes en tratamiento con TPM, es que raramente refieren sintomatología en relación con la pérdida de funciones cognitivas. **Pacientes y métodos.** Presentamos los resultados de una valoración neuropsicológica secuencial (basal, a los 6 meses y al año del inicio de tratamiento con TPM) de 20 pacientes con epilepsia parcial y parcial secundariamente generalizada de etiología idiopática/criptogénica, de reciente comienzo, que se

controlaron con el fármaco en monoterapia. La valoración consistió en una entrevista estructurada, en la que se aplicaba un QOLIE-10, el MMSE, la escala WAIS-R y el *Rivermead Behavioral Test*. **Resultados.** La edad media de los pacientes es de 57,7 años ($\pm 8,4$). La dosis media de TPM fue de 237,5 mg/24 h (100-400 mg/24 h). Dos pacientes se quejaron de disminución de la fluencia verbal que se relacionó con somnolencia y que se resolvió con una titulación más lenta del fármaco. Se produjo una mejoría significativa de la puntuación obtenida en el QOLIE-10, que se relacionó con el control de las crisis. No hubo diferencia en las puntuaciones obtenidas en el MMSE, ni en las diferentes categorías del WAIS-R o del *Rivermead Behavioral Test*, en ninguna de las valoraciones consecutivas. **Conclusiones.** El uso de TPM en monoterapia en pacientes con epilepsia de reciente inicio no se relaciona con el desarrollo de déficit cognitivos. Probablemente el desarrollo de efectos secundarios en el sistema nervioso central, en relación con la velocidad de instauración del tratamiento, sea la causa de los efectos comunicados previamente en la literatura.

NIVELES DE ÁCIDO FÓLICO DURANTE EL EMBARAZO EN PACIENTES EPILEPTICAS EN TRATAMIENTO CON LAMOTRIGINA

DOMÍNGUEZ M, DÍAZ-OBREGÓN MC, BHATHAL H, SANTIAGO R
 UNIDAD DE EPILEPSIA. HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS. MADRID.

Introducción. La lamotrigina (LTG) es un inhibidor leve de la dihidrofolato reductasa, mecanismo que se ha implicado, al menos desde el punto de vista teórico, como la base de su potencial teratogenicidad. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron dos grupos clínicos. Por una parte, el formado por gestantes que habían planificado el embarazo y recibieron profilaxis con ácido fólico según las dosis recomendadas. En este grupo se incluyeron 10 gestantes sin antecedentes de interés y que no recibían otros fármacos, así como 10 pacientes con epilepsia parcial y parcial compleja, con o sin generalización secundaria, que también planificaron su embarazo y que estaban recibiendo tratamiento en monoterapia con LTG. El otro grupo estaba formado por gestantes que no habían planificado el embarazo y que no recibieron profilaxis con ácido fólico. En éste se incluyeron 10 gestantes sin antecedentes de interés y que no recibían otros fármacos, así como 8 pacientes con epilepsia parcial y parcial compleja, con o sin generalización secundaria, que tampoco planificaron su embarazo y que estaban recibiendo tratamiento en monoterapia con LTG. Se determinaron las concentraciones de ácido fólico sérico en el primer, tercer, sexto y octavo mes de gestación. **Resultados.** 1. Existe una diferencia, estadísticamente significativa ($p < 0,0001$), en los niveles séricos de ácido fólico entre el grupo de pacientes que recibieron profilaxis de quienes no la recibieron; 2. Esta diferencia no se observó en las determinaciones realizadas tras suprimir la profilaxis; 3. Las pacientes en tratamiento con ITG no mostraron diferencias de concentraciones séricas de ácido fólico, en relación con las pacientes que no recibían este tratamiento, y 4. No había relación entre la dosis de ITG y la concentración de ácido fólico sérico en las pacientes que recibían este tratamiento. Estos resultados fueron similares al analizar tanto la fracción de tetrahidrofolato como la de dihidrofolato. **Conclusión.** El tratamiento con LTG no modifica las concentraciones séricas de ácido fólico durante la gestación.

PRUEBA SELECTIVA DEL DESARROLLO DE DENVER EN HIJOS DE MADRES CON EPILEPSIA EN TRATAMIENTO EN MONOTERAPIA CON LAMOTRIGINA DURANTE LA GESTACIÓN

DOMÍNGUEZ M, SANTIAGO R, DÍAZ-OBREGÓN MC, BHATHAL H
 UNIDAD DE EPILEPSIA. HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS. MADRID. FUNDACIÓN EPILEPSIA ESPAÑA.

Introducción. No existen referencias en la literatura de series clínicas que valoren el desarrollo psicomotor de hijos de madres con epilepsia que hayan recibido tratamiento durante la gestación con los diversos fármacos antiepilépticos existentes. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron dos grupos de 30 niños cada uno. El primero estaba constituido por hijos de madres con epilepsia parcial y parcial compleja, con o sin generalización secundaria, que recibieron durante toda la gestación tratamiento en monoterapia con lamotrigina (LTG), y no presentaron crisis epilépticas durante este período. El otro grupo eran hijos de madres que no tenían antecedentes personales de interés y que no habían recibido durante la gestación ningún tratamiento farmacológico. A todos se les aplicó la prueba selectiva del desarrollo de Denver, con valoraciones en el 1.º, 2.º, 3.º, 6.º y 12.º mes de vida. **Resultados.** Los resultados de las cuatro áreas valoradas (motora, motora fina adaptativa, personal-social y lenguaje), fueron similares en ambos grupos estudiados. **Conclusiones.** El tratamiento con LTG durante la gestación no modifica el desarrollo psicomotor en hijos de madres con epilepsia, siendo éste similar a la población control.

MONOTERAPIA CON GABAPENTINA (GBP) EN PACIENTES CON CRISIS PARCIALES POSTERIORES A ICTUS

DOMÍNGUEZ M, DÍAZ-OBREGÓN MC, BHATHAL H, SANTIAGO R
UNIDAD DE EPILEPSIA. HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS. MADRID. FUNDACIÓN EPILEPSIA ESPAÑA.

Objetivos. Evaluar la seguridad y eficacia de la monoterapia con GBP en pacientes con crisis parciales sintomáticas de ictus. **Pacientes y métodos.** Se trataron a 35 pacientes con crisis parciales y parciales secundariamente generalizadas sintomáticas de ictus (57% isquémicos y 43% hemorrágicos) en los que se inició tratamiento en monoterapia con GBP como fármaco de primera elección. **Resultados.** La edad media de los pacientes fue 71,2 años (68-83), la dosis media de GBP fue de 1.853 mg/24 h (900-3.200 mg/24 h). El período de seguimiento medio fue de seis meses. Un 83% de pacientes presentaban hallazgos patológicos en el EEG. Tres pacientes presentaron somnolencia y dos mareo al inicio del tratamiento, que remitió con una titulación más lenta hasta alcanzar la dosis terapéutica. El control de las crisis se logró en el 91% de los pacientes, precisándose en el resto modificar el fármaco epileptico empleado. En un 62% se consiguió normalización del trazado electroencefalográfico. No se requirió ajuste de dosis de otros fármacos, especialmente en los pacientes que estaban en tratamiento con digoxina o anticoagulación oral. **Conclusiones.** La GBP es un fármaco seguro y eficaz en el manejo de las crisis posteriores a un ictus. No se presentaron interacciones farmacológicas significativas.

ESTUDIO DE LA FUNCIÓN COGNITIVA EN PACIENTES CON DEMENCIA VASCULAR Y EPILEPSIA EN TRATAMIENTO CON GABAPENTINA

DOMÍNGUEZ M, DÍAZ-OBREGÓN MC, BHATHAL H, SANTIAGO R
UNIDAD DE EPILEPSIA. HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS. MADRID. FUNDACIÓN EPILEPSIA ESPAÑA.

Introducción. Hasta el 60% de los pacientes con deterioro cognitivo pueden presentar en su evolución epilepsia. La gabapentina (GBP) ha demostrado ser un fármaco efectivo y seguro en el tratamiento de la epilepsia de etiología vascular, pero existe escasa experiencia en su uso en pacientes con demencia vascular, así como su efecto en la función cognitiva de estos pacientes. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron dos grupos. Por una parte, 15 pacientes que cumplen los criterios NINCDS-AIREN de demencia de probable etiología vascular, con crisis parciales y parciales secundariamente generalizadas de reciente comienzo, en tratamiento en monoterapia con GBP. El grupo control estaba formado por pacientes con demencia de similar etiología, sin evidencia en la historia de crisis comiciales asociadas. Se realizó un seguimiento de la puntuación obtenida en el MMSE al inicio del tratamiento con GBP, a los 6 y 12 meses. **Resultados.** Ambos grupos eran homogéneos en todas las características clínicas relevantes en la valoración del deterioro cognitivo (edad, factores de riesgo vascular, tiempo medio desde el diagnóstico, puntuación MMSE y escala de Hachinski), salvo la presencia de epilepsia y el tratamiento con GBP. Se logró un control de las crisis epilépticas en 87% de los pacientes, y hubo de retirarse en dos casos, uno por somnolencia excesiva y otro por dificultades en la deglución asociadas. La dosis media de GBP fue de 1.260 mg/24 horas (900-2.000 mg). No hubo diferencias significativas en las puntuaciones medias del MMSE entre los grupos estudiados durante el seguimiento. No se precisó el ajuste de otros tratamientos en los pacientes que recibían GBP. **Conclusiones.** La GBP es un fármaco seguro y eficaz en el tratamiento de pacientes con demencia vascular y epilepsia, y no influye en la evolución del grado de deterioro cognitivo.

TOPIRAMATO EN EL TRATAMIENTO ADYUVANTE DE CRISIS PARCIALES REFRACTARIAS EN ADULTOS

GÓMEZ JM^a, GARCÍA-RIBAS G^a, DE LA PEÑA P^b, ESCARTÍN A^c, GÓMEZ-ALONSO J^d, HERRAIZ J^e, MARTÍN-MORO M^f, MAURI JA^g, MOLINS A^h, PADRÓ Gⁱ

^aDEPARTAMENTO MÉDICO JANSSEN-CILAG ESPAÑA. ^bHOSPITAL 12 DE OCTUBRE. MADRID. ^cHOSPITAL DE LA SANTA CREU I SANT PAU. BARCELONA. ^dHOSPITAL XERAL DE VIGO. PONTEVEDRA. ^eHOSPITAL DEL MAR. BARCELONA. ^fHOSPITAL GREGORIO MARAÑÓN. MADRID. ^gHOSPITAL CLÍNICO. ZARAGOZA. ^hHOSPITAL DR. JOSEP TRUETA. GIRONA. ⁱHOSPITAL DE LA VALL D'HEBRON. BARCELONA.

Introducción y objetivos. El topiramato (TPM) es un nuevo antiepileptico con un múltiple mecanismo de acción, que presenta actividad en los canales de Na⁺ y Ca²⁺ dependientes de voltaje, y modula la neurotransmisión gabérgica, bloqueando canales de glutamato del tipo kainato-AMPA, e inhibiendo ciertas isoenzimas de la anhidrasa carbónica. Se evalúa la seguridad y eficacia

de TPM a largo plazo en pacientes con crisis parciales con o sin generalización secundaria y refractaria a otros antiepilepticos previos. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional, prospectivo y multicéntrico, para evaluar la seguridad y eficacia de TPM como tratamiento coadyuvante en crisis parciales refractarias a otros tratamientos en una serie de 72 pacientes adultos. Los parámetros a evaluar fueron: porcentaje de respondedores y libres de crisis; descenso global en el número de crisis y medicación concomitante; reacciones adversas e impresión clínica global. El 52% eran mujeres y el 48% varones, edad media 36±13 años (intervalo, 15-69 años). El tipo de epilepsia era mayoritariamente sintomática (48,6%), y los pacientes se encontraban con una media de antiepilepticos de 2,2±0,8. La duración del estudio fue de 12 meses tras la estabilización del fármaco. La dosis inicial fue de 25 mg/día con ascensos quincenales de 25 mg/día hasta dosis óptima inferior de 200 mg/día o máxima de 400 mg/día. **Resultados.** La dosis media de TPM fue de 265,8±92 con un intervalo de 100-400. Se obtuvo un 23% de pacientes libres de crisis, con una tasa de respondedores del 63%. El descenso en el número global de crisis fue del 78%. Se pasó de 2,3 a 1,1 fármacos de media al final del estudio. Las reacciones adversas se produjeron en un 20,8% de los pacientes, y fueron las más frecuentes: somnolencia (6,15%) y astenia (6,15%). Sólo una de ellas se consideró grave. Hubo que retirar la medicación por efectos secundarios en 12 pacientes (9,7%). La impresión clínica global tanto para el médico como para el paciente fue mayoritariamente positiva (mejoría superior al 80%). **Conclusiones.** En esta serie abierta el tratamiento con TPM ha resultado eficaz a largo plazo en las crisis parciales resistentes a otros fármacos previos. Además, ha sido bien tolerado en las dosis y titulación empleadas. Tanto los médicos como los propios pacientes valoraron positivamente la introducción de TPM en el tratamiento.

LAMOTRIGINA COMO DESENCADENANTE DE PARÁLISIS DEL SUEÑO

MARTÍNEZ-SALIO A, PORTA-ETESSAM J, DE LA PEÑA P, ÁLVAREZ-TEJERINA J
HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE. MADRID.

Introducción. La lamotrigina afecta tanto a la vigilia (originando sensación de bienestar y alerta) como al sueño (aumenta el porcentaje de sueño REM, reduce el de NREM, disminuye el número de fases REM y el de transiciones). Esta estabilización del sueño se cree favorece el control de las crisis, pero puede causar efectos adversos como insomnio, o como en este caso, el primero descrito en la literatura, parálisis del sueño. **Caso clínico.** Varón de 25 años con antecedentes de crisis nocturnas refractarias consistentes en automatismos complejos y estereotipados por un foco frontotemporal izquierdo y otro independiente ocasional derecho. El sueño mostraba una latencia prolongada, primera fase REM retrasada y crisis en sueño NREM. Fue tratado sucesivamente con politerapia con carbamacepina, difenilhidantoína, ácido valproico, vigabatrina, gabapentina, rufinamida y topiramato, cirugía sobre región frontotemporal derecha (mostró gliosis) y dieta cetogénica, sin mejoría. Los fármacos que inducían somnolencia empeoraban sus crisis. **Resultados.** En politerapia con difenilhidantoína y ácido valproico se introdujo lamotrigina 25-0-25 con reducción de sus crisis. Por ello, se sube a 50-0-50 sufriendo el paciente episodios diarios al despertar de incapacidad para moverse, hablar, abrir los ojos estando consciente, de breve duración, que le generaban gran ansiedad. Al reducir a 25-0-50 (1,4 mg/ml) desaparecieron los episodios. Al volver a 50-0-50 (1,5 mg/ml) reaparecieron por lo que se vuelve a 25-0-50 con vuelta a la normalidad. **Conclusiones.** La parálisis del sueño es un fenómeno del sueño REM disociado, que puede ser desencadenado por lamotrigina. El mismo mecanismo, al aumentar la fase REM y estabilizar el sueño, que contribuye a mejorar el control de las crisis nocturnas, puede originar patología asociada a dicha etapa, como en el paciente descrito.

PAPEL DE LA FENITOÍNA EN LA EPILEPSIA REFRACTARIA

PARRA J, SANCHO J, ORTIZ P, ROMERO A, LÓPEZ-TRIGO J, PESET V, CASTILLO A, BROCALERO A
SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE VALENCIA. VALENCIA.

Introducción. La epilepsia rebelde a tratamiento, es decir, la epilepsia en que el tratamiento farmacológico no puede conseguir un adecuado control de las crisis sin provocar efectos adversos intolerables, afecta aproximadamente a un 10-20% de los pacientes epilépticos. Existen diversas opiniones sobre cuántos fármacos deben ser usados antes de definir a un paciente como

rebelde a tratamiento. Según Shorvon deberían intentarse previamente al menos cinco fármacos antiepilépticos mayores en una dosis adecuada. La fenitoína es uno de los fármacos antiepilépticos mayores clásicos utilizado como primera línea en el tratamiento de la epilepsia. La dosis se ha ajustado de forma clásica según los niveles plasmáticos que alcanzaba el fármaco. Hay autores que defienden dosis más altas en pacientes refractarios. *Casos clínicos.* Se han revisado los casos de dos pacientes que llegaron a nuestra consulta por epilepsia rebelde a tratamiento y que controlaron sus crisis al subir la dosis de fenitoína y alcanzar niveles plasmáticos de dicho fármaco por encima del nivel supuestamente tóxico de 20 mcg/ml. *Caso 1.* Varón de 21 años, diagnosticado de epilepsia parcial criptogénica, con crisis parciales complejas y parciales secundariamente generalizadas desde los 15 años (más de 15 al mes) que había recibido tratamiento con carbamacepina, ácido valproico, gabapentina y clonacepam. *Caso 2.* Mujer de 30 años, diagnosticada de epilepsia parcial criptogénica con crisis parciales simples, parciales complejas y parciales secundariamente generalizadas desde los 16 años, que había recibido tratamiento con ácido valproico, gabapentina, fenitoína y fenobarbital. Ambos pacientes habían recibido tratamiento con fenitoína con una dosis adecuada para alcanzar niveles plasmáticos entre 10-20 mcg/ml establecidos de forma clásica como margen terapéutico, sin un control adecuado de sus crisis. Se subió a ambos las dosis de fenitoína hasta controlar las crisis, lo que llevó a alcanzar unos niveles plasmáticos de 42 y 40 mcg/ml, respectivamente, con muy buena tolerancia. *Conclusiones.* El nivel plasmático de la fenitoína clásico, entre 10-20 mcg/ml, es una cifra estadística que es útil para determinar la dosis adecuada para un 50% de los pacientes epilépticos; sin embargo, un 25% de los pacientes tendrán suficiente con un margen menor de 10, y un 25% precisarán unos niveles mayores de 20 para controlar sus crisis, con una buena tolerancia a pesar de dichos niveles. En nuestra opinión, algunos pacientes con epilepsia rebelde a tratamiento, como los dos casos que presentamos, podrían beneficiarse de utilizar la fenitoína en una dosis progresiva hasta controlar las crisis o la intolerancia, independientemente de los niveles plasmáticos alcanzados.

EFFECTO NEGATIVO DE LA CARBAMACEPINA EN NIÑOS CON DESCARGAS EPILEPTIFORMES BENIGNAS DE LA INFANCIA

PÉREZ-JIMÉNEZ MA^a, FOURNIER DEL CASTILLO MC^b, RUIZ-FALCÓ ML^c, GARCÍA-PEÑAS JJ^c, GUTIÉRREZ-SOLANA LG^c

^aSERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA. ^bSERVICIO DE NEUROPSICOLOGÍA.

^cSERVICIO DE NEUROPEDIATRÍA 2. HOSPITAL NIÑO JESÚS. MADRID.

Introducción. Hemos evaluado los perfiles neurológico, neuropsicológico y electroencefalográfico (EEG) de niños con epilepsia benigna con paroxismos centrotemporales (BECTS) o condiciones relacionadas, que se complicaron tras la introducción de carbamacepina (CBZ), y los hemos comparado con los obtenidos tras la retirada de CBZ y sustitución por ácido valproico (VPA). *Casos clínicos.* Describimos tres niñas y tres niños (edad media 8,9 años, seguimiento medio 2,6 años). Se practicaron estudios vídeo-EEG neuropsicológicos. Tras la introducción de CBZ, tres pacientes tuvieron una evolución atípica de BECTS. El paciente 1 desarrolló un síndrome de Landau-Kleffner. Los pacientes 2 y 3 experimentaron una paradójica exacerbación de las crisis, y la aparición de fenómenos de atonía. Los otros tres pacientes, a pesar del control de las crisis, desarrollaron problemas de aprendizaje y de comportamiento, y la evaluación neuropsicológica detectó signos de deterioro cognitivo. Durante el tratamiento con CBZ todos mostraban descargas epileptiformes muy abundantes, casi continuas en sueño, lateralizadas en un hemisferio. Tras la retirada de CBZ y la introducción de VPA (el paciente 1 requirió tratamiento inicial con corticoides), todos los casos menos uno experimentaron una mejoría significativa o normalización del EEG y del perfil neuropsicológico. *Conclusiones.* En algunos pacientes con condiciones relacionadas con la BECTS, la CBZ puede inducir un efecto yatrogénico ligado a la activación y extensión de las descargas epileptiformes, que va desde una evolución atípica de BECTS hasta un deterioro intelectual aislado. Estas complicaciones pueden ser reversibles cuando la CBZ se sustituye por un fármaco eficaz en la supresión de la actividad epileptiforme.

TOPIRAMATO Y ESTADO DE MAL EPILEPTICO REFRACTARIO. A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

PUENTE V, HERRAIZ J, VALLS A, MUÑOZ A

UNIDAD DE EPILEPSIA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DEL MAR. BARCELONA.

Introducción y caso clínico. Se presenta el caso de un paciente con un estado de mal refractario, secundario a una probable encefalitis herpética, que sólo

respondió al tratamiento con topiramato. Se comenta el caso y se revisa la literatura. Se trata de un paciente varón de 35 años de edad sin antecedentes ni hábitos tóxicos, que a raíz de un cuadro confusional agudo, acompañado de cuadro febril, se le practica una PL, que muestra 13 células (mononucleadas 90%), 58 mg/ml de proteínas y una glucorraquia normal. Se orienta el proceso como una probable encefalitis herpética y se inicia tratamiento con aciclovir. Inicialmente requiere ventilación mecánica y sedación. Al retirar la sedación aparecen crisis convulsivas generalizadas en forma de estado de mal, que no ceden con el tratamiento habitual (en dosis terapéuticas) por lo que requiere sedación con tiopental y posteriormente con propofol. Conjuntamente con propofol se administraron fármacos antiepilépticos (FAE) por vía enteral (CBZ, DFH, FB, clonacepam) en dosis terapéuticas. Los intentos de retirar la sedación con propofol suponían una reaparición tanto eléctrica como clínica de las crisis. Se inició finalmente tratamiento de carga con dosis de 200 mg de topiramato dos veces al día. A las 48 horas de iniciado el tratamiento se procede a la retirada de propofol sin que reaparezcan crisis ni clínicas ni eléctricas. La RM cerebral mostró la presencia de lesiones en ambos lóbulos temporales a nivel de hipocampos. *Conclusión.* El topiramato puede ser un fármaco útil en el tratamiento del estado de mal refractario y se revisa la literatura al respecto.

