

Calidad de Vida en Niños con Epilepsia Resistente

Juan Moya Vilches, Verónica Gómez, Marcelo Devilat Barros

Centro de Epilepsia Infantil. Servicio de Neurología y Psiquiatría, Hospital Luis Calvo Mackenna. Universidad de Chile.

ABSTRACT

Introduction: Drug-resistant epilepsies are devastating conditions, affecting physical health as well as quality of life (QOL) of the patients and their families. There are few studies about QOL in epilepsy in Latin America.

Objective: To describe the impact of drug-resistant epilepsy in QOL in children.

Patients and methods: We reviewed a database of 110 children (<15 years) diagnosed with drug-resistant epilepsy. We interviewed the caregivers of 14 children. The rest could not be evaluated due to availability issues.

We used the Quality of Life Questionnaire for Children with Epilepsy (Spanish: CAVE) from April 2010 to April 2011. This questionnaire has 8 items measuring different functional aspects. All items have a scoring range (1-5 points, from "very bad" to "very good") and total scores are classified in intervals (very bad QOL, bad, regular, or good). We included 7 males and 7 females, with a mean age of 7.9 years (range: 10mo-15yr). We also evaluated variables with a potential correlation with QOL.

Results: Three children exhibited a very bad QOL (21.43%), 9 had a bad QOL (64,29%) and 2 showed a regular QOL (14,29%). Mean score was 19 points (range: bad QOL). No score was compatible with a good QOL.

Thirteen patients (92.86%) had developmental delay, and 11 children (78.57%) had a neurological co-morbidity. Eleven patients (78.57%) had a seizure onset before the 1st year of life. All of them had drug-resistant, active epilepsy, and 13 children had

diverse seizure types (92.86%). All of the patients had an altered electroencephalogram; neuroimaging showed abnormalities in 11 patients (78.57%). Mean number of in-use antiepileptic drugs (AEDs) was 2.6 (1-4 AEDs). Nine children (64.29%) were using 3 or more AEDs at the time of evaluation. Hospitalizations were frequent, with a mean value of 3.5 per year (range: 2-7). Only 5 patients attended formal schools.

Discussion: QOL was deficient (bad/very bad) in 12 children (85.71%). The items affected most severely were Autonomy, Learning, Attendance to School, and Intensity of Seizures. Some possibly related factors are: severity of the epilepsy, polytherapy, and the presence of developmental delay.

Conclusion: This group, albeit small, confirms the significant impairment of QOL in epilepsy. Many conditions could be associated to this scenario, but it is a difficult task to delimitate the influence of independent risk factors. These results reinforce the need for a timely intervention, in order to improve QOL.

Keywords: Quality of life, QOL, epilepsy, drug-resistant, refractory, children

RESUMEN

Introducción: Las epilepsias resistentes son condiciones devastadoras que merman la salud física y comprometen la calidad de vida (CV) del paciente y sus cercanos. En Latinoamérica existen escasos estudios en CV.

Objetivos: Describir el impacto de la epilepsia resistente en la CV en población pediátrica.

Pacientes y método: De 110 niños menores de 15 años con diagnóstico de epilepsia resistente, se entrevistó personalmente a los cuidadores de 14 de

ellos. No se evaluó al resto por razones de disponibilidad.

Se aplicó la Encuesta de Calidad de Vida para Niños con Epilepsia (CAVE) entre abril 2010-abril 2011. Ésta contiene 8 apartados que evalúan diversos aspectos funcionales. Cada ítem tiene un rango de 1-5 puntos (“muy malo” a “muy bueno”) y el puntaje total se agrupa en intervalos (CV muy mala, mala, regular, o buena). Fueron incluidos 7 hombres y 7 mujeres, de 7,9 años de edad promedio (rango: 10 meses-15 años). Además, se evaluaron variables presumiblemente asociadas a la CV.

Resultados: Tres niños presentaron CV muy mala (21,43%), 9 con CV mala (64,29%) y 2 regular (14,29%). El promedio de puntaje fue de 19 puntos (compatible con CV mala). Ninguno presentó CV buena.

Posteriormente, se analizaron los probables factores involucrados. Trece pacientes (92,86%) tenían retraso del desarrollo psicomotor; y once niños (78,57%) asociaban comorbilidad neurológica. Once pacientes (78,57%) iniciaron crisis antes del año de vida. Todos portaban epilepsia resistente y activa, y trece niños presentaban más de un tipo de crisis (92,86%). Todos tenían electroencefalograma alterado; la neuroimagen mostró hallazgos en 11 niños (78,57%).