ESTUDIO DE CUMPLIMIENTO, SATISFACCIÓN, EFICACIA Y TOLERABILIDAD ENTRE LA FÓRMULA DE LIBERACIÓN SOSTENIDA Y LA FÓRMULA CLÁSICA DE ÁCIDO VALPROICO EN PACIENTES CON EPILEPSIA

SALAS-PUIG J, Y EL GRUPO DE INVESTIGACIÓN CIVET

SERVICIO DE NEUROLOGÍA HOSPITAL CENTRAL DE ASTURIAS. OVIEDO.

Objetivos. Evaluar el cumplimiento y preferencia de tratamiento de pacientes con epilepsia, controlados con ácido valproico tradicional (bid o tid) (Depakine® comprimidos [Sanofi-Synthelabo]) tras el cambio a la misma dosis diaria total de ácido valproico de liberación sostenida (Depakine® Crono [Sanofi-Synthelabo]). Asimismo, se valoró el mantenimiento del control de los pacientes, la evolución de la tolerabilidad y, opcionalmente, los niveles de ácido valproico en sangre. *Pacientes y métodos.* Estudio prospectivo, observacional, no aleatorizado, multicéntrico y multinacional que compara el ácido valproico clásico y el ácido valproico de liberación sostenida en pacientes con epilepsia controlados con ácido valproico clásico bid o tid desde un mínimo de tres meses. Los pacientes cambiaron su tratamiento por ácido valproico de liberación sostenida. Se recogieron parámetros clínicos y un autocuestionario sobre cumplimiento y satisfacción en la visita de inclusión y a los tres meses. Se presentan los datos de los centros españoles. *Resultados.* Se reclutaron en el estudio un total de 243 pacientes en 25 centros, de los que 202 (edad entre 18 y 65 años) cumplieron los criterios de inclusión. Tras tres meses de seguimiento, los niveles de ácido valproico (n=83) fueron 80,67 mg/l (DE 15,68), sin diferencias significativas con el valor basal. La satisfacción de los pacientes con la frecuencia de tomas pasó de un 12,4% de los pacientes muy satisfechos y un 36,2% satisfechos en la visita basal a un 57,2% muy satisfechos y un 37% satisfechos tras tres meses (Wilcoxon Rank Test p<0,05). La percepción de acontecimientos adversos por los pacientes disminuyó de forma significativa (p≤0,05) en 10 de las 20 áreas cuestionadas (inestabilidad, inquietud, agresividad, alteraciones cutáneas, temblor en las manos, mareos, somnolencia, depresión, dificultades de memoria y alteraciones del sueño). Ningún acontecimiento adverso experimentó un aumento de frecuencia. La percepción de control de crisis por los pacientes mejoró desde un cifra de un 32,3% de los pacientes con 'muy buen control' y un 60,8% con 'buen control' basal a un 52,3% de los pacientes con 'muy buen control' y un 43% con 'buen control' tras tres meses (Wilcoxon Rank Test p<0,05). La evolución cuantitativa de las crisis comparando la frecuencia de presentación en los tres meses previos a la visita basal y los tres meses del estudio fue: pacientes sin crisis en ambos periodos: 71%, pacientes con crisis en los tres meses previos a la visita basal y sin crisis durante los tres meses de estudio (mejoría 100%): 21,4%, mejoría > 50%: 3,5%, mejoría < 50%: 1,5%, empeoramiento: 2,5%. El cumplimiento referido mejoró desde un 48,7% de los pacientes que nunca olvidaban tomar su medicación al inicio del estudio hasta un 83,1% en la visita de seguimiento final, a los tres meses (Wilcoxon Rank Test p<0,05). *Conclusiones.* La forma de liberación sostenida de ácido valproico (VPA Crono) en una toma al día mejora el cumplimiento y la satisfacción de los pacientes con el tratamiento, sin afectar los niveles de VPA, y mantiene o mejora el control de las crisis. La frecuencia de presentación de acontecimientos adversos es significativamente menor que la referida con la forma farmacéutica clásica de VPA en tres tomas al día.

SESIÓN DE PÓSTERS II

MODERADOR: J. CAMPOS

ESTADO EPILÉPTICO NO CONVULSIVO DE PUNTA-ONDA GENERALIZADA Y SPECT CRÍTICA NORMAL

FERNÁNDEZ-BEDOYA A, VALLE E, LAMBARRI I, FERNÁNDEZ-MAIZTEGI C^a, ROUCO I^a, LLORENS V^b, FORCADAS MI^a, ZARRANZ JJ^a, MADOZ P

SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA. ^aSERVICIO DE NEUROLOGÍA. ^bSERVICIO DE MEDICINA NUCLEAR. HOSPITAL DE CRUCES. VIZCAYA.

Introducción y objetivo. Las crisis de ausencias en adultos en ocasiones son difíciles de diferenciar de las crisis parciales complejas, sobre todo si son prolongadas y se acompañan de automatismos. Presentamos un caso clínico ilustrativo de la importancia del estudio neurofisiológico vídeo-EEG, y planteamos la utilidad de la SPECT en la epilepsia generalizada. **Caso clínico.** Mujer de 35 años diagnosticada de epilepsia parcial compleja farmacorresistente, con crisis desde los 6 años en forma de desconexiones del medio y automatismos, en tratamiento con CBZ + VPA + GBP, que es remitida a la Unidad de Cirugía de Epilepsia para estudio prequirúrgico. En la MLD vídeo-EEG se registraron tres crisis en hipernoxia y un estado epiléptico que cedió con diazepam iv. El EEG crítico presentó descargas generalizadas de punta-onda a 2,5 Hz. La RM y la SPECT crítica realizada durante el estado epiléptico fueron normales. De acuerdo con estos hallazgos se cambió el tratamiento a LTG + VPA, tras lo que mejoró clínicamente de forma significativa. **Conclusiones.** 1. La MLD-VEEG resultó fundamental en nuestra paciente para establecer el diagnóstico del tipo de epilepsia e instaurar el tratamiento adecuado; 2. La SPECT descartó también un diagnóstico de epilepsia focal. Como hipótesis consideramos que la negatividad de la SPECT en este caso podría deberse a las limitaciones de la técnica para valorar captaciones difusas, sobre todo en este tipo de crisis generalizadas donde el aumento del metabolismo celular es menor que en otras.

ESTADO EPILÉPTICO PARCIAL COMPLEJO DE ORIGEN EX-TRATEMPORAL EN UNA PACIENTE CON LUPUS ERMITEMATOSO SISTÉMICO

FERNÁNDEZ-TORRE JL, SÁNCHEZ JM^a, GONZÁLEZ C^a

SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA. ^aSERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL DE CABUEÑES. GUJÓN.

Introducción. En algunos pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES) los episodios de confusión, delirio o alucinaciones pueden ser la manifestación de un estado epiléptico parcial complejo (EEPC). **Caso clínico.** Mujer de 23 años con LES en tratamiento esteroideo. Existían antecedentes de crisis motoras hemicorporales izquierdas y tónico-clónicas generalizadas que fueron controladas inicialmente con difenilhidantoína y después con lamotrigina. Ingresó por un cuadro de 24 horas de evolución consistente en episodios de deformidad del contorno de los objetos y borrosidad visual. La exploración neurológica y oftalmológica fue normal. En los días posteriores a su ingreso sufrió episodios repetidos de versión cefálica, clonías del miembro inferior izquierdo y confusión transitoria, precedidos en ocasiones de las alteraciones visuales responsables de su ingreso. Se llevaron a cabo un electroencefalograma (EEG) y una resonancia magnética (RM) cerebral. **Resultados.** Se capturaron tres crisis focales en un período de 20 minutos, de características electroencefalográficas idénticas, con inicio parietal y temporoparietal derecho asociadas a manifestaciones clínicas consistentes en versión cefálica, clonías crurales izquierdas y confusión. En el estudio de RM cerebral se identificó una lesión de probable etiología isquémica en la región posterior del lóbulo parietal derecho. Se inició tratamiento con fenitoína con el que se obtuvo control de las crisis. **Conclusiones.** El diagnóstico del EEPC debe considerarse en todos aquellos pacientes con LES con manifestaciones neuropsiquiátricas, tales como episodios confusionales agudos, alucinaciones o delirio. Un EEG es el test diagnóstico de elección para descartar una etiología epiléptica.

ESTADO EPILÉPTICO PARCIAL COMPLEJO. ESTUDIO ELECTROCLÍNICO DE TRES CASOS

FERNÁNDEZ-TORRE JL, DÍAZ-CASTROVERDE AG^a, SÁNCHEZ JM^a, GONZÁLEZ C^a

SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA. ^aSERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL DE CABUEÑES. GUJÓN.

Introducción. El estado epiléptico parcial complejo (EEPC) es un tipo de estado epiléptico no convulsivo que la mayoría de los autores consideran infradiagnosticado. Se describen los hallazgos clínicos, electroencefalográficos y neu-

rorradiológicos de tres adultos que sufrieron un síndrome confusional como manifestación predominante de un EEPC. **Casos clínicos.** **Caso 1.** Mujer de 53 años que sufrió dos crisis generalizadas tónico-clónicas (CGTC) tras un traumatismo. En el estudio de resonancia magnética (RM) se evidenció una hemorragia frontal izquierda. Tras 4 años sin crisis, presenta un cuadro confusional prolongado y sufre una CGTC, permaneciendo confusa en las horas posteriores. **Caso 2.** Mujer de 47 años que sufre crisis parciales complejas o secundariamente generalizadas. Ha sido tratada con numerosos antiepilepticos a pesar de lo cual han persistido las crisis. Una RM demostró esclerosis mesial hipocampal izquierda. Ingresó por presentar un síndrome confusional fluctuante. **Caso 3.** Mujer de 81 años con enfermedad de Parkinson. En las 48 horas previas, presenta episodios repetidos de confusión y afasia y sufre una CGTC. En una RM se objetivó un meningioma parietal derecho. En los tres casos un electroencefalograma (EEG) detectó actividad epileptiforme recurrente de inicio focal (casos 1 y 3) con generalización secundaria. La inyección de diazepam suprimió dicha actividad con normalización del estado mental. **Conclusión.** La realización de un EEG y la administración de benzodiazepinas con monitorización electroencefalográfica son procedimientos esenciales en el diagnóstico del EEPC.

ESTADO EPILÉPTICO DE AUSENCIA DE NOVOTRASINTERRUPCIÓN BRUSCA DE LORACEPAM

FERNÁNDEZ-TORRE JL

SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA. HOSPITAL DE CABUEÑES. GUJÓN.

Introducción. El estado epiléptico generalizado no convulsivo puede acontecer en pacientes ancianos en tratamiento crónico con psicotrópicos y sin historia previa de crisis epilépticas. Esta entidad se conoce con el nombre de estado epiléptico de ausencia *de novo* de presentación tardía. **Caso clínico.** Presentamos el caso de una mujer de 79 años sin antecedentes de epilepsia y en tratamiento crónico con lorazepam. Ingresó por un síndrome confusional y alteración del comportamiento de 72 horas de evolución. El hemograma, bioquímica de sangre y orina, pruebas de coagulación y el estudio de neuroimagen cerebral fueron normales. En el estudio vídeo-EEG se identificaron descargas epileptiformes generalizadas y continuas de complejos irregulares de onda aguda-onda lenta de 2,0-2,5 Hz asociados con puntas y polipuntas, que fueron más prominentes sobre áreas frontocentrales. Esta actividad epiléptica no se modificaba con la abertura y cierre ocular. La paciente estaba perpleja, confusa, con facies inexpresiva y mirada perdida. Se procedió a la inyección de 10 mg de diazepam endovenoso, observándose una espectacular normalización del EEG con desaparición de las manifestaciones clínicas. **Conclusiones.** El estado de ausencia *de novo* es una condición epiléptica específica que debería sospecharse en todos los sujetos ancianos en tratamiento crónico con psicotrópicos que presentan un estado confusional agudo. La realización de un EEG urgente es esencial para confirmar el diagnóstico.

EPILEPSIA PARCIAL CONTINUA EN EL ADULTO: VARIANTE DEL SÍNDROME DE RASMUSSEN

ALANÁ M, MARTÍN POLO J, ORTÍN A, CACABELOS P, CIUDAD J

SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE SALAMANCA. SALAMANCA.

Introducción. El síndrome de Rasmussen es un raro trastorno neurológico caracterizado por la combinación de epilepsia refractaria a antiepilepticos, deterioro neurológico progresivo y alteraciones eléctricas, de neuroimagen e histopatológicas. Aunque su etiología es desconocida, se ha postulado un mecanismo inmunológico, y se han encontrado en estos pacientes niveles altos de autoanticuerpos contra una porción del receptor del glutamato. Es más frecuente en la infancia (el 85% aparece antes de los 10 años), aunque también se ha descrito en adultos. Los únicos tratamientos médicos que controlan las crisis son las inmunoglobulinas y los corticoides en dosis altas. Si fracasan, la última opción es la hemisferectomía. **Caso clínico.** Mujer de 26 años con antecedentes de ataxia hereditaria de Friedreich, ceguera y paraparesia residual. Fue diagnosticada de epilepsia desde los 9 años, en tratamiento con carbamazepina. Ingresó por movimientos clónicos en extremidades derechas, en algunos casos generalizados, rebeldes a cualquier tratamiento. En la exploración general destacaba deformidad en equinovaro. Neurológicamente, ausencia de respuesta a estímulos, mioclonías faciales y movimientos continuos de miembros derechos. Los análisis generales y los ANA e Ig fueron normales y los niveles de anticuerpos, terapéuticos. La neuroimagen al ingreso mostró atrofia del hemisferio cerebral izquierdo. En el EEG se observó, sobre trazado basal deteriorado, asimetría, destacando en hemisferio derecho lentificación, y

en hemisferio izquierdo actividad reclutante aguda, casi continua. *Conclusiones.* Presentamos un caso de epilepsia parcial continua refractaria a antiepilépticos, deterioro neurológico progresivo y alteraciones eléctricas y de la neuroimagen, de inicio en el adulto. La clínica, evolución y respuesta al tratamiento con inmunoglobulinas y corticoides sugieren que se trata de un síndrome de Rasmussen. Esta entidad es más frecuente en niños, la afectación en adultos tiene un inicio más insidioso, más variable en el curso clínico y con mayor afectación cognitiva residual. La variabilidad en las presentaciones clínicas puede deberse a diferentes contextos etiológicos, así como a distintos factores víricos o inmunológicos.

DIFICULTAD RESPIRATORIA COMO MANIFESTACIÓN DE CRISIS PARCIALES COMPLEJAS EN LA INFANCIA

MARTÍN POLO J, ALAÑÁ M, CACABELOS P, MARTÍN JA, REMESAL A, SANTOS J, MONZÓN L

SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE SALAMANCA. SALAMANCA.

Introducción. Las crisis parciales complejas (CPC) se presentan en menos del 10% de los niños epilépticos, y son las de origen temporal el tipo más frecuente. Se han descrito fenómenos autonómicos de muy distinta naturaleza durante las mismas; taquicardia o bradicardia, arritmias, hipertensión, enrojecimiento facial, palidez, modificación del ritmo respiratorio, midriasis, miosis y manifestaciones gastrointestinales se incluyen en este tipo de trastornos. *Caso clínico.* Niña de 7 años que en el transcurso de un mes presentó varios episodios de tos con expectoración de moco espeso, ocasionalmente vómitos e intensa dificultad respiratoria con cianosis facial. En dos ocasiones se acompañó de breve pérdida de conocimiento. La exploración general fue normal. Ingresó para estudio y, ante la persistencia de la clínica, se realizó broncoscopia, descartándose cuerpo extraño en vías respiratorias. Se realizaron análisis generales, inmunoglobulinas, VSG, proteína C reactiva, estudios microbiológicos y serológicos y test del sudor, con resultados normales. El tránsito esófago-gástrico reveló reflujo gastroesofágico. En días sucesivos presentó episodios en vigilia y sueño consistentes en supresión de la actividad voluntaria, ruidos guturales, mirada perdida con palidez facial, cianosis perioral y movimientos orofaciales de 15 segundos de duración, seguido de somnolencia. Ante la sospecha de crisis epilépticas, se solicitó EEG de vigilia, que fue normal. Sin embargo, el estudio polisomnográfico tras privación de sueño demostró varios episodios de actividad eléctrica en región temporal media derecha, con correlación clínica. La RM cerebral fue normal. Se inició tratamiento con carbamecina, con mala respuesta, por lo que se optó por lamotrigina, permaneciendo asintomática desde entonces. *Conclusiones.* La sintomatología respiratoria constituye una rara presentación que puede formar parte de la expresión clínica de las CPC. Con frecuencia, estos fenómenos pasan desapercibidos a menos que exista un interés específico en su análisis que permita el empleo de la técnica diagnóstica adecuada.

HEMOSIDEROSIS SUPERFICIAL DEL SNC POR HEMANGIOMAS VERTEBRALES. CRISIS EPILÉPTICAS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN, DE ETIOLOGÍA POCO FRECUENTE

JAÉN A, FALIP M, ROVIRA R^a, PADRÓ LL

UNIDAD DE EPILEPSIA. SERVICIO DE NEUROLOGÍA. SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARI VALL D'HEBRON. BARCELONA.

Introducción. La hemosiderosis del SNC es una entidad debida a un sangrado crónico o recurrente en el espacio subaracnoideo. La causa más frecuente son los tumores benignos, malformaciones arteriovenosas y aneurismas, aunque en un 25% de los casos es desconocida. Su clínica es muy variada, frecuentemente en forma de ataxia, sordera neurosensorial, espasticidad, demencia y anosmia. La RM es la técnica diagnóstica de elección. El tratamiento se basa en eliminar la causa de sangrado y en la administración de quelantes. Describimos un caso que debutó en forma de crisis comiciales con una etiología poco frecuente. *Caso clínico.* Mujer de 71 años, diabética, que consultó por seis episodios de afasia de expresión y estado confusional posterior ocasionalmente acompañados de disminución del nivel de conciencia y movimientos tonicoclónicos generalizados. EEG: ondas lentas de características irritativas inespecíficas en zona frontotemporal izquierda. RM craneal: hipodensidades en T₂ en hemisferios cerebelosos, vermis, lóbulos temporales y lóbulo occipital compatibles con material de depósito paramagnético. RM medular: dos hemangiomas vertebrales no contiguos. Se inició tratamiento antiepiléptico tras lo cual se ha mantenido asintomática al año de seguimiento. *Conclusiones.* La presencia de crisis epilépticas en pacientes

afectos de hemosiderosis del SNC ha sido descrita, si bien no es frecuente. En ninguno de los casos fue la forma de presentación de la enfermedad. Los hemangiomas vertebrales como causantes de hemorragia subaracnoidea se han descrito previamente pero no como causa de sangrado crónico.

ENCEFALITIS LÍMBICA NO PARANEOPLÁSICA COMO CAUSA DE CRISIS DE LÓBULO TEMPORAL

PRATS-VIÑAS JM^a, GAZTAÑAGA EXPÓSITO R^b, PALACIO PINA M^b

UNIDAD DE NEUROPEDIATRÍA. ^aHOSPITAL DE CRUCES. ^bNTRA. SRA. DE ARÁNZA. PAÍS VASCO.

Objetivo. Exponer como causa de crisis del lóbulo temporal el caso de una paciente adolescente, afecta de encefalitis límbica, cuya evolución no se ha acompañado de neoplasia. *Caso clínico.* Se presenta una paciente nacida el 16-03-82. Fue diagnosticada previamente de artritis reumatoidea de comienzo muy temprano, que cursaba con retraso del crecimiento inferior al P3 y calcificaciones intracraneales difusas de granulado fino. En agosto de 1998, sufre un estado de mal convulsivo con cambios inflamatorios en LCR e imágenes hiperintensas en RM T₂ en lóbulo temporal y corteza insular derecha; PCR de herpesvirus reiteradamente negativa. Las crisis se controlaron en unas semanas. En julio de 1999 sufre de nuevo un estado convulsivo, con imágenes hiperintensas en lóbulo temporal izquierdo, recurriendo las crisis durante tres meses. Tuvo secuelas permanentes neuropsicológicas de lenguaje, con anomias y déficit mnésico permanente con fabulaciones y agnosia de objetos. En la imagen por RM se observa atrofia bitemporal y de hipocampos. El LCR no revela anomalías de lactato/piruvato ni anticuerpos antinucleares. Hay una escasa recurrencia crítica desde septiembre de 1999 con LTG. *Discusión.* La encefalitis límbica es una entidad clínica bien conocida y considerada dentro de las encefalopatías paranoplasicas. Consiste en la aparición de convulsiones, problemas de memoria, irritabilidad confusión y demencia, que indican afectación del sistema límbico. Puede preceder a la detección de una neoplasia sistémica en un plazo de hasta 4 años y el LCR es anormal, con pleocitosis e hiperproteinorraquia, frecuentes anticuerpos antineuronales y anomalías uni o bilaterales de los lóbulos temporales en RM y EEG [1]. Actualmente se ha descrito también encefalitis límbica no paranoplasicas [2]. *Conclusiones.* La encefalitis límbica no ligada a una neoplasia es una etiología que debe tenerse en cuenta si se descarta formalmente una encefalitis herpética.

Bibliografía

1. Gultekin SH, Rosenfeld MR, Voltz R, Eichen J, Posner JB, Dalmau J. Paraneoplastic limbic encephalitis: neurological symptoms, immunological findings and tumour association in 50 patients. Brain 2000; 123: 1481-94.
2. Bien CG, Schulze-Bonhage A, Deckert M, Urbach H, Helmstaedter C, Grunwald T, et al. Limbic encephalitis not associated with neoplasm as a cause of temporal lobe epilepsy. Neurology 2000; 55: 1823-8.

DESCARGAS EPILEPTIFORMES LATERALIZADAS Y PERIÓDICAS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE NEUROSÍFILIS

CAMACHO-SALAS A, MARTÍNEZ-SALIO A, VILLAREJO A, PENAS M, JUNTAS R, GARCÍA-MORALES I, DE LA PEÑA P

SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL 12 DE OCTUBRE. MADRID.

Introducción. Descargas epileptiformes lateralizadas y periódicas (PLED) es un término utilizado para describir un patrón electroencefalográfico infrecuente. Suele estar asociado con lesiones estructurales, procesos agudos, tradicionalmente cursa con crisis, y es el ictus, especialmente embólico, su etiología más frecuente. Sin embargo, se han descrito en la literatura otras muchas causas. Presentamos un caso de PLED en una neurosífilis. *Caso clínico.* Varón de 45 años con antecedentes de enolismo y tabaquismo crónicos, que mientras trabaja sufre dos crisis tonicoclónicas generalizadas. A su llegada está afebril, con un síndrome confusional con signos de liberación frontal y disfasia mixta de predominio motor. Una TC craneal fue normal. El EEG mostró una actividad de fondo enlentecido y PLED en región frontotemporal izquierda. Una punción lumbar objetiva una leve pleocitosis de predominio polimorfonuclear con hiperproteinorraquia y glucosa normal. La serología luética en suero y líquido cefalorraquídeo fue positiva, lo que se confirmó con los tests treponémicos. Tratado con anticomiciales y penicilina, la evolución fue favorable quedando una leve disfasia motora. Una RM craneal confirmó una lesión isquémica temporal izquierda y un EEG de control mostró una actividad delta en dicha región. *Conclusiones.* La neurosífilis en su forma de sífilis meningovascular es una causa infrecuente de PLED. Su significado, clínica y pronóstico no difieren de otras causas de enfermedad cerebrovascular.

DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE 30 PACIENTES QUE PRESENTAN DESCARGAS EPILEPTIFORMES LATERALIZADAS Y PERIÓDICAS EN EL EEG. ETIOLOGÍA Y CORRELACIÓN CLÍNICO-ELECTROENCEFALOGRÁFICA

PÉREZ S, ROVIRA R, GRATACÓS M, NAVARRO N, MARTÍN L, GIMÉNEZ S, PASQUAL I, FALIP M^a, PADRÓ LL^a

SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA. *SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL DE LA VALL D'HEBRON. BARCELONA.

Introducción. Las descargas epileptiformes lateralizadas y periódicas (PLED) fueron descritas por primera vez por Chatrian et al en 1964 y se definen como la aparición en el EEG de puntas u ondas escarpadas periódicas o semiperiódicas focales, a intervalos de pocos segundos. Su hallazgo es más frecuente en personas de edad avanzada y aunque su fisiopatología es todavía desconocida, están relacionadas con formas de estado epileptico frecuentemente no convulsivo. **Pacientes y métodos.** Estudiamos una serie de 30 pacientes remitidos a nuestro Servicio de Neurofisiología y en los cuales el EEG mostró PLED. Se realiza un seguimiento clínico-EEG de éstas para establecer una relación evolutiva entre los fenómenos electroencefalográficos y la clínica en cada momento. **Resultados.** De los 30 pacientes incluidos en el estudio, no hay una diferencia significativa entre sexos, siendo la media de edad de 68,1 años. Un 53% de ellos tenían antecedentes de crisis epilépticas y en un 30% de los casos se registró una actividad crítica evidente en el EEG alternando junto con las PLED. Las pruebas de neuroimagen resultaron alteradas en 25 pacientes, con hallazgos variables: procesos expansivos tumorales, hematomas, ictus isquémicos, encefalitis herpética, etc. **Conclusiones.** Las PLED son una manifestación EEG de aparición más frecuente en personas de edad avanzada, que presentan como característica común clínica deficitaria, mayoritariamente en forma de alteración del nivel de conciencia, asociada o no con actividad crítica. Se debe descartar como primera etiología lesiones cerebrales estructurales, a pesar de que también se presentan asociadas únicamente a alteraciones funcionales. Existe una buena respuesta clínico-EEG al tratamiento anticonvulsivo, lo que apoya que se consideren un fenómeno crítico, constituyendo una fase evolutiva de un estado de mal epiléptico de crisis parciales en la mayoría de los casos no convulsivo.

DESCRIPCIÓN FISIOPATOLÓGICA DE LAS DESCARGAS EPILEPTIFORMES LATERALIZADAS Y PERIÓDICAS A PARTIR DE UNA SERIE DE 30 PACIENTES

MARTÍN L, GRATACÓS M, ROVIRA R, PÉREZ S, NAVARRO N, GIMÉNEZ S, PASQUAL I, FALIP M^a, PADRÓ LL^a

SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA. *SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL DE LA VALL D'HEBRON. BARCELONA.

Introducción. Clásicamente en la literatura se describían las actividades periódicas y lateralizadas como secundarias a lesiones estructurales. Chatrian en 1964 acuñó el término PLED (*Periodic Lateralized Epileptiform Discharges*) intuyendo un significado epileptiforme de las mismas. En la literatura se ha ido describiendo una amplia variabilidad en la expresión eléctrica de las PLED, su correspondencia o no con lesiones estructurales, así como su relación clara con las crisis epilépticas bien definidas ya sean parciales o generalizadas, pero no queda claro su origen fisiopatológico. **Pacientes y métodos.** A partir de una serie de 30 pacientes que presentaron durante su evolución PLED en el EEG hemos valorado cuáles serían las características comunes de las mismas, y seleccionando aquellas que nos parecen más representativas con el fin de profundizar en su fisiopatología. **Resultados.** Se trata básicamente de pacientes de edad avanzada, con semiología deficitaria, que habitualmente acuden a urgencias por un cuadro de disminución del nivel de conciencia, a veces de forma espontánea o bien después de realizar un episodio crítico, del que no acaban de recuperarse y al que puede añadirse otra focalidad neurológica. Al realizar el EEG las PLED se localizan de forma más frecuente en áreas posteriores temporo-parieto-occipitales. **Conclusión.** El hecho de observar un estado de mal de crisis parciales con PLED en el EEG de localización preferentemente en los territorios frontera posteriores, en pacientes de edad avanzada que ya tienen comprometido el riesgo cerebral y que se exponen a una situación de 'estrés neuronal' añadido, una lesión focal, alteraciones hemodinámicas (bajo flujo) sugiere ampliamente una etiología vascular de los mismos.

IMAGEN FUGAZ EN LA RM Y EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL

FERNÁNDEZ-MAIZTEGIC, VALLE E^a, FERNÁNDEZ-BEDOYA AI^a, GÓMEZ ESTEBAN JC, MENDIBE M, VELASCO F, FORCADAS MI, ZARRANZ JJ

SERVICIO DE NEUROLOGÍA. *SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA. HOSPITAL DE CRUCES. BARAKALDO, VIZCAYA.

Introducción. 'No es oro todo lo que reluce'. Este antiguo refrán aconseja no

fiarse de las apariencias, ser prudente ante algunos signos, y sobre todo, no precipitarse al tomar decisiones. Lo vamos a aplicar en este caso a la cirugía de la epilepsia. Uno de los criterios fundamentales de la cirugía de la epilepsia es demostrar que las crisis se originan en una zona epileptógena identificable en el registro continuo vídeo-EEG y compatible con la RM y SPECT. Las crisis secundarias a una lesión focal suelen responder bien al tratamiento quirúrgico. Cuando se trata de una lesión maligna, la cirugía es el único tratamiento curativo posible en fases iniciales. **Caso clínico.** Presentamos el caso de un paciente varón de 33 años de edad sin antecedentes de interés que presenta crisis parciales complejas del lóbulo temporal de varios meses de evolución. Durante su estudio, se realizó una RM en la que se objetivó una lesión de patrón displásico en la sustancia gris de uncus temporal derecho, amígdala y sustancia gris periamigdalina, captante de gadolinio y con ligero efecto masa. Se planteó como primera posibilidad diagnóstica un tumor incipiente de bajo grado (gangliocitoma). Se incluyó al paciente en el protocolo para cirugía de la epilepsia, pero ante el buen control de las crisis con tratamiento médico (carbamacepina 600 mg/día) y las características de la lesión se optó por realizar una nueva RM cerebral de control a los tres meses. En ésta se demostró que la lesión había desaparecido. Se realizó un nuevo estudio de imagen a los seis meses de la primera RM, con resultado de normal. El paciente ha permanecido libre de crisis manteniendo el mismo tratamiento y los posteriores controles de imagen han sido negativos. Mostramos las imágenes del diagnóstico y las de control. **Conclusiones.** Éste es un caso de indicación quirúrgica si tenemos en cuenta únicamente la primera resonancia. Sin embargo, en este caso, se decidió realizar un segundo control por imagen antes de indicar la cirugía. Al desaparecer la lesión en la RM de control se descarta que se tratara de una lesión displásica o tumoral, y se plantea la posibilidad de que la imagen hallada pudiera corresponder a edema de la zona epileptógena secundaria a una crisis cercana en el tiempo. Con este ejemplo queremos demostrar que es importante replantearse los diagnósticos y completar debidamente el estudio antes de indicar la cirugía, ya que podemos someter a los pacientes a una intervención innecesaria, no exenta de riesgos y complicaciones.

EPILEPSIA CON MIOCLONÍAS PALPEBRALES Y AUSENCIAS. A PROPÓSITO DE UN CASO

GARCÍA-PENCO C, BLANCO LA, HERRANZ JL^a, BARRASA J
SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA. *SECCIÓN DE NEUROPEDIATRÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA. SANTANDER.

Introducción. Las mioclonías palpebrales con ausencias son un síndrome epiléptico generalizado idiopático, de inicio en la infancia, no contemplado en la clasificación de las epilepsias y síndromes epilépticos de la ILAE. Descrito inicialmente por Jeavons en 1977, es conocido como síndrome de Jeavons. Se caracteriza clínicamente por mioclonías palpebrales asociadas a la elevación de los globos oculares, y precipitadas por el cierre palpebral. Pueden acompañarse de una breve interrupción de la conciencia. En el EEG se manifiestan por descargas breves de polipunta-onda de 3-5 Hz de frecuencia. Estos paroxismos son favorecidos por la luz ambiental y se bloquean en la oscuridad. Existe con frecuencia fotosensibilidad. **Objetivo.** Describimos un caso clínico junto con las anomalías electroencefalográficas acompañantes. **Caso clínico.** Se trata de una niña de 6 años de edad, con un cuadro de varios meses de evolución, consistente en episodios repetidos de desviación de la mirada hacia arriba y sacudidas palpebrales, acompañados de breve desconexión del medio. Su desarrollo psicomotor había sido normal y las crisis no interfirieron en su formación escolar. Entre los antecedentes familiares destaca un hermano de 12 años diagnosticado de epilepsia generalizada de tipo gran mal. El trazado EEG puso de manifiesto una actividad bioeléctrica de base normal, aunque se registraron ocasionales brotes de ondas lentas en las regiones temporoccipitales. Con luz tenue e intensa se registraron numerosas descargas de polipunta-onda de 3-5 Hz de frecuencia, de 1 a 1,5 segundos de duración. En ocasiones se provocaban por el cierre palpebral, y se acentuaban durante la hiperventilación. El test de Guey fue positivo en algunas de estas descargas. Los paroxismos se bloquearon en la oscuridad. No se registró respuesta fotoparoxística. **Conclusiones.** Las mioclonías palpebrales con ausencias son un síndrome epiléptico idiopático poco frecuente. Clínicamente plantea el diagnóstico diferencial con la epilepsia con ausencias infantiles, de mejor pronóstico y que afecta al mismo grupo de edad. Las características iciales del EEG, con descargas de polipunta-onda de 3-5 Hz de frecuencia, favorecidas por el cierre palpebral y bloqueándose en la oscuridad, así como la frecuente respuesta fotosensible, son datos necesarios para su diagnóstico. Nuestro caso comparte características clínicas y electroencefalográficas descritas por otros autores, si bien, al igual que algunos casos de otras series, no hemos encontrado fotosensibilidad.

ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA VAGAL EN EL TRATAMIENTO DE LA EPILEPSIA REFRACTARIA EN NIÑOS

GARCÍA-MARCH G^a, BORDES V^a, CÁCERES N^b, CASTELLÓ M^b, ANDRÉS M^b
^aSERVICIO DE NEUROCIRUGÍA. ^bUNIDAD DE NEUROLOGÍA INFANTIL. SERVICIO DE PEDIATRÍA. HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE VALENCIA. VALENCIA.

Introducción. La epilepsia intratable es un problema de salud importante a cualquier edad, pero con mayor impacto durante la infancia por comprometer el desarrollo neurológico y la calidad de vida, en una época clave de la vida. Durante los últimos años se han venido utilizando diversas formas de estimulación del SNC para el tratamiento de las epilepsias refractarias a los fármacos antiepilépticos (FAE) habituales. Presentamos los resultados obtenidos con esta técnica en dos pacientes adolescentes. **Casos clínicos.** **Caso 1.** Mujer de 17 años con epilepsia sintomática secundaria e encefalitis por herpes virus desde los 3 años de edad, con crisis parciales complejas, con generalización secundaria y crisis atónicas, en número de 10-15 crisis diarias. La respuesta era nula a los FAE habituales. A los 10 años se realiza callosotomía parcial, con resultados negativos. A los 13 años se decide realizar estimulación eléctrica del nervio vago. **Caso 2.** Varón de 17 años con epilepsia focal criptogénica, con foco frontotemporal izquierdo. Presenta crisis parciales complejas con y sin generalización secundaria desde los 2 meses de edad. Respuesta refractaria a los FAE. Retraso mental moderado. Previamente a la intervención se realizó: niveles plasmáticos de FAE, tests neuropsicológicos, estudios de EEG, SPECT, TAC craneal y RM cerebral. Para la estimulación se empleó un electrodo helicoidal bipolar dispuesto alrededor del nervio vago izquierdo a nivel cervical, conectado a un generador de impulsos eléctricos tipo NCP, implantado infraclavicularmente. La estimulación eléctrica vagal se comenzó una semana después de la cirugía. En el caso 1, tras 4 años y 7 meses de seguimiento, se obtuvo una respuesta favorable, con reducción del número de crisis (1 crisis cada 1/3 meses). En el caso 2, tras 9 meses de seguimiento, se mantiene con mejoría parcial, y reducción del número de crisis e intensidad de las mismas. Ninguno de los pacientes ha presentado efectos secundarios importantes, excepto alguna parestesia cervical. **Conclusión.** La estimulación intermitente del nervio vago se está mostrando actualmente como un método de tratamiento quirúrgico seguro y eficaz, con reducción del número de crisis y mejoría de la calidad de vida, en aquellos pacientes con epilepsia refractaria.

CRISIS EPILÉPTICA ASOCIADA A MIGRAÑA SIN AURA. A PROPOSITO DE UN CASO CON RM CEREBRAL PATOLÓGICA

GASTÓN I^a, MARAVIE^a, IMIRIZALDU L^a, CABADA MT^b, BUJANDA M^c
^aSECCIÓN DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL VIRGEN DEL CAMINO. ^bSERVICIO DE RADIOLOGÍA. HOSPITAL DE NAVARRA. ^cSERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL DE NAVARRA. SERVICIO NAVARRO DE SALUD-OSASUNBIDEA. PAMPLONA, NAVARRA.

Introducción. La existencia de asociación entre migraña y crisis epilépticas-epilepsia ha sido repetidamente planteada mediante diversas formas de asociación sin que hasta la actualidad la naturaleza de ésta haya sido clarificada. **Caso clínico.** Varón de 22 años con antecedentes de migraña sin aura desde los 10 años de edad, sin claros factores desencadenantes y con frecuencia descendente en los dos últimos años, que presenta actualmente 1-2 episodios/año. Entre los antecedentes personales cabe destacar un traumatismo en 1986 con fractura-hundimiento frontal izquierdo y entre los antecedentes familiares cefaleas en la madre y en la abuela materna. En septiembre de 2000, estando con cefalea matutina de características similares a su migraña, presenta crisis epiléptica generalizada tonicoclónica con estupor poscrítico, coincidiendo con estrés y falta de sueño. **Resultados.** La exploración neurológica fue normal salvo por estupor poscrítico a su recepción en urgencias. Análisis, Rx tórax y ECG normales. EEG: normal. TAC craneal: hipodensidad mal definida en lóbulo frontal derecho, con afectación cortical, sin edema y sin captación de contraste. RM cerebral (septiembre de 2000): lesión frontotemporal derecha con engrosamiento y alteración de señal de circunvoluciones perisilvianas, hipointensa en T₁ e hiperintensa en T₂, con discreto realce en la profundidad del surco silviano tras la administración de gadolinio. RM cerebral (marzo de 2001): lesión hipointensa en T₁ e hiperintensa en T₂ en el opérculo silviano frontal derecho con pérdida de la corteza adyacente. Ecocardiograma transtorácico normal. Doppler transcraneal estudio *shunt*: compatible con foramen oval permeable. **Conclusiones.** Son varios los tipos de asociación descritos entre migraña y epilepsia. Los casos de lesiones residuales cerebrales persistentes se han descrito o bien en el contexto de migraña con aura con complicación de infarto migrañoso, o bien en enfermedades en las que migraña e ictus coexisten (p. ej., mitocondriopatías). En nuestro caso postulamos que: 1. La lesión residual sea secundaria a la propia crisis epiléptica comórbida con migraña sin aura (ya descrito previamente en una ocasión); 2. O bien que la crisis sea

secundaria a lesión isquémica cardioembólica coincidente con ataque de migraña. Por ello concluimos que es necesario el estudio en profundidad de estos casos para poder conocer realmente la naturaleza de la asociación entre migraña y epilepsia/crisis epilépticas.

ESTADOS DE MAL NO CONVULSIVOS REPETIDOS: CROMOSOMA 20 EN ANILLO

GONZÁLEZ-DELGADO M, SALAS-PUIG J, HERNANDO I^a, JIMÉNEZ-BLANCO L, DE LA VEGA V, LAHOZ CH
 SERVICIO DE NEUROLOGÍA II. ^aSECCIÓN DE GENÉTICA. HOSPITAL CENTRAL DE ASTURIAS. OVIEDO.

Introducción. Se describe el síndrome del cromosoma 20 en anillo como una anomalía cromosómica infrecuente asociada con trastorno conductual y epilepsia refractaria; puede cursar sin signos dismórficos ni retraso mental, y es frecuente la presencia de estado de mal no convulsivo y signos electroencefalográficos característicos. El estudio genético dirigido muestra mosaicismo del cromosoma 20 (un cromosoma normal y otro en anillo) en diferente porcentaje de metafases. **Caso clínico.** Mujer de 17 años de edad, diestra. Antecedentes familiares y personales, sin interés. Estudió en aula de apoyo, con cierta dificultad en el aprendizaje. Inicio de las crisis a los 10 años, como ausencias (> 20/día), con mala respuesta a tratamiento con ESM. Posteriormente se medicó con VPA, CBZ, VGB y LTG, y, finalmente, con TPM, que redujo las crisis pero cuyos efectos adversos obligaron a suspender dicho tratamiento. Exploración neurológica y RM, normales. Fenotipo y CI, normales. EEG intercrítico: actividad de fondo conservada y abundantes paroxismos de PO bilateral con predominio en regiones frontales, aislados o en brotes de 2-20 segundos de duración, aparentemente sin clínica acompañante. EEG crítico: actividad paroxística continua con PO, OL delta, generalizadas durante 21 minutos coincidiendo con estado de ausencia; tras inyección intravenosa de 1 mg de clonacepam, normalización del EEG y normalidad clínica. El cariotipo con técnica estándar y bandeó GTG convencional mostró el 35% de metafases con cromosoma 20 en anillo. **Conclusión.** La caracterización clínica y neurofisiológica ha de hacer sospechar esta entidad, aun en ausencia de signos dismórficos, ante la posibilidad de estudio genético dirigido.

ESCLEROSIS MESIAL TEMPORAL EN LA INFANCIA

GONZÁLEZ-HERVAS, LÓPEZ-MEDINA JA, ROLDÁN-APARICIO S, SIERRA-RODRÍGUEZ J^a, PASTOR-PONS E^b
^aSERVICIO DE NEUROPEDIATRÍA. SERVICIO DE PEDIATRÍA. HOSPITAL MATERNO-INFANTIL VIRGEN DE LAS NIEVES. GRANADA. ^bHOSPITAL JUAN RAMÓN JIMÉNEZ. HUELVA. ^cCENTRO DE DIAGNÓSTICO. GRANADA.