El promedio de antiepilépticos (AE) en uso fue 2,6 (1-4 AE), con nueve niños (64,29%) utilizando 3 o más AE al momento de evaluación. El promedio de hospitalizaciones por epilepsia fue de 3,5 (rango 2-7). Sólo 5 niños asistían al colegio.

Discusión: La CV fue deficiente (mala o muy mala) en 12 niños (85,71%). Los ítems más severamente alterados fueron Autonomía, Aprendizaje, Asistencia Escolar e Intensidad de crisis. La severidad del cuadro, el uso de politerapia, y la concomitancia de retraso del desarrollo, parecen ser factores relacionados con una CV deficiente.

Conclusión: Este grupo, aunque pequeño, confirma el compromiso significativo de la CV en epilepsia. Éste podría asociarse a variadas condiciones, aunque resulta difícil cuantificar la influencia de cada factor. Estos resultados refuerzan la necesidad de una intervención oportuna en las diversas áreas para mejorar la CV.

Palabras clave: Calidad de vida, epilepsia, resistente, refractaria, niños.

INTRODUCCIÓN

Las epilepsias resistentes son condiciones devastadoras que merman la salud física y comprometen la calidad de vida (CV) del paciente y sus cercanos. Si bien este compromiso es deducible a partir de los antecedentes entregados por los padres y también mediante la observación clínica misma, resulta necesaria la utilización de escalas específicas para medir indicadores de CV, a fin de objetivar el impacto potencial de las diversas patologías.

En Estados Unidos y Europa, y en los últimos años de manera global, se han realizado variados estudios relacionados con CV, utilizando escalas estandarizadas y que generalmente son adaptadas al contexto clínico de cada patología, como a la edad del paciente y la realidad local. Existen claras diferencias en el impacto de CV, dependientes de la gravedad de la patología. Del mismo modo, no es posible evaluar o estimar la CV de la misma manera en pacientes pediátricos, comparados con sus pares adultos. Y por otra parte, la dificultad del paciente y su familia para absorber los costos (de todo tipo) en una determinada patología es susceptible de mostrar algunas diferencias, determinadas por el nivel de desarrollo, las variantes culturales e incluso demográficas de cada país estudiado. Todos estos factores influyen directamente en el diseño y preparación de cualquier instrumento que pretenda establecer un marco referencial en torno a la CV de cada enfermedad.

Las primeras escalas de CV en epilepsia fueron principalmente orientadas a evaluar parámetros de performance funcional y física, siendo la más utilizada el Child Health Questionnaire (CHQ) (1). Con posterioridad, comenzaron a diseñarse cuestionarios más inclusivos, incorporando variables de corte psicológico y social; uno de los primeros en ser implementado fue el denominado QOLCE (Quality-of-life in Childhood Epilepsy Questionnaire) (1). En los años siguientes, fue surgiendo una variedad de instrumentos confeccionados con la intención de medir variables de distintas esferas, más allá del estatus físico. Dentro de ellos podemos mencionar el IPES (Impact of Pediatric Epilepsy Scale, elaborado en Canadá) (2); el QOLIE-AD-48 (Quality of Life Impact in Epilepsy - Adolescents) (3) y el ICND

(Impact of Child Neurological Disability) (4). Todas estas escalas comparten criterios de evaluación en su gran mayoría; sin embargo, no han logrado alcanzar una equiparidad entre los indicadores de función corporal (body function) y los componentes relacionados con el ambiente (environment), persistiendo cierta tendencia a valorizar en mayor medida la funcionalidad corporal (4).

Es de destacar el “renacimiento” que han experimentado las investigaciones en CV en epilepsia en los últimos cinco años, con varios estudios entre 2010 y 2014, que incluyen experiencias en países angloparlantes y también en Asia (5) (6) (7) (8). En estos trabajos se han utilizado diversas herramientas de medición, destacando el QOLCE como uno de los más usados en la práctica (1) (9) (10). Pese a ello, la gran cantidad de cuestionarios disponibles convierte la validación y universalización de cada uno de ellos en una tarea difícil. Además, existen pocas publicaciones que realicen una apreciación comparativa entre los distintos instrumentos, siendo una de ellas la de Fayed (2009) (4), en la que se encuentra bastante semejanza entre las distintas escalas cotejadas (pero con el mencionado sesgo hacia parámetros biológicos).