Introducción. La esclerosis mesial temporal (EMT) es un síndrome epiléptico parcial definido topográficamente y caracterizado por síntomas y signos derivados de las descargas epileptógenas originadas en estructuras límbicas del lóbulo temporal. **Pacientes y métodos.** Hemos revisado niños con EMT (1991-2001) de dos unidades neuropediátricas. Basamos el diagnóstico en criterios clínicos, electroencefalográficos y de neuroimagen. Consideramos: edad, sexo, tipo de crisis y relación vigilia/sueño, tratamiento, evolución, antecedentes personales y familiares, sintomatología acompañante, exploración neurológica y exámenes complementarios. **Resultados.** Recogemos 7 casos (6 varones y 1 mujer). Edad de presentación 1-7 años (media 4 años). Crisis parciales complejas 5 pacientes, 1 parciales simples y 1 con generalización secundaria. En 6 casos suceden en vigilia y sueño mientras que en 1 hay claro predominio nocturno. Tratamiento: 4 niños con monoterapia (3 CBZ y 1 TPM), 2 con biterapia (CBZ+VPA y CBZ+TPM) y 1 precisa politerapia (CBZ+TPM+DPH). Respuesta satisfactoria 4 casos, 3 mal control en diferente grado. Antecedentes personales relacionados: encefalitis previa (1), traumatismo craneoencefálico (1), convulsiones febriles complicadas (3) y ausencia de patología previa (2). No recogemos antecedentes familiares aparentemente relacionados en ningún caso. Exploraciones neurológicas normales. Síntomas acompañantes: trastornos de conducta (hipercinesia y déficit de atención) en 6 casos, dificultades aprendizaje escolar 5 casos. Pruebas complementarias: EEG vigilia normales (3), con foco paroxístico unilateral (3) y bitemporal (1). EEG sueño en 2 casos (con vigilia normales) anomalías paroxísticas temporales unilaterales. RM craneal: asimetría del hipocampo en los 7 casos con hiperseñal en T₂ (4). Espectro-RM (1) con alteración bitemporal. SPECT intercrítica (1) hipoperfusión temporal. **Conclusiones.** Consideramos de interés la revisión por la homogeneidad semiológica ajustada a las características definitorias del síndrome. Mal pronóstico inicial en función del control de las crisis y síntomas acompañantes. Importancia de los antecedentes de agresión previa sobre SNC.

La RM destaca como la prueba complementaria de mayor interés diagnóstico. La espectro-RM y la SPECT son útiles en localización del foco. Las posibilidades actuales de tratamiento quirúrgico cambian la mala evolución clásica de este síndrome.

CRISIS EPILEPTICAS Y ENCEFALITIS LÍMBICA. ESTUDIO MEDIANTE PET CRÍTICA

IRIARTE J, URRESTARAZU E, MOYA M, IRIMIA P, ARBIZU J^a, MARTÍNEZ-VILA E

DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA. ^a DEPARTAMENTO DE MEDICINA NUCLEAR. CLÍNICA UNIVERSITARIA. UNIVERSIDAD DE NAVARRA. PAMPLONA, NAVARRA.

Introducción y objetivo. La encefalitis límbica es un síndrome, la mayoría de las veces paraneoplásico, en el que la afectación de estructuras mesiales del lóbulo temporal produce un cuadro clínico caracterizado por amnesia anterógrada, desorientación y a veces crisis epilépticas. El objetivo de este trabajo es presentar una paciente con crisis epilépticas y amnesia aguda, su diagnóstico, la utilidad de la PET crítica y su evolución. **Caso clínico.** La paciente es una mujer de 68 años de edad, que ingresa de urgencia por desorientación y pérdida brusca de memoria. Se realizó una TAC y una RM cerebral que fueron normales. Después se practicó una PET que demostró un hipermetabolismo muy marcado en ambos hipocampos. Durante el ingreso sufrió varios episodios sugestivos de crisis parciales complejas. Mientras se realizaba el EEG sufrió dos crisis parciales complejas. Fue tratada con fármacos antiepilépticos y aciclovir. A pesar de la exhaustiva búsqueda de una enfermedad maligna no se encontró. Tras un año de evolución la paciente se encuentra asintomática, y la PET y el EEG se han normalizado. **Conclusiones.** Este caso de encefalitis límbica es ilustrativo de la existencia de crisis de lóbulo temporal asociada a un hipermetabolismo de los lóbulos temporales. Estos hallazgos corroboran que se trataba de una PET ictal. La PET puede resultar útil para determinar la naturaleza de la lesión en casos de encefalitis límbica. La presencia de actividad epiléptica puede ser importante tanto para la sintomatología y necesidad de tratamiento específico como para la posibilidad de explicar la existencia de secuelas permanentes.

SÍNDROME DE ANGELMAN Y CRISIS CONVULSIVAS. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

MADRUGA GARRIDO M, GONZÁLEZ-MENESES LÓPEZ A, VÁZQUEZ FLORIDO A, RUIZ DEL PORTAL L, CANDAU R, NIETO BARRERA M

SERVICIO DE NEUROPEDIATRÍA. HOSPITAL INFANTIL VIRGEN DEL ROCÍO. SEVILLA.

Introducción. Una de las características del síndrome de Angelman es la presencia de convulsiones (= 80%). Presentamos un estudio de 8 pacientes con síndrome de Angelman confirmado con estudio genético. **Objetivos.** 1. Describir las características clínicas y evolutivas de las crisis presentadas por estos pacientes. 2. Valorar eficacia de los fármacos epilépticos (FAE) empleados. **Casos clínicos.** Revisión de historiales clínicos de 8 pacientes (niños y adolescentes) con síndrome de Angelman, con recogida y análisis de información (12 variables) relacionada con sus crisis. Todos los pacientes presentaron crisis. La edad media de inicio de las crisis fue 4,16 años (intervalo 15 meses-11 años). Tres pacientes (37,5%) presentaron convulsiones febriles como primer episodio. 7 pacientes (87,5%) presentaron crisis tónicoclónicas (T-C) generalizadas; 6 (75%) crisis atónicas y crisis mioclónicas; 4 (50%) mioclonoatónicas; 3 (37,5%) crisis de ausencia, crisis parciales simples y crisis clónicas; 2 (25%) tónicas, y 1 (12,5%) crisis parciales complejas y espasmos infantiles (West). En el 85% de los pacientes con crisis T-C, éstas lo hicieron en primer lugar, y cuando aparecen crisis atónicas, el 83% van a seguir a las T-C. Los medicamentos más empleados fueron: ácido valproico (100%), lamotrigina (75%) y clonacepam, clobazam y piracetam (62,5%). En un paciente se redujeron las crisis > 75%, en tres entre el 50-75%, y en cuatro < 50%. Todos los pacientes presentaron períodos libres de crisis (intervalo 7 meses-8 años). Los FAE más eficaces fueron el ácido valproico y el clonacepam. Los EEG realizados mostraban al menos dos de los registros típicos de estos pacientes. **Conclusiones.** Las características clínicas de las crisis en nuestros pacientes coinciden con las descritas en otros estudios: 1. Un alto porcentaje de los pacientes (80-100%) van a presentar crisis. 2. Edad de inicio de las crisis variable, con frecuencia antes de los 2 años. 3. Crisis febriles de inicio = 40%. 4. Las crisis más frecuentes son las T-C generalizadas, las atónicas y las mioclónicas. 5. Orden de presentación: 1.º T-C, seguidas generalmente de las atónicas, resto variable. 6. Las crisis son refractarias a los FAE y precisan politerapia; el ácido valproico es el más efectivo para la reducción (en mayor o menor medida) de las crisis, seguido del clonacepam. 7. El tipo de crisis mejor controlada son las

atónicas. 8. Los registros EEG de estos pacientes son muy sugestivos de este síndrome, aunque no pensamos que sean lo suficientemente específicos como para realizar un estudio genético en ausencia de otras características clínicas que definen al síndrome de Angelman.

EPILEPSIA MIOCLÓNICA BENIGNA DEL LACTANTE. PRESENTACIÓN DE SIETE CASOS

PRATS VIÑAS JM, GARAIZAR-AXPE C, RUIZ-ESPINOZA C, GARCÍA-RIBES A, MARTÍNEZ-GONZÁLEZ MJ

UNIDAD DE NEUROPEDIATRÍA. HOSPITAL DE CRUCES. PAÍS VASCO.

Objetivos. Analizar la evolución y la respuesta al tratamiento en pacientes afectados de epilepsia mioclónica benigna del lactante. **Pacientes y métodos.** Se reunen siete pacientes personales, 3 varones y 4 mujeres, con epilepsia mioclónica benigna, seleccionados según los criterios de Dravet y algunos de ellos con seguimiento prolongado de hasta 25 años. **Resultados.** De los 6 pacientes seguidos durante largo tiempo (6 a 26 años), 3 han presentado evolución desfavorable desde el punto de vista intelectual y del comportamiento. Tres más, no coincidentes necesariamente con los afectados de retraso, han sufrido a lo largo de la evolución crisis convulsivas generalizadas (1 crisis tónicoclónicas, 1 estado de 'pequeño mal' y 1 ausencias con marcadas mioclonías palpebrales). La aparición de mioclonías palpebrales bien definidas, que aparecían simultáneamente con las mioclonías de cabeza y brazos en la fase inicial del proceso, afectó a 4 de los 7 pacientes sin que parezca ser un elemento determinante del pronóstico intelectual ni predictor de su control farmacológico. **Conclusiones.** La epilepsia mioclónica benigna del lactante no es tan benigna ni responde de forma tan uniforme al VPA como las descripciones iniciales parecían sugerir, y recomendamos por lo tanto cautela en el pronóstico.

VALOR LOCALIZADOR DE LAS ANOMALÍAS EPILEPTIFORMES TARDÍAS EN EL EEG ICTAL

PRIETO J, ESTEBAN A, POLO A, CARRILLO R^a, TRABA A

SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA. ^a SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN. MADRID.

Introducción. La morfología electroencefalográfica ictal en la epilepsia del lóbulo temporal puede no tener un inicio focal hasta en el 20% de los pacientes. Rissinger en el año 1989 propuso que la aparición de un ritmo focal a 5 o más Hz en los 30 primeros segundos de la crisis debía considerarse como un fenómeno de inicio focal retrasado y altamente localizador. **Caso clínico.** Presentamos el caso de una paciente con crisis parciales complejas de larga evolución refractarias al tratamiento médico ingresada para realizar registro vídeo-EEG preoperatorio. Se obtuvieron cinco crisis registradas con electrodos de superficie que característicamente comenzaban con una atenuación difusa y prolongada (hasta 20 s) de la actividad de fondo, precedidas de un brote theta generalizado de breve duración. Tras este período de atenuación se observaba una actividad theta rítmica monomorfa a 5 Hz, simétrica sobre las regiones frontotemporales de ambos hemisferios. En cuatro de las crisis, el fenómeno final de las mismas (hasta 50 segundos después del inicio) era una actividad delta aguda de alto voltaje con grafoelementos tipo punta-onda sobre la región frontotemporal izquierda. La localización del área epileptógena en la región temporal izquierda se confirmó posteriormente mediante electrodos subdurales y las alteraciones anatomopatológicas. Tras la cirugía, la paciente permanece libre de crisis. **Conclusión.** Consideramos que la presencia de grafoelementos epileptiformes focales, aunque sea de modo muy tardío, durante un registro ictal debe ser considerado como una variante del inicio focal retrasado descrito por Rissinger y por lo tanto con un importante valor localizador del área epileptógena.

¿EPILEPSIA REFLEJA O HIPERECPLEXIA?

REGIDOR I^a, DE BLAS G^a, APARICIO-MEIX M^b, LOZANO C^b

HOSPITAL RAMÓN Y CAJAL. ^a SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA. ^b SERVICIO DE PEDIATRÍA. MADRID.

Introducción. En la epilepsia refleja las crisis se pueden desencadenar por estímulos inesperados que producen sobresalto. Estas crisis suelen ser de carácter tónico con rigidez del brazo o la pierna contralaterales al foco epileptógeno. Hay que separar esta forma de epilepsia de otras alteraciones por sobresalto no epilépticas. La hiperecplexia, o enfermedad del sobresalto, es una enfermedad autosómica dominante caracterizada por reacciones de sobresalto exageradas ante estímulos inesperados, sobre todo auditivos. El defecto genético se ha identificado como una mutación puntual en la subunidad alfa-1 del receptor de la glicina. La base fisiopatológica de la hiperecplexia no está

aclarada. Cambios inespecíficos como alteraciones en el EEG, potenciales evocados somatosensoriales gigantes o respuestas de larga latencia ('reflejo C') pueden indicar un incremento de la excitabilidad neuronal cortical en la enfermedad. Esto, unido a una reducción de los marcadores neuronales de los lóbulos frontales medidos mediante espectroscopía por resonancia magnética, que indica una disfunción neuronal, parece estar de acuerdo con la hipótesis de un papel facilitador de la disfunción cortical en el origen de la respuesta de sobresalto patológica. *Casos clínicos.* Hemos estudiado dos pacientes con crisis tónicas en flexión desencadenadas por estímulos inesperados. La valoración neurofisiológica incluye: EEG, polisomnografía, potenciales evocados auditivos y somatosensoriales, reflejos de larga latencia tras estímulos en el nervio mediano, promediación retrógrada y test de sobresalto auditivo. En uno de los casos no encontramos datos que sugieran un compromiso cortical. En el otro caso aparece un foco eléctrico de localización frontal durante el sueño, pero no encontramos paroxismos relacionados con los estímulos y el sobresalto en el EEG. En ambos pacientes no se producía habituación de la respuesta de sobresalto auditivo pero las latencias se encontraban en el margen normal así como el patrón de activación, compatible con un origen del reflejo en la zona caudal del tronco cerebral. *Conclusiones.* La hiperecplexia es una entidad diferente a la epilepsia refleja. En la hiperecplexia la implicación cortical no está clara, ya sea por excitabilidad o disfunción del lóbulo frontal, pero los sistemas aferentes y eferentes del reflejo de sobresalto son idénticos a los de la repuesta de sobresalto fisiológica, implicando al mismo generador en la parte baja del tronco cerebral, probablemente en la parte medial de la formación reticular bulbopontina, aunque esta respuesta puede estar sometida a influencias suprapontinas complejas.

EPILEPSIA FOTOGÉNICA EN EL ANCIANO

RIBACOBIA-MONTERO R^a, GONZÁLEZ-RODRÍGUEZ C^a, MORÍS DE LA TASSA G^b, SALAS-PUIG J^b
^aHOSPITAL ÁLVAREZ BUILLA. ^bHOSPITAL CENTRAL ASTURIAS. OVIEDO, ASTURIAS.

Introducción. Habitualmente la epilepsia refleja ocasionada por estímulos visuales aparece en la juventud y tiene un comportamiento benigno. *Caso clínico.* Mujer de 65 años sin antecedentes familiares de epilepsia. Fue diagnosticada de asma bronquial desde su juventud, en tratamiento con 400 mg diarios de teofilina y broncodilatadores inhalados. Desde hace 8 años aproximadamente padece un síndrome depresivo en tratamiento con BZD y 20 mg de paroxetina. Aproximadamente por entonces comienza con una sensación de mareo, descarga eléctrica en los párpados y ocasionalmente sacudidas aisladas en brazos, cuadro que se repite cuando conduce entre árboles o tiende la ropa en día soleado, por lo que instintivamente evita las molestias tendiendo la ropa muy temprano, o reduciendo la velocidad cuando conduce entre árboles. A los 64 años sólo usaba 10 mg de paroxetina cada 48 horas. Durante un viaje (ocupando el asiento del copiloto) por una carretera arbolada en un día luminoso, presentó los mismos síntomas que concluyen en una crisis tonicoclónica generalizada. Durante 6 meses controló los síntomas tapando un ojo cuando se exponía al estímulo. Finalmente hace 3 meses nota la misma sensación de descarga eléctrica en los párpados al pasar de la oscuridad al sol para cruzar una calle muy transitada, en esta ocasión las molestias no cedieron al ocluir un ojo y presenta una nueva crisis generalizada. Desde entonces se mantiene asintomática con VPA. No presentó anomalías en la exploración general ni neurológica. *Resultados.* EEG: descargas intercríticas de polipuntuada generalizadas y fenómeno fotoconvulsivo que se acompaña de un parpadeo mioclonico rápido (vídeo), sin alteración del nivel de conciencia y mioclonías proximales aisladas si se prolonga la exposición. Análisis ordinarios, ácido láctico, ácido fólico, TAC y RM craneal normales. *Conclusión.* Clásicamente la epilepsia fotogénica aparece en la segunda década y evoluciona de manera benigna, sin embargo, es excepcional que aparezcan crisis reflejas en la sexta década. Probablemente los fármacos actúen como desencadenante.

REVISIÓN DE SIETE PACIENTES AFECTOS DE EPILEPSIA PARCIAL BENIGNA ATÍPICA

SANMARTÍ-VILAPLANA FX, MAS-SALGUERO MJ
 SERVICIO DE NEUROPEDIATRÍA. UNIDAD INTEGRADA HOSPITAL CLÍNICO-HOSPITAL SANT JOAN DE DÉU. BARCELONA.

Introducción y casos clínicos. Presentamos siete pacientes diagnosticados de epilepsia parcial benigna atípica estudiados en nuestro servicio. Son 6 niños y una niña que inician el cuadro epiléptico entre los 3 y los 5 años de edad. El tiempo de seguimiento varía entre 1 y 12 años. El cuadro clínico se inicia por crisis parciales simples o secundariamente generalizadas, en vigilia o sueño, y

posteriormente aparecen caídas del paciente. Se observa un deterioro cognitivo, del lenguaje y alteración de la conducta. La exploración neurológica intercrítica muestra, en los casos más afectados (que en nuestra casuística son 4), una amimia facial con babeo. Algún paciente presentó hemiparesia poscrítica transitoria. Los registros electroencefalográficos de vigilia objetivan paroxismos focales, multifocales y generalizados y lentificación de la actividad de fondo, más evidente en las áreas donde predomina la actividad paroxística. En la poligrafía de músculos deltoides, con el paciente con los brazos extendidos, se detecta asterixis que se corresponde con una descarga paroxística contralateral. En el trazado de sueño se activan los paroxismos pudiendo adoptar un patrón de POCS. La neuroimagen en todos ellos es normal. El tratamiento antiepiléptico habitual (CBZ, VPA) empeora el cuadro electroclínico del paciente. Todos nuestros pacientes respondieron favorablemente al tratamiento en monoterapia con CLB o ESM. La evolución de la epilepsia ha sido favorable en todos los pacientes. Cuatro de ellos están sin tratamiento en la actualidad. En cuanto al deterioro cognitivo, lenguaje y trastorno de conducta, recuperaron sus capacidades previas tras el control de su epilepsia. *Conclusiones.* Nos parece muy importante reconocer tempranamente este cuadro electroclínico dada la buena evolución con un tratamiento antiepiléptico en monoterapia. El diagnóstico diferencial, según el momento evolutivo del paciente, debe realizarse con una epilepsia parcial benigna con paroxismos centrotemporales, un síndrome de afasia-epilepsia, un síndrome POCS o un síndrome de Lennox-Gastaut.

CRISIS CONVULSIVAS EN PACIENTES VIH⁺ CON TOXOPLASMOSIS CEREBRAL

TEJERO C, MAURI JA, ÍÑIGUEZ C, SANTOS S, GARCÉS M, FABRE O, LETONA S, CUESTA J
 SERVICIOS DE NEUROLOGÍA E INFECCIOSOS. HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO LOZANO BLES. ZARAGOZA.

Introducción y objetivos. La causa más frecuente de crisis epilépticas en los pacientes VIH⁺ son las infecciones oportunistas con afectación cerebral, fundamentalmente el absceso por toxoplasma. El absceso por toxoplasma tiene una incidencia de hasta un 40% de los pacientes con sida, fundamentalmente en los estadios avanzados. En el 30% de los casos cursan con crisis epilépticas. Nuestro objetivo es estudiar los aspectos clínicos de las crisis epilépticas de nuevo diagnóstico en los pacientes VIH⁺ con toxoplasmosis cerebral. *Pacientes y métodos.* Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo de los aspectos clínicos de los 62 pacientes VIH⁺ ingresados en nuestro hospital por presentar una o más crisis epilépticas entre enero de 1993 y mayo de 2000. Se seleccionaron aquellos en los que el absceso por toxoplasma era la causa más probable y se recogieron los datos demográficos y clínicos. *Resultados.* Fueron estudiados un total de 22 pacientes, 18 varones y 6 mujeres con una media de edad de 33 años, y una infección VIH conocida de 5,12 años de evolución media. El tipo de crisis más frecuentes fueron las crisis parciales (10 pacientes crisis parciales simples, 6 crisis parciales complejas, 6 pacientes con crisis generalizadas sin que se pudiera constatar inicio parcial). La mayoría de las lesiones se localizaban a nivel córtico-subcortical. En 16 pacientes se inició tratamiento antiepiléptico, siendo la carbamacepina el tratamiento más frecuentemente empleado. Tan sólo 6 de los pacientes presentaron un difícil control de las crisis que precisó la modificación de la terapia inicial o la incorporación de otros fármacos. *Conclusiones.* Las crisis epilépticas en los pacientes VIH⁺ con toxoplasmosis cerebral está provocada fundamentalmente por lesiones córtico-subcorticales. Las crisis son crisis parciales en la mayoría de las ocasiones y suelen ser bien controladas con la medicación.

SESIÓN DE PÓSTERS III

MODERADOR: A.C. RODRÍGUEZ-BARRIONUEVO

EPILEPSIA Y PSICOSIS

BURCET-DARDÉ J
 HOSPITAL SANT JOAN DE DEU. PALMA DE MALLORCA.

Introducción. Es conocida la existencia de trastornos psicóticos en los enfermos epilépticos; las cifras de incidencia varían mucho, en función de la procedencia de las diversas series de pacientes. *Casos clínicos.* Se presentan tres pacientes afectados de psicosis post ictal, típica, estudiados desde el punto de vista clínico, analítico y electroencefalográfico y procedentes de una serie de 150 pacientes no seleccionados de una consulta especializada en epilepsia, ubicada en un hospital comarcal (100.000 habitantes) con un seguimiento de un año. Se revisan la nosología actual de las psicosis con relación a la epilepsia. *Conclu-*

siones. Se revisan los criterios actualmente vigentes de comorbilidad de epilepsia y psicosis, y de forma especial de la forma postictal, de máxima prevalencia, en la población epiléptica junto con la forma interictal. La prevalencia de la psicosis postictal es menor de la referida en los estudios clásicos, quizás por el sesgo de la población estudiada.

EXPERIENCIA DE UNA CONSULTA TELEFÓNICA EN UNA UNIDAD DE EPILEPSIA

MORALES A, DOMÍNGUEZ M, DÍAZ-OBREGÓN MC, BHATHAL H
UNIDAD DE EPILEPSIA. HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS. MADRID.

Introducción. Lo imprevisible de las crisis epilépticas obliga a una atención continuada al paciente, por una parte como apoyo a éste y para evitar modificaciones en la estrategia terapéutica que se puede producir por realizar consultas a Servicios de Urgencias u otros facultativos. **Pacientes y métodos.** Se valoran los resultados obtenidos a lo largo de un año de las peticiones solicitadas por los pacientes vía telefónica. La atención es llevada a cabo por la enfermería de la unidad de 8:00 a 15:00 horas, teniendo el paciente la posibilidad de utilizar el servicio de contestador el resto del día. Ésta es derivada al médico en caso de precisar su contestación. **Resultados.** El total de llamadas es de 1.628 llamadas (sobre un total de 5.134 consultas programadas). Un 34% fueron sobre información relacionada con tratamientos (control crisis, dosificación, efectos secundarios, etc.), 29% citaciones telefónicas de revisión médica no previstas, 18% asuntos no relacionados con la epilepsia (información sobre asociaciones, derivación a otros nervios no neurológicos, etc.), 19% citaciones en la consulta de enfermería e información familiares. **Conclusiones.** El apoyo a través de una consulta telefónica ha demostrado ser un mecanismo eficaz de atención permanente para la resolución de incidencias en relación con la epilepsia así como un instrumento útil para evitar desplazamientos innecesarios y la consulta a otros servicios médicos, mejorando todo ello la atención que se brinda al paciente y a su familia.

SEMIOLÓGICA ICTAL FRONTAL Y MESIOLÍMBICA PROLONGADA EN UN NIÑO CON UN ASTROCITOMA FRONTOPARIETAL DERECHO: ESTUDIO VIDEO-EEG DETALLADO

FERNÁNDEZ-TORRE JL, OTERO B^a

SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA. *SERVICIO DE PEDIATRÍA. HOSPITAL DE CABUEÑES. GIJÓN, ASTURIAS.

Introducción. La semiología de las crisis en la epilepsia parcial sintomática depende no sólo de la localización de la lesión estructural, sino también de las vías de propagación neuronal que activa la descarga epiléptica. **Caso clínico.** Paciente varón de 5 años sin antecedentes de interés que refiere en el último mes varios episodios de movimientos involuntarios en hemicara y brazo izquierdos. La exploración neurológica fue normal. Se procedió a la realización de un estudio video-EEG tras privación parcial de sueño y una resonancia magnética (RM). Se capturó una crisis de inicio en sueño anormalmente prolongada (10 minutos) con las siguientes fases: 1. Crisis parcial motora con clonías hemifaciales y braquiales izquierdas. 2. Crisis del área motora suplementaria con postura forzada (*posturing*), clonías, bloqueo del lenguaje y conciencia normal. 3. Crisis mesiolímbica con sensación epigástrica, automatismos oraalimentarios, náuseas, arcadas (*ictus emeticus*) y confusión. En la RM encefálica se identificó una tumoración frontoparietal derecha. El niño fue intervenido procediéndose a la extirpación de la lesión cuyo diagnóstico histopatológico fue un astrocitoma de bajo grado. Después de un año de seguimiento permanece libre de crisis en tratamiento con carbamazepina. **Conclusiones.** El análisis detallado de la semiología y de los cambios electroencefalográficos ictales es un procedimiento que permite determinar la zona sintomatogénica (Lüders y Awad, 1992) y las vías o circuitos neuronales involucrados en la propagación de la actividad epiléptica crítica.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB CLÁSICA PRESENTÁNDOSE COMO UN ESTADO EPILEPTICO NO CONVULSIVO: ELECTROENCEFALOGRAMAS EVOLUTIVOS

FERNÁNDEZ-TORRE JL, SOLAR M^a, CERECEDA R, ASTUDILLO A^o, ACEBES A^a, CALATAYUD MT^a

SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA. *SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL DE CABUEÑES. GIJÓN. ^bSERVICIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL CENTRAL DE ASTURIAS. OVIEDO.

Introducción. Una demencia rápidamente progresiva es la forma más frecuente de presentación de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ). Sin embargo,

recientemente Rees et al (JNNP, 1999) alertaron sobre la existencia de algunos pacientes cuyos hallazgos clínicos y electroencefalográficos iniciales sugieren el diagnóstico de estado epiléptico no convulsivo (EENC). **Caso clínico.** Se trata de una anciana de 74 años con antecedentes de crisis generalizadas tonicoclónicas en tratamiento con ácido valproico que ingresa por una franca alteración del comportamiento en el último mes. En la exploración se observó una paciente consciente aunque desconectada del medio y anártrica. Existía hipertensión generalizada y se objetivaron clonías braquiales izquierdas. El hemograma, bioquímica de sangre y orina y pruebas de coagulación fueron normales. Se realizó una tomografía computarizada cerebral en la que únicamente se evidenció atrofia córtico-subcortical. En los dos electroencefalogramas (EEG) iniciales se identificó una actividad generalizada de apariencia epileptiforme que se suprimió con la inyección endovenosa de diazepam compatible con el diagnóstico de EENC. En la semana siguiente no existe mejoría clínica alguna a pesar del tratamiento con ácido valproico y fenitoína. Se realizó un EEG de control en el que se observó una actividad cerebral enlentecida y anomalías focales pseudoperiódicas en el área frontal del hemisferio derecho. Una semana después, en el EEG existían complejos periódicos generalizados bitrifásicos sugestivos de ECJ. La determinación de la proteína priónica 14-3-3 en el LCR fue positiva. El examen neuropatológico tras el *exitus* de la paciente fue compatible con el diagnóstico de forma clásica esporádica de ECJ. **Conclusiones.** En las fases iniciales de la ECJ pueden observarse anomalías electroencefalográficas de apariencia epileptiforme que se suprimen con la inyección de benzodiazepinas, aparentemente compatibles con el diagnóstico de EENC. El curso clínico y la realización de EEG seriados serán claves para realizar un diagnóstico preciso.

SÍNERGY: NUEVO PROGRAMA PARA LA REALIZACIÓN DE METANÁLISIS

LETÓN E, PEDROMINGO A

DEPARTAMENTO DE BIOMETRÍA/MÉDICO. GLAXOSMITHKLINE. MADRID.

Introducción. Se ha desarrollado un programa informático en CD de libre distribución, para usuarios no especialistas, que cubre los requerimientos básicos para la realización de un metanálisis (MA). El MA es una técnica estadística que permite la integración de información de diferentes estudios. El programa Sinergy integra información de las principales medidas de efecto utilizadas en epidemiología e investigación clínica. **Material y métodos.** Se emplea la metodología de Mantel-Haenszel y la Logit para diseños de efectos fijos y aleatorios con y sin asunción de homogeneidad. Se contemplan las siguientes medidas de efecto: riesgos relativos, *Odds Ratio* y diferencias de riesgos. **Resultados.** En Sinergy se pueden realizar hasta 16 técnicas de MA. En el resultado se muestran los pasos para la construcción de los estimados puntuales de la medida global de eficacia, su significación y su intervalo de confianza (IC). En la opción de MA gráfico se presenta el estimado global del efecto, su significación y el contraste de heterogeneidad entre los estudios. El MA acumulado permite establecer la fecha más temprana de acumulación de evidencia a favor de la hipótesis alternativa. Otras opciones son: construcción de IC para distintos niveles de confianza, tratamiento de ceros, exportación de datos a ficheros ASCII, filtros de validez de cada estudio y gráficos de resultados. **Conclusiones.** El MA es una herramienta fundamental en los análisis cuantitativos de la Medicina Basada en la Evidencia (MBE). El departamento de biometría de GSK ha desarrollado un programa de libre distribución para realizar MA. Más información en www.e-biometria.com

ESTANDARIZACIÓN Y CARACTERIZACIÓN DE UNA LÍNEA DE HÁMSTERS (*MESOCRICETUS AURATUS*) CON CONVULSIONES AUDIÓGENAS COMO MODELO ANIMAL DE EPILEPSIA REFLEJA

MUÑOZ L^{a,b}, SALDAÑA E^{a,c}, GARCÍA-ATARÉS N^d, VIÑUELA A^{a,c}, DE CABO C^e, CANTOS R^f, RUEDA J^f, LÓPEZ DE A^{a,c}

^aINSTITUTO DE NEUROCIENCIA DE CASTILLA Y LEÓN. ^bSERVICIO DE EXPERIMENTACIÓN ANIMAL (USAL). ^cDEPARTAMENTO DE BIOLOGÍA CELULAR Y PATOLOGÍA (USAL). ^dDEPARTAMENTO DE ANATOMÍA. UNIVERSIDAD DE VALLADOLID. ^eDEPARTAMENTO DE CIENCIAS MÉDICAS. UNIVERSIDAD DE CASTILLA-LA MANCHA. CAMPUS DE ALBACETE. ^fDEPARTAMENTO DE HISTOLOGÍA. UNIVERSIDAD MIGUEL HERNÁNDEZ. ALICANTE.

Introducción. La epilepsia es una de las enfermedades neurológicas más frecuentes en el hombre, desconociéndose actualmente los factores que forman una parte del cerebro normal en epiléptico, por lo que el estudio de animales que presentan epilepsia resulta muy útil para conocer la fisiopatología de esta enfermedad. Hace unas décadas, por mutación espontánea, surgió en la

Facultad de Medicina de Valladolid una línea de hámsters con epilepsia audiogénica, denominada GPG/Vall. Típicamente, sus crisis convulsivas constan de varias fases: 1. Período de latencia postestímulo; 2. Carrera salvaje; 3. Convulsiones tónico-clónicas, y 4. Estupor. Al encontrarse en fase de extinción, nuestro objetivo es generar, estabilizar y caracterizar una línea de hámsters con convulsiones audiogénicas como modelo animal de epilepsia refleja. **Material y métodos.** Cruzamos de forma sistemática individuos de la línea GPG/Vall con hámsters sirios normales no consanguíneos de la línea Lak:LVG(SYR)BR. La susceptibilidad de todos los animales de nuestro estudio a padecer crisis convulsivas ha sido comprobada aplicando un estímulo sonoro epileptógeno. Al ser un sonido el desencadenante de las crisis, estamos analizando, microanatómica y neuroquímicamente, las estructuras auditivas (sistema nervioso central y periférico) en las diferentes generaciones de hámsters epilépticos y en hámsters normales como control. **Resultados.** Tras el cruce (generación F₁), ninguna cría (generación F₂) manifestó susceptibilidad. En el cruce entre individuos F₁, aproximadamente el 20% de la descendencia (F₂) mostraron susceptibilidad. Al cruzar entre sí individuos F₂ susceptibles, todos sus descendientes (F₃) heredaron este rasgo. Hasta el momento, la susceptibilidad se ha transmitido sin excepciones hasta la generación F₆. Estos datos sugieren que la susceptibilidad estudiada se hereda mediante un patrón autosómico recesivo. **Conclusión.** En el Servicio de Experimentación Animal de la Universidad de Salamanca se está estableciendo y consolidando una línea de hámsters con epilepsia refleja audiogénica, para la que proponemos el nombre de GASH:Sal (*Genetic Audiogenic Seizure Hamster*), cuyas crisis se asemejan a la epilepsia humana tipo 'gran mal'. Subvencionado con los proyectos: JCYL (SA084/01 y SA070/01) y el Ministerio de Ciencia y Tecnología (BFI2000-1358).

AUTISMO Y CRISIS CONVULSIVAS. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

MADRUGA-GARRIDO M, VÁZQUEZ-FLORIDO AM, SANTALÓ-GONZÁLEZ L, PUJOL M, ALONSO-CUESTA R, NIETO-BARRERA M
UNIDAD DE SALUD MENTAL INFANTIL Y SERVICIO DE NEUROPEDIATRÍA. HOSPITAL INFANTIL VIRGEN DEL ROCÍO. SEVILLA.

Introducción. Una característica del autismo es la presencia de crisis convulsivas (4-40%). Esto ha llevado a algunos autores a relacionar epilepsia y autismo. **Objetivos.** 1. Conocer la incidencia de crisis convulsivas en pacientes autistas en nuestra área. 2. Enumerar y analizar las características clínicas y evolutivas de las crisis. 3. Búsqueda de datos que relacionen epilepsia y autismo. **Pacientes y métodos.** Se ha revisado el historial clínico de 41 niños y adolescentes catalogados (CIE-10) como autistas, seguidos en la Unidad de Salud Mental Infantil Virgen del Rocío de Sevilla, con la colaboración del Servicio de Neuropediatría del Hospital Infantil Virgen del Rocío, y habiéndose descartado en ellos todos los trastornos generales del desarrollo con base orgánica conocida. **Resultados.** De 41 pacientes, 4 presentaron crisis epilépticas (9,75%). Se realizó EEG a 20 (48,78%), incluidos los 4 con crisis: normal en 14 (70%) y patológico en 6 (30%). En la mitad de ellos, la edad de presentación de la primera crisis fue con <2 años y en la otra mitad, fue con >9. Dos pacientes tuvieron convulsión febril como primera crisis, y presentaron posteriormente otros tipos de crisis. Las crisis tónico-clónicas generalizadas y las crisis parciales se presentaron en 3 niños. De los 4 pacientes con crisis, uno tuvo EEG patológico (anomalías paroxísticas de amplia expresión). Los estudios de neuroimagen fueron normales en todos. Dos de los pacientes que recibieron tratamiento con ácido valproico mejoraron de la sintomatología autista con control de las crisis. En un caso el tratamiento con carbamazepina produjo mejoría de la clínica autista, aunque precisó la asociación con lamotrigina para el control de las crisis. En el otro caso ni los síntomas autistas ni las crisis se han controlado a pesar del empleo de ácido valproico y carbamazepina. **Conclusiones.** 1. No es posible extraer conclusiones definitivas dado el escaso número de pacientes del presente estudio, aunque sí hemos visto un aumento en la incidencia de las crisis entre la población autista respecto a la población normal. 2. El número de pacientes con crisis puede estar infraestimado ya que algunas pasan desapercibidas, o son mal interpretadas. 3. Un 13,5% de EEG de la población autista sin crisis presentaron alteraciones (19-25% en otros estudios). 4. Las crisis más frecuentes fueron las tónico-clónicas generalizadas y las parciales. 5. Buen control de las crisis en el 75%. 6. La mayor incidencia de epilepsia en niños autistas, al ser ambas condiciones patológicas expresión de una disfunción cerebral, sugiere que ambas patologías son coincidentes con más frecuencia que la habitual individual, o expresión de un sustrato común, lo que justificaría el porcentaje de EEG alterados, en ausencia de lesión, que se manifiesta en relación con los circuitos cerebrales implicados.

27 AÑOS DE EXPERIENCIA EN BASES DE DATOS DE EPILEPSIA

F.-V. OLLER L

BARCELONA.

Objetivo. El autor revisa la frecuencia observada de distintos parámetros que definen los 7.500 enfermos epilépticos de su Banco de Datos, creado en el año 1974 y revisado por última vez en junio del año 2000. **Pacientes y métodos.** Se efectuó un estudio retrospectivo del Banco de Datos sobre los primeros 3.000 enfermos recogidos entre 1974 y 1985. A partir de 1985 y hasta el año 2000, se analizaron prospectivamente otros 4.500 casos. En total, 7.500 pacientes. **Resultados.** Por lo que se refiere a los tipos de crisis y sus asociaciones, destacan, con máxima frecuencia, la asociación de crisis parciales simples y crisis parciales secundariamente generalizadas, totalizando 661 pacientes (8,81%). Algo menos frecuente sería la asociación de crisis parciales complejas y crisis parciales secundariamente generalizadas que se observaron en 640 enfermos (8,53%). Se destaca así la frecuencia de las crisis correspondientes a la epilepsia parcial. Respecto a los tipos de epilepsia destacaríamos como más frecuente la epilepsia parcial (40,86%) (a la que deben agregarse parte de los casos de la denominada epilepsia unilateral, 398 enfermos 5,3%) por encima de la epilepsia generalizada (idiopática y sintomática o criptogénica) (40,80%), pudiendo existir un 'sesgo' por la procedencia de los casos. Por último, debemos referirnos a la frecuencia que hemos denominado 'epilepsia parcial con crisis parciales secundariamente generalizadas' (6,57%). Sin embargo, ajustándonos con exactitud a los caracteres exigidos para clasificar las diferentes entidades sindrómicas, ello ha sido únicamente posible en 2.013 de los 7.500 pacientes (26,84%), lo que interpretamos, como ha descrito recientemente C. Lombroso (Buenos Aires, 2001) que parece ser necesario ampliar la actual Clasificación de Síndromes Epilépticos vigente.

LEUCOENCEFALOPATÍAS POSTERIORES

OSUNA T, RAMÍO L, PEDRAZA A, MOLINS A

SECCIÓN DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL DR. JOSEP TRUETA. GIRONA.

Introducción. El síndrome de leucoencefalopatía posterior, habitualmente reversible, se manifiesta de forma aguda con convulsiones, alteración de la conciencia, déficit visuales, cefalea, náuseas y vómitos. En la RM se aprecian alteraciones bilaterales de la sustancia blanca sugestivas de edema vasogénico en lóbulos parietal y occipital, predominantemente. Se puede observar en encefalopatías hipertensivas, en el curso de una eclampsia, asociados a fallo renal y por tratamiento con inmunosupresores y citostáticos. **Casos clínicos.** Se presentan tres casos ingresados en los últimos cinco años en nuestro servicio de neurología afectos de leucoencefalopatía posterior y que debutaron con crisis epilépticas. En dos de los casos existe una etiología conocida (eclampsia y citostáticos) y un tercero es de causa desconocida. En todos los casos la primera manifestación clínica fueron crisis epilépticas, siempre en forma de estado epiléptico y requirieron tratamiento parenteral. La prueba diagnóstica definitiva fue la RM. Las lesiones fueron reversibles únicamente en un caso, y las crisis persistieron tan sólo en un paciente con buen control farmacológico. La enfermedad basal fue la causante del *exitus* de dos pacientes a medio/largo plazo. **Conclusiones.** La encefalopatía posterior no siempre es reversible ni clínica ni radiológicamente. Las crisis epilépticas suelen ser la manifestación inicial predominante, siendo a veces de difícil control farmacológico en esta fase. El pronóstico clínico de las crisis es generalmente favorable aunque la enfermedad de base marca el pronóstico vital.

LA ESPECTROSCOPIA CON RESONANCIA MAGNÉTICA EN LA LATERALIZACIÓN DE LA EPILEPSIA PARCIAL FARMACORRESISTENTE

PASTOR PONS E^a, SÁNCHEZ-ÁLVAREZ JC^b, GALDÓN-CASTILLO A^b, MACHADO-QUINTANA F^a, ALTUZARRA-CORRAL A^b, CASTAÑEDA M^b, OROZCO-GIMÉNEZ C^a

^a CENTRO DE DIAGNÓSTICO. GRANADA. ^b UNIDAD DE EPILEPSIA. INSTITUTO DE CIENCIAS NEUROLÓGICAS. HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DE LAS NIEVES. GRANADA.

Introducción. La cirugía es un tratamiento efectivo de la epilepsia parcial refractaria, pero en ocasiones determinar el origen del foco epileptógeno es difícil. La espectroscopia con resonancia magnética (ERM) puede ayudar a la lateralización de forma no invasiva basándose en la alteración de la concentración de metabolitos. **Pacientes y métodos.** Se realiza ERM de volumen único a 33 pacientes, 18 varones y 15 mujeres, de 10 a 53 años, con media de edad de 30,5 años con epilepsia parcial farmacorresistente candidatos a cirugía y a 20 sujetos controles voluntarios sanos. Se valora la simetría o asimetría de los cocientes N-acetil aspartato (NAA)/creatina (Cr)+colina (Co), NAA/Cr y Co/Cr, la concordancia con los hallazgos de imagen con resonancia magnética (RM), electroen-

cefalograma (EEG), tomografía computarizada con emisión de fotón único (SPECT) e histología en los casos operados. **Resultados.** La ERM fue anormal en 25 pacientes (75%): 3 displasia transmantales frontales y los 22 restantes en hipocampos, en 2 de forma bilateral. La concordancia con RM fue del 75%, con EEG del 42% y con SPECT del 45%. Se consiguió lateralización en 23 pacientes (70%) utilizando ERM y en 27 (82%) usando ERM e RM de forma conjunta. La ERM fue anormal en 4 pacientes con RM sin hallazgos. **Conclusiones.** 1. La ERM es una herramienta diagnóstica no invasiva útil para localizar el origen de la epilepsia parcial en candidatos quirúrgicos. 2. La combinación de ERM e RM consigue lateralizar el foco epileptógeno en la mayoría de los pacientes.

EPILEPSIA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

PUEENTE V, HERRAIZ J, ROQUER J, MUNTEIS E
SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL DEL MAR. BARCELONA.

Objetivo. Analizar la prevalencia, manifestaciones clínicas y hallazgos neuroradiológicos de epilepsia en pacientes afectados de esclerosis múltiple (EM). **Pacientes y métodos.** Se han revisado los expedientes clínicos de los pacientes diagnosticados de EM en nuestra unidad de EM, para identificar los casos que han desarrollado epilepsia. La EM se clasificó, de acuerdo con su curso clínico, en: recurrente-remite (RR), secundaria-progresiva (SP) y primaria-progresiva (PP). La gravedad de la EM se midió con la escala EDSS. Igualmente se revisaron EEG y RM. **Resultados.** De 153 pacientes con EM clínica y radiológicamente definida (30 PP, 33 SP y 90 RR), 5 pacientes experimentaron crisis comiciales. Fueron 4 mujeres y un varón. En tres casos aparecieron crisis parciales y en cuatro crisis generalizadas. Dos pacientes presentaron crisis antes de que su EM fuera diagnóstica, uno de ellos 3 años antes. De los 33 pacientes con SP, dos presentaron crisis, de los casos R-R 3 presentaron crisis. El EEG mostró anomalías focales en 4 pacientes. La RM mostraba moderada-grave atrofia frontal en 3 casos y discreta en uno y atrofia subcortical moderada-grave en 4 casos. Se observaron extensas lesiones desmielinizantes en 3 pacientes que afectaban a la sustancia blanca frontal y temporoccipital próximas a la sustancia gris. **Conclusiones.** La frecuencia de epilepsia fue del 3,2%. Las crisis generalizadas fueron más frecuentes que las parciales. En nuestra casuística, los pacientes afectados de EM-SP presentaban mayor riesgo de presentar crisis que los afectados de EM-RR. El desarrollo de la epilepsia parece relacionarse en nuestros casos con una alta puntuación en la escala de gravedad (EDSS > 4), la presencia de atrofia frontal y subcortical y la presencia de extensas lesiones en la sustancia blanca de lóbulos frontales y temporoccipital, próximas a la sustancia gris.