Padres e hijos

Un elemento interesante a considerar dentro de los múltiples enfoques que han sido adoptados al momento de estudiar la CV, es la diferencia de percepción que pudiera existir entre los niños con epilepsia y sus padres, con respecto a la CV de los primeros. Al revisar la literatura, parecieran existir ciertos puntos de discrepancia entre los pacientes y sus progenitores; de hecho, estas diferencias de percepción tienden a repetirse en las investigaciones que han abordado esta correlación. Un estudio de Verhey (2009) (11) mostró que los padres tenían mayor conciencia del efecto que tenía la epilepsia sobre las actividades diarias de sus hijos, y el impacto en su capacidad para sostener una vida escolar y social cercana a la de sus pares. Por otra parte, los niños no parecían percibir este eventual menoscabo, y referían su CV como semejante o comparable a la de sus compañeros de clase. Esto ha sido denominado “la paradoja de discapacidad” por algunos autores, y alude al hecho que el paciente con una enfermedad de impacto significativo tiende a estar satisfecho con su nivel funcional, atendiendo a los problemas que ha tenido que pasar para alcanzarlo

(11). Un reciente estudio realizado en Italia (12) reafirmó esta tendencia de los niños a “pasar por alto” sus problemas en las actividades de la vida diaria, pero también sugiere que la aprensión excesiva por parte de los padres puede ser un elemento independiente que afecte la CV de sus hijos con epilepsia.

Calidad de vida como problemática familiar

Del mismo modo, es interesante analizar la afectación de CV en otros miembros de la familia, que también “sufren” y padecen la epilepsia de sus hijos o hermanos. A principios del presente año 2015, un grupo israelí (13) presentó los resultados de un estudio que midió la CV en padres de niños con diagnóstico de epilepsia. Se encontró un compromiso general de la CV en los padres, y los factores más fuertemente relacionados fueron el sentimiento de soledad, y las dificultades económicas derivadas de una enfermedad catastrófica. Esto plantea la necesidad urgente de acompañamiento y apoyo hacia los cuidadores de niños con epilepsia, requiriendo ayuda tanto emocional (en primer término) como económica. El tremendo efecto económico de las epilepsias en cada familia también está siendo estudiado en nuestra realidad nacional (14).

Otra interesante encuesta aplicada en población india (15) analizó la CV de los hermanos (no afectados por enfermedad) de pacientes con distintos diagnósticos neurológicos, siendo la epilepsia uno de los más frecuentes. Resulta de gran interés, mas no sorprendente, el hecho de que los hermanos de estos niños presenten dificultades en el juego funcional, sus estudios o en el trabajo (alrededor del 25% de los hermanos entrevistados presentaron conflictos en estas áreas). Destaca el hecho de que dos tercios de los encuestados desconocían detalles de la condición diagnosticada en sus respectivos hermanos.

Adolescencia

Otra arista importante al momento de discutir sobre CV es la realidad de la población adolescente con epilepsia, considerando que este subgrupo de pacientes presenta características distintivas con respecto a los niños más pequeños. Si bien los esfuerzos en caracterizar a los adolescentes con esta condición han sido acotados, existen estudios en este ámbito en distintas culturas y continentes (7) (8) (16) (17).

Descontando pequeñas diferencias entre los estudios, es destacable el hecho de que ciertas manifestaciones salgan a la luz en forma repetida, independiente del lugar de origen de los pacientes evaluados. El grado de apoyo social parece tener una relación directa con la CV de los adolescentes con epilepsia en varias investigaciones, asociando una peor CV en pacientes con redes menos establecidas (7) (8) (17). Asimismo, la CV se ve significativamente afectada ante la presencia de diversos grados de disfunción cognitiva (principalmente memoria y concentración) (8) (16). Dentro de los factores de riesgo potencialmente involucrados en la consecución de una menor CV, destaca la epilepsia de inicio precoz, las crisis repetidas, y el uso de politerapia (7) (16). Todo este contexto desencadena reacciones de ansiedad, miedo y expectación ante la aparición de nuevas crisis y probables lesiones asociadas, lo que pudiere derivar en la aparición de psicopatología, aislamiento y pobre inserción social (8) (17). Un hecho que parece agravar la situación, es que hasta dos tercios del total de adolescentes con epilepsia nunca ha conversado acerca de su condición con sus padres, profesores o personas cercanas (7).

En la misma línea, un estudio realizado en los Balcanes (18), del cual no pudimos encontrar otros semejantes, evaluó la CV exclusivamente en adolescentes con epilepsia bien controlada. Los resultados sugirieron una CV adecuada a la edad en la mayor parte de los entrevistados, lo que pudiera condecirse con el rol esencial que cumplen: a) el control de crisis y b) el número de antiepilépticos usados en la CV de estos pacientes.