NEUMOENCEFALO YATRÓGENO Y CRISIS CONVULSIVAS

TEJEROC, MAURI JA, LARRODÉ P, ÍÑIGUEZ C, SANTOS S, CASADEVALL T, MORALES F
SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO LOZANO BLES. ZARAGOZA.

Introducción. El neumocéfalo se define como una acumulación de aire en el interior de la cavidad craneal. Se han descrito muchas causas, entre las más comunes destacan los traumatismos y las intervenciones de neurocirugía. Se han descrito casos puntuales de neumocéfalo yatrógeno tras analgesia epidural. Las manifestaciones clínicas son derivadas del aumento de la presión intracraneal y de la irritación cortical por un agente extraño. Presentamos el caso de una paciente que presentó crisis convulsivas secundarias a neumocéfalo yatrógeno tras analgesia epidural. **Caso clínico.** Paciente de 24 años de edad, sin antecedentes de interés. Ingresa para cesárea. La intervención ocurre sin complicaciones. En los días siguientes presenta cefalea y vómitos. El quinto día de evolución presenta una crisis tónicoclónica generalizada que recurrió en dos ocasiones en las horas siguientes. La exploración física no reveló focalidad alguna. La neuroimagen demostró un neumocéfalo en la región frontal derecha. No se encontró otra causa de las crisis. La paciente fue tratada inicialmente con fenitoína, que se pudo suprimir al cabo de unas semanas sin recurrencia de las crisis. Una TC cerebral de control demostró la resolución total del neumocéfalo.

MOTIVOS DE CONSULTA Y RESULTADOS DEL EEG CONVENCIONAL EN EL PACIENTE PSIQUIÁTRICO AMBULATORIO

VILLAREJO A, CAMACHO A, PENAS M, JUNTAS R, MARTÍNEZ-SALIO A, PEÑA P, ÁLVAREZ-TEJERINA J
SECCIÓN DE EPILEPSIA. SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL 12 DE OCTUBRE. MADRID.

Introducción. El papel del electroencefalograma convencional (EEG) en el paciente psiquiátrico es controvertido. Se ha señalado su utilidad en el diagnós-

tico diferencial de los trastornos agudos del comportamiento, pero su valor en el estudio de la patología psiquiátrica ambulatoria es discutible. Realizamos el presente estudio para determinar los motivos de consulta y el rendimiento que proporciona el EEG al psiquiatra de nuestro medio. **Pacientes y métodos.** Se seleccionaron de manera retrospectiva los 100 últimos EEG realizados a pacientes remitidos desde consultas externas de psiquiatría durante un período de 2 años y 7 meses. En todos los pacientes se practicó un EEG de 16 canales mediante la colocación de electrodos según el sistema internacional 10-20. **Resultados.** Los EEG estudiados suponían el 1,15% de los realizados durante ese período. La distribución por sexos era similar (47 M, 53 H), con una edad media de 48,8 años. El 20% de los EEG fueron anormales, pero sólo el 4% modificaron el diagnóstico o mostraron anomalías mayores (actividad epileptiforme, enlentecimiento difuso o asimetrías). La siguiente tabla resume los motivos de consulta y los resultados del EEG.

Motivo de consulta	N.º de pacientes	EEG anormal	EEG significativo
Deterioro cognitivo	23	5	1
Crisis epilépticas	20	2 (10%)	2 (10%)
Alteración de conducta	16	2 (12-5%)	1 (6,25%)
Depresión	13	1	0
Cefalea	10	2 (20%)	0
Psicosis	9	0	0
Ansiedad	3	1	0
Alcoholismo	3	1	0
Hipersomnia	3	1	0
ACV	3	2	0
Alucinaciones	2	1	0
Síncope	2	1	0
Otros	3	1	0

Conclusiones. Los psiquiatras de nuestro medio tienden a solicitar el EEG ante síntomas que sugieran enfermedades orgánicas. En casos seleccionados el EEG ayuda en la distinción entre patología funcional y orgánica, pero su uso habitual en el paciente psiquiátrico no está indicado.

VALPROATO SÓDICO INYECTABLE PARA EL TRATAMIENTO DE LAS CONVULSIONES Y ESTADO DE MAL CONVULSIVO EN EL NIÑO

CAMPSTOL J^a, TRENCHS V, FERNÁNDEZ A, FASHEH W, LUACES C
"SERVICIO DE NEUROLOGÍA. SECCIÓN DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS. SERVICIO DE PEDIATRÍA. UNIDAD INTEGRADA HOSPITAL SANT JOAN DE DÉU-CLÍNICA. UNIVERSITAT DE BARCELONA. BARCELONA.

Introducción. El estado de mal convulsivo (EMC) es una de las emergencias más temibles en neurología. El fármaco ideal para controlar las convulsiones no existe, recientemente se ha comercializado el valproato sódico (VPA) inyectable, que permite su administración por vía endovenosa. **Objetivos:** 1. Evaluar los resultados del empleo de VPA sódico inyectable (ev) en los últimos cinco años en nuestro centro. 2. Establecer, en función de la experiencia acumulada y tras revisar la literatura, una actualización del protocolo de tratamiento de las convulsiones y EMC en la infancia. **Pacientes y métodos.** Estudio prospectivo de los pacientes atendidos en nuestro hospital a los que se ha aplicado VPA ev para el tratamiento de las convulsiones o EMC, entre abril de 1997 y agosto de 2001. Se utilizó Depakine[®] inyectable, solución 4 ml/400 mg (20 mg/kg en dosis única en 5 minutos seguido, a los 30 minutos, de 1 mg/kg/h en infusión continua). Se excluyeron los pacientes con hepatopatía, pancreatopatía, error congénito del metabolismo, alteración de la coagulación —que son contraindicaciones a su uso— y los pacientes que ya recibían previamente VPA oral. **Resultados.** Se ha utilizado VPA ev en 52 pacientes con edad media de 3 años e intervalo entre 24 horas de vida y 17 años (mediana: 1 año). En el 53,8% de los casos el VPA se administró en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y en el 21,2% en Urgencias y Unidad de Estancia Corta. Las causas etiológicas que motivaron las convulsiones con mayor frecuencia fueron epilepsia generalizada idiopática (38,5%), infección del sistema nervioso central (17,3%) y anoxia neonatal (11,7%). En 24 niños

(46,2%) se optó por utilizar VPA al fracasar las benzodiacepinas o la fenitoína (7 pacientes con PHT). En ocho neonatos se indicó VPA ev al no obtener respuesta con el PB ev (en cinco asociado a benzodiacepinas o hidantoínas). En el grupo de niños en el que se indicó VPA por numerosas convulsiones recidivantes (n=28), se controlaron las crisis en 15 (53,6%) y en 11 se redujo satisfactoriamente la frecuencia y la intensidad de las convulsiones (39,3). En los EMC (n=15) se consiguió yugular por completo la crisis en nueve (60%); por el contrario, en cinco (33,3%) la respuesta fue considerada nula. Se trataba de pacientes afectos de encefalomiелitis aguda diseminada, síndrome de Alpers, encefalopatía hipóxico-isquémica, meningitis neumocócica y epilepsia polimorfa del lactante. Los niveles plasmáticos de VPA a las 24-72 horas tras el inicio de la perfusión estaban en el margen terapéutico en el 69,4%. Seis presentaron niveles elevados pero habían precisado dosis más altas a las habituales (2 mg/kg/hora). En 34 niños (65,4%) se optó por mantener el VPA durante unas horas (media de 77,6 h) e intervalo entre una hora y 30 días), en 14 (26,9%) se retiró por respuesta no satisfactoria y solamente en cuatro por los efectos adversos. Cinco pacientes presentaron un leve ascenso de las transaminasas pero en algún caso se demostró con posterioridad que correspondía a errores congénitos del metabolismo (síndrome de Alpers y aciduria metilmalónica). En un caso se detectó un leve descenso del tiempo de protrombina hasta el 70%, con niveles de amoníaco normales. En ningún niño se objetivó hipotensión arterial o bradicardia por VPA. En cuatro observaciones fueron precisos suplementos de camitina, al detectarse un descenso de los niveles. **Conclusiones:** 1. El VPA ev es un fármaco de primera línea en el tratamiento de las convulsiones en Emergencias Pediátricas. 2. La respuesta clínica y tolerabilidad en la población estudiada han sido favorables. 3. Con exclusión de las contraindicaciones conocidas, proponemos el VPA ev como fármaco de elección ante una convulsión que no cede a los cinco minutos de la segunda dosis de diacepam ev y como opción terapéutica previa a la administración de difenilhidantoína. Finalmente, se presenta el protocolo para el tratamiento de las convulsiones en fase aguda en niños, protocolo al que se incorpora el VPA inyectable.

'AGRAVACIÓN' DE LA EPILEPSIA, 'CURACIÓN' DE LA EPILEPSIA OLLER F.-V L

BARCELONA

'Agravación': aumento de la frecuencia o modificación de tipos de crisis por un efecto farmacodinámico diferente al perseguido por los fármacos antiepilépticos (FAE) –poco frecuente–. 'Curación': supresión del tratamiento antiepiléptico sin recaídas tras un tiempo de seguimiento prolongado después de la supresión –alta frecuencia–. Numerosos autores, en fecha muy reciente, han reflexionado sobre este tema, citaremos algunos:

- Genton P, McMenamin J. Can antiepileptic drugs aggravate epilepsy? 22th International Epilepsy Congress. Dublin, 1997. *Epilepsia* 1998; 39 (Suppl 3).
- Guerrini R, Belmonte A, Genton P. Antiepileptic drug-induced worsening of seizures in children. *Epilepsia* 1998.
- Berkovic S. Aggravation of generalized epilepsies. *Epilepsia* 1998.
- Elger CE, Bauer J, Scheermaan J, Widman G. Aggravation of focal epileptic seizures by antiepileptic drugs. *Epilepsia* 1998.
- Genton P, McMenamin J. Aggravation of seizures by antiepileptic drugs: What to do in clinical practice. *Epilepsia* 1998.
- Genton P. How antiepileptic treatment worsen epilepsy. 24th International Epilepsy Congress Buenos Aires. *Epilepsia* 2001; 42 (Suppl 2).
- Kasteljojn-Volts, et al. Seizure worsening in animal and human models. *Epilepsia* 2001; 42 (Suppl 2).
- Thomas P, Valton L. Aggravation of generalized epilepsies by inappropriate antiepileptic treatment: A video-EEG study of 10 patients. *Epilepsia* 2001; 42 (Suppl 2).
- Genton P. No evidence of seizure worsening during levetiracetam (Kepra) treatment. *Epilepsia* 2001; 42 (Suppl 2).
- Hirsch E, Bodoria MF. Is there a risk of paradoxical aggravation with valproate. *Epilepsia* 2001; 42 (Suppl 2).
- Cocito L, et al. Antiepileptic drugs may trigger absence status epilepticus. *Epilepsia* 2001; 42 (Suppl 2).

Experiencia en supresión del tratamiento sobre 798 casos. Criterios pronósticos de la supresión del tratamiento. Pronóstico favorable: 82% de los casos; *sign. pron.:* + tiempo perdido corto; + inicio por crisis recurrentes (o crisis febriles no por estado epiléptico); + ausencias; + generalizadas tonicoclónicas; espasmos; crisis propias SLG; PC+SG; PS+PC+SG; estados de mal; + EEG crítico gen. foc.; TNP. **Supresión:** recaídas generalmente aisladas en el 20%. Seguimiento largo. **Supresión:** Valor de la edad en el momento de efectuarla y caracteres sociofamiliares.

ESTUDIO DE LAS CONSECUENCIAS EN MEMORIA DE LA LOBECTOMÍA TEMPORAL: ANÁLISIS DE GRUPO FRENTE A ANÁLISIS DE CASOS

OROZCO GIMÉNEZ C^a, PÉREZ-GARCÍA M^a, PASTOR-PONCE, SÁNCHEZ-ÁLVAREZ JC, ALTUZARRA-CORRAL A, CASTAÑEDA M

^a DEPARTAMENTO DE EVALUACIÓN, PERSONALIDAD Y TRATAMIENTOS PSICOLÓGICOS. FACULTAD DE PSICOLOGÍA. UNIVERSIDAD DE GRANADA. GRANADA.

Introducción. Los cambios en memoria son las consecuencias neuropsicológicas más estudiadas en los pacientes sometidos a lobectomía temporal. En estos trabajos han prevalecido los estudios de grupo, que describen cómo se comporta la muestra como grupo. Desde nuestro punto de vista, este tipo de estudios son insuficientes para mostrar la totalidad de los cambios y su relevancia clínica. Para describir los cambios sin perder la variabilidad individual, pueden emplearse los análisis de casos, que describen individualmente todos los casos. **Objetivo.** Pretendemos estudiar las consecuencias en memoria de la lobectomía temporal comparando los análisis de grupo con los análisis de casos. **Pacientes y métodos.** Hemos estudiado a 27 pacientes con epilepsia resistente a los fármacos sometidos a lobectomía temporal. Los pacientes son evaluados neuropsicológicamente antes y después de la intervención, analizándose los cambios en memoria verbal y visual mediante análisis t de Student y mediante tablas de contingencia. **Resultados.** Los análisis de grupo no muestran cambios significativos en memoria, mientras que los análisis de casos sí revelan la existencia de cambios clínicamente significativos en algunos pacientes de la muestra, cambios que incluyen tanto empeoramientos como mejoras. **Conclusiones.** Los análisis de grupo representan, desde nuestro punto de vista, una primera aproximación al estudio de los pacientes sometidos a cirugía de la epilepsia, ya que ocultan la variabilidad típica de este tipo de población clínica; por lo tanto, esta aproximación ha de complementarse con análisis individuales que aporten información sobre los cambios clínicamente significativos en cada uno de los pacientes.

MIOCLONÍA CORTICAL ESPONTÁNEA FRENTE A EPILEPSIA PARCIAL CONTINUA

LAMBARRI I, VALLE E, FERNÁNDEZ-BEDOYA A, FORCADAS M^a, ZARRANZ JJ^a, MADOZ P

SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA. ^a SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL DE CRUCES. BARAKALDO, VIZCAYA.

Introducción. El mioclono cortical es el resultado de una descarga anormal del córtex sensoriomotor rápidamente conducido por vía corticospinal. Puede manifestarse como un mioclono espontáneo, reflejo al estímulo táctil o desencadenado por la acción voluntaria y tener un origen focal o multifocal. Se caracteriza por sacudidas musculares precedidas por un aumento patológico del componente cortical del potencial evocado sensitivo (PES gigante). **Caso clínico.** Presentamos el caso de un paciente de 30 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que comienza hace 4 años a presentar sacudidas musculares en extremidad inferior izquierda, sin alteración de conciencia. Inicialmente aparecen sólo al caminar y progresivamente se hacen prácticamente continuos, disminuyen con el reposo y se incrementan considerablemente al estímulo táctil y sobre todo a la acción. La paciente refiere que en ocasiones tales movimientos se han manifestado como 'crisis generalizadas'. La marcha resulta inestable interferida por tales movimientos; el resto de la exploración es neurológica normal. Estudios realizados: bioquímica y serología en suero y LCR, hematimetría completa, ANA, anti-ADN, anticuerpos anticardiolipina, anticuerpos anti gliadina, aminoácidos en orina, RM (3), SPECT cerebral (2), estudio genético, biopsia de piel y duodeno. Técnicas neurofisiológicas: monitorización vídeo-EEG, promediación retrógrada, EMG-PES simultáneo (basal y tras tratamiento), estimulación magnética y PES de doble estímulo. **Resultados.** Las exploraciones complementarias realizadas han sido normales o negativas salvo los estudios neurofisiológicos. En la monitorización vídeo-EEG se registran mioclonías focales en pie izquierdo que aumentan al estímulo táctil y a la acción hasta llegar a generalizarse coincidiendo con paroxismos de onda aguda en región parietal central. Por estímulo del nervio tibial posterior se obtiene un PES gigante (> 50 mV) en córtex con retraso de la latencia P40, junto a un reflejo de larga latencia (respuesta C) de gran amplitud. La promediación retrógrada demuestra la latencia fija de dicho potencial cortical con relación a las mioclonías. **Conclusiones.** 1. Nuestra paciente presenta una epilepsia parcial continua en forma de mioclono cortical espontáneo focal, reflejo al estímulo táctil y a la acción, con tendencia a la generalización secundaria, constituyendo el gado máximo del espectro de la mioclonía cortical. 2. El estudio neurofisiológico demuestra el origen cortical de las mioclonías, su respuesta al tratamiento y la lenta progresión de la clínica a lo largo de la evolución.

PRONÓSTICO DE LA ESCLEROSIS MESIAL TEMPORAL

FALIP M, JAÉN A, MARTÍN L, GRATACÓS M, ROVIRA R^a, PADRÓ LL
UNIDAD DE EPILEPSIA. ° SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARI VALL D'HEBRON. BARCELONA.

Introducción. La esclerosis mesial temporal (EMT) es una de las causas más frecuentes de epilepsia farmacorresistente. Sin embargo, no todos los pacientes con EMT van a serlo. Estudios previos muestran que hasta el 25% van a ser controlables médicamente. **Objetivos.** Valorar el pronóstico de la esclerosis mesial temporal y valorar si existen factores que puedan modificar este pronóstico. **Pacientes y métodos.** Hemos estudiado a 34 pacientes diagnosticados de epilepsia de origen temporal con EMT confirmada por resonancia magnética (RM). Se recogieron las siguientes variables: sexo, edad, edad de presentación de la primera crisis, electroencefalograma (EEG) estándar, EEG en privación de sueño, lateralidad de la EMT, antecedentes de crisis febriles, encefalitis o traumatismo; tipo de crisis, aura de las crisis, tratamiento y control de crisis comiciales. **Resultados.** Son 34 pacientes: 12 varones y 22 mujeres. 13 presentaban EMT derecha, 20 izquierda y 1 bilateral. El EEG estándar fue normal en 13 (38,5%) y el EEG en privación de sueño en 3 casos (9,4%). La concordancia en cuanto a la lateralización de la EMT entre EEG/RM fue de 29 (93,5%). Presentaban antecedentes de crisis febriles 13 (38,2%), encefalitis 5 (14,7%), traumatismo 7 (14,7%) y antecedentes familiares de epilepsia 6 (17,6%). En cuanto al control de las crisis, 9 (26,5%) presentaban buen control, y 25 (73,5%) regular o mal control. Únicamente la edad de presentación de la primera crisis demostró ser un factor pronóstico. **Conclusiones.** No todos los pacientes con EMT van a presentar una epilepsia farmacorresistente, estando libres de crisis el 26%. Una edad temprana de presentación de crisis epilépticas ensombrece el pronóstico.

POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS CORTICALES EN EL SÍNDROME DE LANDAU-KLEFFNER

MOYANO MA, MONTOYA FJ, ORTEGA JJ, ENTRAMBASAGUAS M, SERRANO AL
SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA. HOSPITAL GENERAL DE CASTELLÓN. CASTELLÓN.

Introducción. El síndrome de Landau-Kleffner (SLK) es una afasia adquirida de causa epiléptica, dependiente de la edad, expresada en la mayoría de los casos por una agnosia auditiva. Es probable que la actividad epileptiforme subclínica interfiera en el procesamiento auditivo cortical o altere las vías talamocorticales en un cerebro en pleno proceso madurativo. Se ha sugerido que la utilización de potenciales evocados auditivos corticales (PEAC) en el SLK puede resultar de interés en el diagnóstico y seguimiento evolutivo de esta entidad. **Caso clínico.** Realizamos un estudio mediante PE multimodales (visuales, somatosensoriales, auditivos troncoencefálicos y auditivos corticales) a una niña de 3 años con diagnóstico reciente de SLK, que presentaba afasia, agnosia auditiva y crisis parciales complejas. El EEG mostraba una asimetría con menor voltaje en el hemisferio izquierdo y una actividad epileptiforme tipo punta-onda en la región parietotemporal izquierda. Los PEAC se obtuvieron mediante estimulación binaural con estímulo tonal y adquisición simultánea en derivaciones CZ-A1 y CZ-A2. La paciente fue reevaluada a los 6 meses, y de nuevo a los 7 años de edad, momento en el que existía notable mejoría clínica y normalización electroencefalográfica. **Resultados.** Los PEAC mostraban respuestas de morfología simple y degradada, con acusado retraso de latencias con respecto a valores de referencia para su edad. A los 6 meses no existían variaciones significativas. El estudio realizado a los 7 años se había normalizado. Los PEAC troncoencefálicos fueron normales durante la evolución del proceso. **Conclusiones.** La alteración selectiva de los PEAC con normalidad en los PEAC troncoencefálicos sugiere una disfunción del área auditiva primaria o de la vía auditiva a nivel subcortical. Estos hallazgos son útiles para el diagnóstico diferencial del SLK con la hipoacusia neurosensorial y con el mutismo electivo. La normalización de los PEAC concomitante a la mejoría clínica y normalización EEG refuerza la génesis dismadurativa como causa del SLK en relación con la actividad epileptiforme.

MANIFESTACIONES EPILÉPTICAS EN EL SÍNDROME AUTISTA

GÓMEZ-ALONSO J, RAÑA N, JIMÉNEZ C^a, RODRÍGUEZ GJ, REGAL AR, ALONSO M
SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL XERAL (VIGO). ° FUNDACIÓN MENELA VIGO.

Introducción. El autismo es un trastorno profundo del desarrollo de base esencialmente genética que conlleva alteraciones en la interacción social y

la comunicación tanto verbal como no verbal, así como en los patrones de comportamiento. Alrededor de una tercera parte de los autistas tienen a lo largo de su vida manifestaciones epilépticas. El presente estudio intenta ahondar en la caracterización de este trastorno epiléptico. **Pacientes y métodos.** Se revisan los 18 pacientes autistas vistos en nuestro servicio que tenían algún trastorno epiléptico. **Resultados.** La primera crisis epiléptica ocurrió antes de los 7 años de edad en 14 pacientes y entre los 10 y los 22 años en los 4 restantes; 3 de los pacientes no han vuelto a sufrir crisis con posterioridad. De los 15 pacientes con epilepsia, 8 presentaron una epilepsia localizada con manifestaciones clínicas sugestivas de un origen frontal o bien temporal. El EEG mostró alteraciones paroxísticas de carácter focal unilateral o alternante en 3 pacientes. Un paciente había tenido previamente un síndrome de West con hirsutismo. En 6 pacientes se diagnosticó una epilepsia de localización indeterminada debido a que los datos clínicos y electroencefalográficos eran insuficientes o inespecíficos, o bien por tratarse de un síndrome de Landau-Kleffner (1 caso). Otro paciente presentó una epilepsia generalizada en forma de síndrome de Lennox-Gastaut. La etiología de la epilepsia se consideró en todos los casos sintomática, al asociarse a un trastorno profundo del desarrollo (a veces de causa específica: 2 casos de esclerosis tuberosa y 1 de síndrome de Rett). La evolución de la epilepsia ha sido bastante insatisfactoria. Siete pacientes presentan una epilepsia refractaria a pesar de estar tratados con 2-3 fármacos, mientras que otros 7 están bien controlados con medicación, y sólo un paciente permanece libre de crisis y sin tratamiento. En nuestra serie, ningún antiepiléptico ha demostrado tener una particular eficacia en este síndrome. **Conclusiones.** 1. Nuestra serie de pacientes autistas presentó trastornos epilépticos de naturaleza muy diversa. 2. No se observó asociación entre un determinado subtipo de síndrome autista y un síndrome epiléptico definido que pudiera apoyar una base genética común para ambos trastornos. 3. El pronóstico de la epilepsia asociada al autismo fue bastante sombrío, ya que resultó refractaria en cerca de la mitad de los pacientes. 4. El análisis realizado no permitió descubrir una respuesta terapéutica preferente a un determinado fármaco antiepiléptico.

NEUVO TERAPIAS Y FÁRMACOS ANTIEPILEPTICOS CONVENCIONALES PARA EL CONTROL DE LAS CRISIS EPILÉPTICAS

PICAPORTE MA^a, SERRANO G^a, SÁNCHEZ R^b, MARTÍN G^b, VILLAR ME^c, PICORNELL I^b

°SERVICIO DE BIOQUÍMICA. °SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA. °SERVICIO DE NEUROLOGÍA. (UNIDAD DE EPILEPSIA). HOSPITAL DE MÓSTOLES. MADRID.

Objetivos. El objetivo del presente estudio ha sido evaluar los niveles séricos de diferentes fármacos sintéticos, de distinta estructura química, con acción selectiva antiepiléptica y comparar su efecto terapéutico con el de los nuevos fármacos utilizados en los tratamientos actuales contra la epilepsia, valorando el control de sus crisis así como su calidad de vida. **Pacientes y métodos.** Hemos seleccionado 49 pacientes (28 mujeres y 21 varones) con edades comprendidas entre los 20 y 77 años (media 39,9). Se han cuantificado las concentraciones séricas de fenitoína (PHT), fenobarbital (PHB), carbamacepina (CBZ) y ácido valproico (VA) por inmunoensayo heterogéneo. El 35% recibían terapia asociada (2 o más fármacos) y el resto eran tratados con monoterapia. El fármaco más utilizado fue el VA, seguido de la CBZ, PHT y PHB. El 61% de los pacientes presentaban epilepsias o síndromes epilépticos relacionados con la focalización, y el 39% epilepsias o síndromes epilépticos generalizados. **Resultados.** De los pacientes tratados con VA, el 72,2% se encontraban dentro del margen terapéutico (50-100 µg/ml) y el 27,8% inferior al margen terapéutico. El 94,7% de los pacientes tratados con CBZ se encontraban en el margen terapéutico (4-10 µg/ml) y el 5,3% superior al mismo. En los tratados con PHT el 50% en margen terapéutico (10-20 µg/ml) y el 35,7 y 14,3% inferior y superior, respectivamente. De los pacientes que recibían PHB, el 54,5% estaban en margen terapéutico (15-40 µg/ml) y el 45,5% inferior a dicho margen. Las concentraciones séricas de PHT y CBZ seguían una distribución normal con medias de 14,3 µg/ml (DE 2,66) y 7,29 µg/ml (DE 1,15), respectivamente. Los niveles séricos de VA y PHB no presentaban una distribución normal, sus medianas eran de 79,3 µg/ml (DE 11,45) y 25,77 µg/ml (DE 4,44). De la valoración efectuada del control de crisis encontramos que el 61,2% de los pacientes tratados con fármacos convencionales presentaban buen control, el 16,4% control parcial y el 22,4% presentaban mal control. Los pacientes cuyas crisis no fueron controladas con estos fármacos se trataron con las nuevas terapias aparecidas (lamotrigina, gabapentina, topiramato, tiagabina, etc.), observándose en ellos disminución de las crisis. **Conclusiones.** Aun siendo escaso el número de pacientes estudiados en esta serie, sí podemos observar una

mejoría considerable en el control de las crisis. No obstante, creemos necesario continuar el seguimiento de ellos, para poder objetivar sus resultados a más largo plazo, así como ampliar la serie de estudio.

CONTROL DE LAS CRISIS EPILEPTICAS DE NIÑOS CON NUEVAS TERAPIAS Y FÁRMACOS ANTIEPILEPTICOS CONVENCIONALES

PICAPORTE MA^a, SERRANO G^a, SÁNCHEZ R^b, MARTÍN G^b, VILLAR ME^c, TORRES J^d, PICORNELLI^b

^aSERVICIO DE BIOQUÍMICA. ^bSERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA. ^cSERVICIO DE NEUROLOGÍA. ^dSERVICIO DE PEDIATRÍA. (UNIDAD DE EPILEPSIA). HOSPITAL DE MÓSTOLES, MADRID.

Objetivos. El objetivo del presente estudio ha sido comparar el efecto terapéutico de los nuevos fármacos utilizados en los tratamientos actuales contra la epilepsia con el de los fármacos convencionales y valorar el control de sus crisis, así como su calidad de vida. **Pacientes y métodos.** Hemos seleccionado 28 pacientes (16 niñas y 12 niños) con edades comprendidas entre 1 y 19 años (media 10,89). Se han cuantificado las concentraciones séricas de fenitoína (PHT), fenobarbital (PHB), carbamacepina (CBZ) y ácido valproico (VA) por enzimo-inmunoanálisis heterogéneo. El 17,86% recibían terapia asociada (2 o más fármacos) y el resto eran tratados con monoterapia. El fármaco más utilizado fue el VA, seguido de la CBZ, PHB y PHT. El 65,38% de los pacientes presentaban epilepsias o síndromes epilépticos relacionados con la focalización, y el 34,62% epilepsias o síndromes epilépticos generalizados. **Resultados.** De los pacientes tratados con VA, el 78,4% se encontraban dentro del margen terapéutico (50-100 µg/ml) y el 21,6% inferior al margen terapéutico. El 83,3% de los pacientes tratados con CBZ se encontraban en el margen terapéutico (4-10 µg/ml) y el 16,7% superior al mismo. En los tratados con PHT, el 50% en margen terapéutico (10-20 µg/ml) y el 50% en margen inferior. De los pacientes que recibían PHB, el 100% estaban en el margen terapéutico (15-40 µg/ml). De la valoración efectuada del control de crisis encontramos que el 39,5% de los pacientes tratados con fármacos convencionales presentaban buen control, 14,3% control parcial y el 25% presentaban mal control. Los pacientes cuyas crisis no fueron controladas con estos fármacos se trataron con las nuevas terapias aparecidas (lamotrigina, gabapentina, topiramato, tiagabina, etc.), observándose en ellos disminución de las crisis. **Conclusiones.** Podemos observar una mejoría considerable en el control de las crisis, aun siendo escaso el número de pacientes estudiados en esta serie. No obstante, creemos necesario continuar el seguimiento de ellos, para poder objetivar sus resultados a más largo plazo, así como ampliar la serie de estudio.

SESIÓN DE VÍDEOS

MODERADOR: J.C. SÁNCHEZ ÁLVAREZ

PARÁLISIS DE TODD Y PARÁLISIS CRÍTICA

URRESTARAZU E, IRIARTE J, SCHLUMBERGER E, LÁZARO D, VITERIC UNIDAD DE EPILEPSIA. CLÍNICA UNIVERSITARIA. UNIVERSIDAD DE NAVARRA. PAMPLONA, NAVARRA.

Introducción. La parálisis de Todd es una paresia poscrítica, que afecta normalmente al miembro que ha presentado la fase convulsiva más prolongada. Su mecanismo se desconoce, pero se piensa que puede representar un período refractario o una fase de agotamiento. El objetivo de esta comunicación es presentar un caso de parálisis posconvulsiva que, aunque se parecía a una parálisis de Todd, era una parálisis ictal. Hasta ahora la parálisis crítica se había considerado como un fenómeno inicial en una crisis. **Caso clínico.** Presentamos el caso de una paciente epiléptica de 23 años, diestra, con epilepsia parcial con crisis motoras desde los 2 años de edad. El examen físico es normal. El desarrollo fue también normal. No hay antecedentes familiares de epilepsia. Fue ingresada para evaluación prequirúrgica por sufrir una epilepsia focal farmacorresistente. El estudio de vídeo-EEG sirvió para capturar 9 crisis parciales simples motoras, afectando al miembro inferior derecho. En 3 de los 9 episodios presentó parálisis después de las convulsiones. El EEG intercrítico mostró ondas lentas y puntas en el área central. El EEG crítico consistió en ondas agudas rítmicas en Cz. En las crisis con paresia posconvulsiva estas descargas permanecían durante varios minutos, y se acompañaban de propagación al área central derecha. **Conclusiones.** Este caso es ilustrativo de la presencia de una parálisis posconvulsiva que no correspondía a una parálisis poscrítica (parálisis de

Todd) sino a una parálisis crítica. Es una descripción nueva correspondiente a una parálisis posconvulsiva ictal. Este hecho es importante para decidir el tratamiento de las parálisis posconvulsivas.

¿CRISIS COMICIALES O PSICÓGENAS?

GALDÓN A, SÁNCHEZ-ÁLVAREZ AC^a, ALTUZARRA-CORRAL A^b, PANIAGUA J

SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA. ^aSERVICIO DE NEUROLOGÍA. ^bSERVICIO DE NEUROCIRUGÍA. HOSPITAL VIRGEN DE LAS NIEVES. GRANADA.

Introducción. Un grupo importante de pacientes diagnosticados de epilepsia refractaria presentan crisis de origen no epiléptico o pseudocrisis, de las que las crisis psicógenas son las más frecuentes. Entre un 10 y 20% de los pacientes refractarios padecen exclusivamente crisis psicógenas y coexisten ambos tipos de crisis en un gran número de pacientes (hasta el 50% de pacientes con pseudocrisis padecen epilepsia). Muchas veces son muy difíciles de distinguir de las crisis comiciales, por lo que se hace necesaria la monitorización vídeo-EEG para su diagnóstico. Las crisis psicógenas suelen aparecer en las primeras 48 horas de monitorización vídeo-EEG y para reducir el tiempo de monitorización pueden utilizarse determinados estímulos, como la sugestión, inyección de placebo de suero salino, aplicación de alcohol en el cuello del paciente, maniobra de Vasalva o reproducción de cualquier circunstancia descrita por el paciente. **Casos clínicos.** Presentamos dos pacientes diagnosticados de epilepsia refractaria de larga evolución, en los que se registraron crisis psicógenas, similares a las que habitualmente padecían, sin alteraciones electroencefalográficas y con determinaciones de prolactina normales durante las crisis. **Caso 1.** Varón de 27 años con retraso mental leve, epiléptico desde la infancia, con crisis parciales complejas con generalización secundaria, que presentó un gran aumento de las crisis sin razón aparente y con pérdida de la estereotipia de las crisis habituales; se le indujeron por sugestión varias crisis con generalización secundaria, sin alteraciones en el EEG y parada de las crisis por 'maniobra de Vasalva'. **Caso 2.** Mujer de 33 años diagnosticada de crisis parciales complejas desde los 8 años, con varios años de farmacorresistencia, que padecía crisis frecuentes relacionadas con emociones fuertes y con la menstruación; se le registraron tres crisis por sugestión, sin pérdida de conciencia, ni alteraciones en el EEG, ECG o autonómicas.

ESPASMOS INFANTILES DE COMIENZO TARDÍO. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EEG Y EVOLUTIVAS

RODRÍGUEZ-BARRIONUEVO AC, BAUZANO-POLEY E, DELGADO-MARQUÉS MP, MORA-RAMÍREZ MD, MARTÍNEZ-ANTÓN J, RODRÍGUEZ-VIVES MA

UNIDAD DE NEUROPEDIATRÍA. HOSPITAL MATERNO-INFANTIL CARLOS HAYA. MÁLAGA.

Introducción. El síndrome de West (SW) es una encefalopatía epiléptica, cuyas crisis fundamentales son los espasmos infantiles que se inician entre los 3 meses y 12 meses. Entre 1981 y 2000 hemos visto 2.940 niños con epilepsia, de los cuales 120 tenían un SW (4%), y sólo 4 casos iniciaron los espasmos después de los 12 meses (3,33%). **Casos clínicos.** **Caso 1.** Niño que previa maduración normal, a los 11 meses de edad padeció una encefalitis vírica aguda y un estado de mal hemilateral derecho. A los 21 meses se iniciaron los espasmos de predominio derecho. La hipsarritmia presentaba una depresión de amplitud occipital izquierda. La TC presentaba signos de atrofia córtico-subcortical, de predominio izquierdo. A los 2 años y 8 meses evoluciona a un síndrome de Lennox-Gastaut, que no se pudo controlar y el paciente quedó con una encefalopatía grave. **Caso 2.** Niño pretérmino con hipoxia al nacer y distrés respiratorio. A los 14 meses inicia espasmos en flexión e hipsarritmia generalizada. La TC mostraba signos de atrofia córtico-subcortical. A los dos años de edad aparece un síndrome de Lennox-Gastaut. Las crisis se pudieron controlar a los 3 años y medio, si bien quedó una encefalopatía grave. **Caso 3.** Niño con encefalopatía prenatal, dismorfia facial y lisencefalia. El examen genético fue normal. A los 3 y 11 meses presentó crisis parciales complejas. A los 19 meses se inician los espasmos en extensión. El EEG mostraba una actividad hipersincrónica de alto voltaje. Las crisis se controlaron, pero el paciente presentaba una encefalopatía grave previa. **Caso 4.** Niña sana, que al mes de vida sufre malos tratos, con fractura craneal y hemorragia subdural derecha, que se evacuó quirúrgicamente. A los 25 meses comienzan los espasmos en extensión y existía una hipsarritmia fraccionada en vigilia. La TC mostraba signos de atrofia córtico-subcortical. Las crisis se controlaron, si bien la paciente quedó con encefalopatía. **Conclusiones.** El SW de inicio tardío es muy raro (3,33% de nuestros pacientes), afecta a varones en una proporción de 3:1. Son todos casos sintomáticos, con una etiología variada.

Aunque la mayoría de los pacientes de controlan, todos quedan con una encefalopatía grave, que presentaban antes del inicio de los espasmos.

DIFERENTES TIPOS DE ESTADO DE MAL NO CONVULSIVO

VALLE E, MADOZ P, FORCADAS MI

UNIDAD DE EPILEPSIA. HOSPITAL DE CRUCES. BARAKALDO, VIZCAYA.

Casos clínicos. Caso 1. Paciente de 35 años de edad con antecedentes familiares de madre diagnosticada de EGP, bien controlada, sin otros antecedentes familiares ni personales de interés. Fue remitida a la Unidad de Epilepsia como posible candidata a tratamiento quirúrgico por crisis parciales complejas con generalización secundaria no controladas farmacológicamente. La exploración neurológica fue normal. Durante la monitorización se registró un estado de ausencia con PO a 2,5 Hz. **Caso 2.** Paciente de 42 años sin antecedentes familiares ni personales de enfermedad neurológica. Fue remitido a la Unidad de Epilepsia como posible candidato a tratamiento quirúrgico por epilepsia refractaria al tratamiento farmacológico. La exploración neurológica transcurrió sin datos de focalidad. RM: hipoplasia cerebelosa junto a aspecto malformativo de la sustancia gris cortical parietal derecha. Durante la monitorización se registró un estado de mal parcial complejo no convulsivo.

TALLERES SIMULTÁNEOS

EPILEPSIA E INTERNET

COLL-CANTÍ J

HOSPITAL UNIVERSITARI GERMANS TRIAS I PUJOL. BADALONA, BARCELONA, ESPAÑA.

Internet es actualmente utilizado por 505 millones de personas, de los cuales el 6,7% utilizan el español como lenguaje de Internet, además constituye una de las herramientas más útiles de las que disponemos los profesionales de la medicina. El crecimiento exponencial que representa la utilización de Internet se debe a que es una herramienta de acceso global, está descentralizado, permite interactividad y los resultados se obtienen con immediatez. El uso racional de la red por parte de los médicos incluye aspectos clínicos (compartir casos clínicos y elaboración de estudios multicéntricos), formativos (enseñanza, bibliografía y listas de distribución) y elaboración de información para pacientes. Sin embargo, uno de los problemas en relación con la calidad y veracidad de la información obtenida por este medio es la validación de los contenidos. Hoy en día existen algunas entidades certificadoras de contenidos, pero como regla, los sitios seguros desde donde obtener información fiable siguen siendo los de las sociedades y asociaciones científicas o centros universitarios u hospitalarios. Los sistemas de búsqueda de información pueden ser de tipo activo o pasivo. Los primeros incluyen las búsquedas en bases de datos generales (los denominados buscadores, Yahoo, Altavista, etc.) y médicos (PubMed, Omim, etc.). Los pasivos son aquellos en que una vez establecida nuestra prioridad de información de forma pasiva nos llega de forma automática la información (alertas bibliográficas, boletín europeo de enfermedades transmisibles, Medwatch, etc.). Internet, en definitiva, se ha constituido en una herramienta tan poderosa, que en la actualidad crea desigualdad entre los profesionales que la utilizan y aquellos que no. En el futuro y con la mejora de la calidad y seguridad de las telecomunicaciones nos permitirá además, mantener de forma habitual teleconferencias en grupos de trabajo, holconferencias, entrenamiento virtual, registro clínico universal, manejar bases de datos multimedia y formará parte de nuestra biblioteca personal.

SEMINARIOS SIMULTÁNEOS

MOVIMIENTOS ANORMALES PAROXÍSTICOS NO EPILEPTICOS

E. FERNÁNDEZ-ÁLVAREZ^a, J. GÓMEZ-ALONSO^b

^a SERVICIO DE NEUROPEDIATRÍA. HOSPITAL SANT JOAN DE DÉU. BARCELONA.

^b SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL XERAL. VIGO, ESPAÑA.

Las crisis epilépticas pueden confundirse con numerosos cuadros clínicos que también son causados por una disfunción neuronal transitoria [1]. Estos trastornos conforman una larga lista de entidades de naturaleza muy diversa, entre las que se encuentran el síncope, la migraña, la amnesia global transitoria, los ataques isquémicos transitorios, diversas encefalopatías agudas tóxicas o metabólicas, los movimientos involuntarios anormales, la narcolepsia, las parasomnias y las crisis psicógenas. Aunque en algunos casos el diagnóstico diferencial se consigue simplemente con una detallada anamnesis, en ocasiones puede resultar difícil y precisar de la ayuda de otras pruebas complementarias [2].

Muchas de las entidades referidas producen alteraciones motoras que pueden guardar una notable semejanza con las de las crisis epilépticas. El síncope puede dar lugar a contracciones tónicas o clónicas similares a las epilépticas [3]. Los episodios isquémicos pueden producir parestias transitorias que hagan sospechar una parálisis de Todd, mientras que algunas lesiones vasculares o tumorales del tronco cerebral pueden dar lugar a breves episodios recurrentes de sacudidas uni- o bilaterales de extremidades que generalmente se confunden con crisis epilépticas motoras [4]. La insuficiencia renal o hepática pueden dar lugar a mioclonías difíciles de distinguir de las epilépticas. La cataplejía plantea el diagnóstico diferencial con una crisis astática. Ciertas parasomnias, como los movimientos periódicos de las extremidades o el trastorno del comportamiento durante el sueño REM, generan dudas diagnósticas con fenómenos parecidos que ocurren en la epilepsia [5]. Las manifestaciones motoras de las crisis psicógenas remedian las de las crisis epilépticas y, además, pueden coexistir ambas en el mismo paciente [6].

Los movimientos involuntarios anormales coreoatetóticos o distónicos, aunque pueden prestarse a confusión, suelen ocurrir en enfermedades como la distonía de torsión idiopática o la enfermedad de Huntington, que suelen ser fácilmente reconocibles. En cambio, si los movimientos anormales aparecen en el contexto de otras enfermedades pueden dar lugar a errores diagnósticos; éste puede ser el caso de los trastornos del movimiento secundarios al tratamiento con ciertos antiepilépticos, como la carbamazepina, la fenitoína o la gabapentina, entre otros [7]. Por último, cuando los movimientos involuntarios aparecen de forma brusca y como manifestación principal de cuadros poco conocidos es frecuente que sean confundidos con crisis epilépticas. Esta circunstancia es común en un grupo de síndromes agrupados bajo el nombre de discinesias paroxísticas, por lo que merecen una especial atención. Tales síndromes tienen en común el carácter paroxístico, recurrente y estereotipado de sus movimientos involuntarios, la posibilidad de asociar crisis epilépticas genuinas a los movimientos anormales y la sospecha de que su patogenia se explique por defectos en los canales iónicos (canalopatías). De hecho, ya se ha demostrado que una mutación genética en un canal del potasio es la causa de otro trastorno paroxístico del movimiento que también puede incluir la presencia de crisis epilépticas en su fenotipo, como es el caso del tipo 1 de las ataxias episódicas [8]. Por otra parte, diversos síndromes epilépticos idiopáticos han resultado ser debidos también a mutaciones en genes que codifican alguna subunidad de determinados canales iónicos [9]. Así, diversas mutaciones del canal del sodio pueden causar una epilepsia generalizada con crisis febriles plus, mientras que otras mutaciones del canal del potasio son capaces de producir una epilepsia con convulsiones neonatales familiares benignas. Por ello, la pretensión clínica inicial de separar las crisis epilépticas de otros trastornos del movimiento no epilépticos, como si se tratase de fenómenos de naturaleza radicalmente distinta, puede verse comprometida por el hecho de que no sólo pueden coincidir en un mismo paciente sino también responder al mismo tratamiento y ser causados por una misma alteración en un canal iónico [10-12].

La base etiopatogénica de los trastornos paroxísticos del movimiento no está clara. Su ocurrencia estereotipada y paroxística o episódica, a menudo precedida por un aura, su buena respuesta a los antiepilépticos y su potencial asociación con crisis epilépticas indudables apoyarían una naturaleza epiléptica [13]. Sin embargo, la conservación de la conciencia, aun durante episodios bilaterales, y la ausencia de actividad epileptiforme en los EEG recogidos durante los ataques son fuertes argumentos en contra de la teoría epiléptica.

En la literatura, se engloban bajo el término 'paroxístico' no sólo trastornos del movimiento que entran de lleno en el concepto de 'paroxísticos' (es decir, con inicio y fin relativamente bruscos y corta duración), sino también otros que sería mejor denominar 'episódicos' (inicio y fin lentos y larga duración). Ejemplos de estos últimos son el 'torticólis paroxístico del lactante' o la 'elevación paroxística de la mirada'.

El interés de esta distinción no es sólo semántico sino que tiene un valor práctico para al diagnóstico diferencial. Los trastornos episódicos del movimiento tienen un menor riesgo de ser confundidos con fenómenos epilépticos.

El grupo de síndromes incluido bajo la denominación de discinesias paroxísticas está actualmente en pleno proceso de delimitación nosológica debido a las recientes aportaciones tanto desde la vertiente clínica como de la genética molecular. Consideraremos a continuación: 1. Ciertos aspectos del marco conceptual de los trastornos paroxísticos del movimiento; 2. Las características clínicas de los síndromes que constituyen el 'núcleo clásico': discinesias paroxísticas cinesogénicas, no cinesogénicas y provocadas por el ejercicio continuado; 3. Los recientemente descritos trastornos paroxísticos del movimiento asociados con formas de epilepsia benigna; 4. El grupo de discinesias transitorias paroxísticas del lactante, y 5. Las discinesias paroxísticas secundarias.

Las discinesias paroxísticas se agrupan según el factor desencadenante del episodio en: 1. No cinesogénicas (forma de Mount y Reback), en las que el

ataque, poco frecuente y habitualmente de duración superior a media hora, se presenta espontáneamente aunque favorecido por la ingestión de café, té, coca-cola, etc.; 2. Cinesogénicas (forma de Kerstetz), con frecuentes episodios de sólo segundos o minutos de duración, provocados por un movimiento corporal, y 3. Provocadas por el ejercicio continuado (forma de Lance), en las que la frecuencia y duración de los episodios se sitúa entre los de las dos formas anteriores, pero que son provocadas por un ejercicio físico continuado, generalmente la marcha. Independientemente, Szepetowski et al [14] y Guerrini et al [15] han descrito familias en las que la discinesia paroxística se asocia a verdaderas crisis epilépticas de carácter benigno. Las familias descritas por Szepetowski et al (ya hay otras en la literatura [12,16,17]) presentaban, además de discinesia paroxística (de inicio en el niño mayor o adolescente y mayoritariamente provocada por el ejercicio) convulsiones afebriles de inicio entre los 3 y los 18 meses. A esta entidad se la denomina *Infantile Convulsions and paroxysmal Choreoathetosis (ICCA)* y su herencia es autosómica dominante. El trastorno de la familia de Guerrini et al [15] parece ser autosómico recesivo y se conoce con el descriptivo nombre de *Autosomal recessive Rolandic epilepsy and paroxysmal exercise-induced dystonia and writer's cramp*. Es interesante que, a pesar del diferente tipo de herencia, el defecto genético de ambos trastornos ha sido vinculado a casi la misma región del cromosoma 16.

En el lactante, tres entidades, todas ellas autolimitadas [18], cursan con episodios de movimientos anormales: el tortícolis paroxístico benigno [19-24], en el que los episodios de tortícolis o retrocollis frecuentemente se asocian al inicio del episodio con ataxia, irritabilidad y movimientos de rotación de los ojos [25], la desviación paroxística tónica de la mirada [26-30], en la que también aparecen ataques consistentes en el mantenimiento de ojos desviados hacia arriba, y la desviación paroxística de los ojos hacia abajo [31-34]. Los episodios de las dos primeras se inician con sensación de malestar y duran horas o incluso días.

La discinesia paroxística durante el sueño es un trastorno controvertido [35]. Hay pacientes con discinesia paroxística que sufren ataques tanto despiertos como dormidos, mientras que otros pacientes padecen ataques exclusivamente durante el sueño. Sin duda, en algunos de estos últimos, el carácter epiléptico de sus crisis es indiscutible pero, en otros, parece claro que se trata de discinesia paroxística no epiléptica. Es de esperar que el progreso de la Neurofisiología y la Neuroimagen permita aclarar la naturaleza de esos episodios.

Las discinesias paroxísticas secundarias [13], tanto cinesogénicas como no cinesogénicas, pueden ser debidas a muchas enfermedades y no es posible relacionarlas con una lesión cerebral específica, ya que pueden localizarse no sólo en los ganglios basales sino en el córtex o incluso en el tronco cerebral.

Finalmente, cabe mencionar que algunas estereotipias, frecuentes en pacientes con retardo mental o grave trastorno de conducta, pueden tener carácter paroxístico. Asimismo, ciertos tipos de tics, especialmente del globo ocular, pueden mimetizar crisis comiciales [18].

Como conclusión, se puede decir que los trastornos paroxísticos del movimiento deben ser tenidos en consideración en el diagnóstico diferencial de todo paciente con supuestas crisis epilépticas que cursen sin claras descargas epileptiformes en el EEG.

BIBLIOGRAFÍA

- Morrell MJ. Differential diagnosis of seizures. *Neurol Clin* 1993; 11: 737-54.
- Roberts R. Differential diagnosis of sleep disorders, non-epileptic attacks and epileptic seizures. *Curr Opin Neurol* 1998; 11: 135-9.
- Lempert T, Bauer M, Schmidt D. Syncope. A videometric analysis 56 episodes of transient cerebral hypoxia. *Ann Neurol* 1994; 36: 233-7.
- Saposnik G, Caplan LR. Convulsive-like movements in brainstem stroke. *Arch Neurol* 2001; 58: 654-7.
- García-Jiménez MA. Trastornos del movimiento y actividad motora en sueño. *Rev Neurol* 2001; 32: 574-80.
- Gröppel G, Kapitany T, Baumgartner C. Cluster analysis of clinical seizure semiology of psychogenic nonepileptic seizures. *Epilepsia* 2000; 41: 610-4.
- Reeves AL, So EL, Sharbrugh FW, Krahn LE. Movement disorders associated with the use of gabapentin. *Epilepsia* 1996; 37: 988-90.
- Zuberi SM, Eunson LH, Spauschus A, De Silva R, Tolmie J, Wood NW, et al. A novel mutation in the human voltage-gated potassium channel gene (Kv1.1) associates with episodic ataxia and sometimes with partial epilepsy. *Brain* 1999; 122: 817-25.
- Gardiner M, Lehesjoki AE. Genetics of the epilepsies. *Curr Opin Neurol* 2000; 13: 157-67.
- Singh R, Macdonell RAL, Scheffer IE, Crossland KM, Berkovic SF. Epilepsy and paroxysmal movement disorders in families: evidence for shared mechanisms. *Epileptic Disorders* 1999; 1: 93-99.

- Berkovic SF. Paroxysmal movement disorders and epilepsy. *Links across the channel. Neurology* 2000; 55: 169-70.
- Swoboda KJ, Soong B, McKenna C, Brunt ER, Litt M, Bale JF Jr, et al. Paroxysmal kinesigenic dyskinesia and infantile convulsions. *Clinical and linkage studies. Neurology* 2000; 55: 224-230.
- Fernández-Álvarez E, Aicardi J. *Movement disorders in children*. London: Mac Keith Press; 2001.
- Szepetowski P, Rochette J, Berquin P, Piussan C, Lathrop GM, Monaco AP. Familial infantile convulsions and paroxysmal choreoathetosis: a new neurological syndrome linked to the pericentromeric region of human chromosome 16. *Am J Hum Genet* 1997; 61: 889-98.
- Guerrini R, Bonanni P, Nardocci N, Parmeggiani L, Piccirilli M, De Fusco M, et al. Autosomal recessive rolandic epilepsy with paroxysmal exercise-induced dystonia and writer's cramp: delineation of the syndrome and gene mapping to chromosome 16p12-11.2. *Ann Neurol* 1999; 45: 344-52.
- Lee WL, Tay A, Ong HT, Goh LM, Monaco AP, Szepetowski P. Association of infantile convulsions with paroxysmal dyskinesias (ICCA syndrome): confirmation of linkage to human chromosome 16p12-q12 in a Chinese family. *Hum Genet* 1998; 103: 608-12.
- Margari L, Perniola T, Illiceto G, Ferrannini E, De Iaco MG, Presicci A, et al. Familial paroxysmal exercise-induced dyskinesia and benign epilepsy: a clinical and neurophysiological study of an uncommon disorder. *Neurol Sci* 2000; 21: 165-72.
- Fernández-Álvarez E. Transient movements disorders in children. *J Neurol* 1998; 245: 1-5.
- Eeg-Olofsson O, Odkvist L, Lindskog U, Andersson B. Benign paroxysmal vertigo in childhood. *Acta Otolaryngol* 1982; 93: 283-9.
- Casteels-Van Daele M. Benign paroxysmal torticollis in infancy. *Acta Paediatr Scand* 1979; 68: 911-2.
- Cataltepe SU, Barron TF. Benign paroxysmal torticollis presenting as 'seizures' in infancy. *Clin Pediatr* 1993; 32: 564-5.
- Deonna T, Martin D. Benign paroxysmal torticollis in infancy. *Arch Dis Child* 1981; 56: 956-9.
- Dunn DW, Snyder H. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Am J Dis Child* 1976; 130: 1099-100.
- Hanukoglu A, Somekh E, Fried D. Benign paroxysmal torticollis in infancy. *Clin Pediatr (Phila)* 1984; 23: 272-4.
- Fernández-Álvarez E. Non-epileptic paroxysmal eye movements. In Guerrini R, Aicardi J, Andermann F, Hallett M, eds. *Epilepsy and movement disorders*. London: Cambridge University Press; 2002. p. 333-42.
- Campistol J, Prats JM, Garaizar C. Benign paroxysmal tonic upgaze of childhood with ataxia. A neuroophthalmological syndrome of familial origin? *Dev Med Child Neurol* 1993; 35: 436-439.
- Deonna TH, Roulet E, Meyer HU. Benign paroxysmal tonic upgaze of childhood. A new syndrome. *Neuropediatrics* 1990; 21: 213-4.
- Guerrini R, Belmante A, Corrozzo R. Paroxysmal tonic upgaze of childhood with ataxia: a benign transient dystonia with autosomal dominant inheritance. *Brain Dev* 1998; 20: 116-8.
- Hayman M, Harvey AS, Hopkins IJ, Kornberg AJ, Coleman LT, Shield LK. Paroxysmal tonic upgaze: a reappraisal of outcome. *Ann Neurol* 1998; 43: 514-520.
- Ouvrier RA, Billson F. Benign paroxysmal tonic upgaze of childhood. *J Child Neurol* 1988; 3: 177-80.
- Biglan AW. Setting sun sign in infants. *Am Orthopt J* 1984; 34: 114-6.
- Cemerud L. The setting sun sign eye phenomenon in infancy. *Dev Med Child Neurol* 1945; 17: 447-55.
- Hoyt CS, Mousel DK, Weber AA. Transient supranuclear disturbances of gaze in healthy neonates. *Am J Ophthalmol* 1980; 89: 708-13.
- Kleiman MD, DiMario FJ, Leconche DA, Zalneraitis EL. Benign transient downward gaze in preterm infants. *Pediatr Neurol* 1994; 10: 313-6.
- Meierkord H, Fish DR, Smith SJ, Scott CA, Shorvon SD, Marsden CD. Is nocturnal paroxysmal dystonia a form of frontal lobe epilepsy? *Mov Disord* 1992; 7: 38-42.

AVANCES EN CONVULSIONES FEBRILES Y EPILEPSIA TEMPORAL

A. GIL-NAGEL

SERVICIO DE NEUROLOGÍA. PROGRAMA DE EPILEPSIA. HOSPITAL RUBER INTERNACIONAL. MADRID, ESPAÑA.

Las convulsiones febriles (CF) afectan al 2-5% de los niños entre los 6 meses y los 6 años. Se trata de crisis clónicas, tónico-clónicas o atónicas, que se presentan en relación con fiebre, sin evidencia de infección del sistema nervioso central o de otra patología neurológica y sistémica. Generalmente las CF son un trastorno relativamente benigno que no se asocia con secuelas neurológicas; sin embargo, una pequeña proporción de estos niños desarrollan epilepsia a lo largo de la vida. Los estudios epidemiológicos que han analizado la incidencia de epilepsia en niños con CF encuentran una incidencia que varía entre el 2,5 y el 7,4% [1-10]. Estas diferencias están relacionadas en parte con la duración del estudio, de tal forma que aquellos

Tabla. Epilepsias que con frecuencia presentan antecedente de convulsión febril.

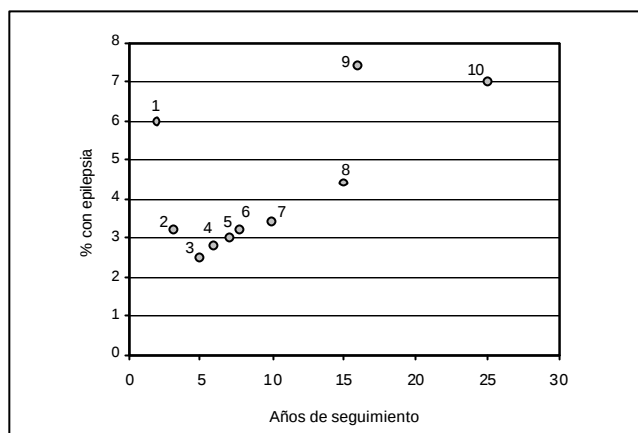
Tipo de epilepsia	Incidencia máxima de CF (%)
Epilepsia rolándica benigna	7
Epilepsia mioclónica juvenil	8
Convulsiones neonatales familiares benignas	12
Epilepsia occipital benigna	15
Epilepsia de ausencias infantil	15
Epilepsia mioclónica astática	28
Esclerosis medial temporal	67
Convulsiones febriles plus	90
Epilepsia mioclónica grave de la infancia	100

que proporcionan seguimiento más extenso encuentran una mayor incidencia de epilepsia (Figura). Esta incidencia es entre 3 y 10 veces superior a la estimada en la población general (0,7%). El antecedente de CF puede encontrarse en diversos síndromes epilépticos focales y generalizados (Tabla).

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. Los estudios de CF familiares han demostrado que existe una heterogeneidad genética considerable y es frecuente que en las familias descritas algunos miembros afectados presenten crisis parciales complejas sin relación con fiebre [11]. La relación entre CF y esclerosis temporal medial (una de las causas más frecuentes de epilepsia temporal) ha sido apoyada por numerosos estudios [12,13], sin embargo otros autores rechazan esta asociación [14]. Las series quirúrgicas de epilepsia temporal, que proporcionan confirmación histológica de síndrome de esclerosis temporal medial, encuentran antecedentes de CF en el 9-67% de los enfermos intervenidos [15,16]. En general, los pacientes con epilepsia temporal tienen una incidencia elevada de CF atípicas (prolongadas, recurrentes o focales), pero las CF simples (breves, aisladas o generalizadas) también se asocian con epilepsia temporal. No obstante, tanto los estudios epidemiológicos prospectivos como las series quirúrgicas retrospectivas sugieren una mayor incidencia de epilepsia temporal cuando las CF tienen una duración superior a 30 minutos o signos de focalidad.

Por otra parte, los estudios con resonancia magnética cerebral realizada poco tiempo después de CF pueden mostrar alteraciones de la señal y edema del hipocampo [17]. En otras ocasiones se han identificado alteraciones sugerentes de displasia cortical focal en la formación del hipocampo [18,19]. Estos hallazgos sugieren que las alteraciones relacionadas con esclerosis temporal medial ocurren precozmente en pacientes con CF y que en algunos casos éstas tiene relación con trastornos focales de la migración neuronal, que estaban presentes antes de la CF.

Conclusiones. En pacientes con CF la incidencia de epilepsia temporal es más elevada que en la población general. Muchos de estos pacientes que desarrollan epilepsia temporal presentan el síndrome de esclerosis temporal medial, pero también existe relación entre las CF y otras formas de epilepsia temporal. En la patogenia de la esclerosis temporal deben estar implicados factores genéticos que dan lugar a alteraciones en los canales iónicos y trastornos de la migración neuronal, así como factores ambientales que inciden en la duración de las crisis.


Figura. Relación entre el período de seguimiento de niños con convulsiones febriles y la incidencia de epilepsia a lo largo de la vida en diferentes estudios prospectivos de cohorte: Berg et al (1996) [1]; Van den Berg et al (1969) [2]; Frantzen (1968) [3]; Friderichsen et al (1954) [4]; Nelson et al (1976) [5]; Herlitz (1941) [6]; Verity et al (1991) [7]; Annegers et al (1979) [8]; Tsuboi et al (1991) [9]; Annegers et al (1987) [10].

BIBLIOGRAFÍA

- Berg AT, Shinnar S. Unprovoked seizures in children with febrile seizures: short-term outcome. *Neurology* 1996; 47: 562-8.
- Van den Berg BJ, Yerushalmy J. Studies on convulsive disorders in young children. I. Incidence of febrile and non-febrile convulsions by age and other factors. *Pediatr Res* 1969; 3: 298-304.
- Frantzen E. Longitudinal EEG and clinical study of children with febrile convulsions. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1968; 24: 197-212.
- Friderichsen C, Melchior J. Febrile convulsions in children, their frequency and prognosis. *Acta Paediatr Scand* 1954; 43 (Suppl 100): 307-17.
- Nelson KB, Ellenberg JH. Predictors of epilepsy in children who have experienced febrile seizures. *N Engl J Med* 1976; 295: 1029-33.
- Herlitz G. Studien über die sogenannten initialen Fieberkrämpfe bei Kindern. *Acta Paediatr Scand* 1941; 29 (Suppl 1): 1-142.
- Verity CM, Butler NR, Golding J. Febrile convulsions in a national cohort followed up from birth. Prevalence and recurrence in the first years of life. *Br Med J* 1985; 290: 1307-10.
- Annegers JF, Hauser WA, Elveback LR, Kurland RT. The risk of epilepsy following febrile convulsions. *Neurology* 1979; 29: 297-303.
- Tsuboi T, Endo S, Iida N. Long-term follow-up of a febrile convulsion cohort. *Acta Neurol Scand* 1991; 84: 369-73.
- Annegers JF, Hauser WA, Shirts SB, Kurland LT. Factors prognostic of unprovoked seizures after febrile convulsions. *N Engl J Med* 1987; 316: 493-8.
- Racacho LJ, McLachlan RS, Ebers CG, Maher J, Bulman DE. Evidence favoring genetic heterogeneity for febrile convulsions. *Epilepsia* 2000; 41: 132-9.
- Kuks JB, Cook MJ, Fish DR, Stevens JM, Shorvon SD. Hippocampal sclerosis in epilepsy and childhood febrile convulsions. *Lancet* 1993; 342: 1391-4.
- Maher J, McLachlan RS. Febrile convulsions: is seizure duration the most important predictor of temporal lobe epilepsy? *Brain* 1995; 118: 1521-8.
- Sofijanov N, Sadikario A, Dukovski M, Kutures M. Febrile convulsions and later development of epilepsy. *Am J Dis Child* 1983; 137: 123-6.
- Jensen I. Temporal lobe epilepsy. Etiological factors and surgical results. *Acta Neurol Scand* 1976; 53: 103-18.
- French JA, Williamson PD, Thadani VM, Darcey TM, Mattson RH, Spencer SS, Spencer DD. Characteristics of mesial temporal lobe epilepsy: I. Results of history and physical examination. *Ann Neurol* 1993; 34: 774-80.
- Pérez ER, Maeder P, Villemure KM, Vischer VC, Deonna T. Acquired hippocampal damage after temporal lobe seizures in 2 infants. *Ann Neurol* 2000; 48: 384-7.
- Kuks JB, Cook MJ, Fish DR, Stevens JM, Shorvon SD. Hippocampal sclerosis in epilepsy and childhood febrile seizures. *Lancet* 1993; 342: 1391-4.
- Fernández G, Effenberger O, Vinz B, Steinlein O, Elger CE, Dohring W, et al. Hippocampal malformation as a cause of familial febrile convulsions and subsequent hippocampal sclerosis. *Neurology* 1998; 50: 909-17.