Realidad en Hispanoamérica

Al indagar en la literatura, resulta algo difícil encontrar publicaciones originadas en Latinoamérica que se orienten en forma dirigida hacia la CV de niños con epilepsia. En el año 2010, se aplicó un protocolo en pacientes mexicanos (mencionado anteriormente) orientado a la CV de adolescentes con epilepsia (16), utilizando una versión adaptada del cuestionario QOLIE (Quality of Life Impact in Epilepsy – Adolescents), publicado por Cramer (3). Previamente, en 2005 y 2007, De Souza desarrolló un cuestionario nuevo en portugués, validado en pacientes brasileños, el que denominó QVCE-50 (Qualidade de Vida da Criança com Epilepsia – 50 items) (19). Éste incluyó aspectos de tipo físico,

social, psicológico, cognitivo, médico y económico, encontrando diferencias significativas en CV sólo en el ámbito de funcionalidad física (aunque con una tendencia clara hacia una menor CV en los otros dominios de funcionalidad).

En la década anterior (fines de los años 1990), en España, se diseñó el primer cuestionario en español para la evaluación de CV en epilepsia infantil, denominado CAVE (Escala de Calidad de Vida en Niños con Epilepsia). Este documento, propuesto por primera vez por Herranz en 1996 (20), consistió en la aplicación de una encuesta con 8 apartados, mediante entrevista directa a los padres o cuidadores de pacientes pediátricos con epilepsia como diagnóstico principal. Los resultados de este piloto fueron publicados en 1997 (21), y exhibieron resultados alineados con los que se han descrito en investigaciones anglosajonas publicadas con posterioridad. Herranz analizó diversas variables: conducta, aprendizaje, autonomía, asistencia escolar, sociabilidad, intensidad de crisis, frecuencia de crisis, y percepción del cuidador. Dentro del trabajo original de Herranz, los principales factores determinantes de una mejor CV fueron la edad del paciente y el uso de monoterapia, al igual que en otras series; añadiéndose el origen “idiopático” de la epilepsia. Esto último fue replicado por Cianchetti en 2015 (12), sugiriendo una mejor CV en epilepsia rolándica y de ausencia. Por otra parte, los mayores predictores de mala CV fueron la frecuencia y severidad de las crisis, algo también señalado en otras publicaciones (en el caso de Herranz, los peores puntajes se obtuvieron en pacientes con Síndrome de West y de Lennox-Gastaut, ambas epilepsias de pobre pronóstico y refractariedad).

Cabe mencionar que recientemente se han publicado experiencias de aplicación de la escala CAVE, como es el trabajo realizado por el grupo mexicano de Rodríguez-Blancas y Herrero (22).

Epilepsia refractaria

Tomando en cuenta lo anterior, la epilepsia refractaria parece ser un terreno importante al momento de valorar la CV en epilepsia. No obstante, los trabajos enfocados en exclusiva en epilepsia refractaria pediátrica son limitados. En una serie canadiense de 49 niños y adolescentes (23), se observó significativo compromiso de la CV en todas las áreas: física (fatigabilidad excesiva, limitando la integración

académica y social); emocional/conductual (estrés por la imprevisibilidad de crisis, con el consiguiente aislamiento social); y cognitiva (aprendizaje discontinuo y fragmentado). Incluso los niños con deficiencia intelectual tenían cierta conciencia del impacto de estas limitaciones. Mikati (10) condujo otra investigación, que comparó la CV en pacientes refractarios sometidos a cirugía (niños con crisis parciales intratables, con un foco susceptible de resección), versus niños con crisis parciales refractarias no intervenidos quirúrgicamente. La CV tuvo cierta mejoría en los pacientes operados en todos los ítems evaluados, habiendo permanecido bajo seguimiento por un promedio de 3 años.

Importancia de la CV en epilepsia y epilepsia resistente

Atendiendo a toda la variedad de efectos que puede provocar la epilepsia -tanto en los niños como en su entorno directo- y el especial subgrupo que representan los pacientes resistentes a tratamiento (usuarios de politerapia, con crisis repetidas y severas, frecuente discapacidad física, e impacto económico conocido), se desprende la necesidad de cuantificar la situación actual de CV en nuestros pacientes con epilepsia, sobre todo los refractarios. Es en este escenario en el que decidimos emprender un intento por medir de alguna forma esta realidad, utilizando como base para la evaluación los estudios efectuados en los años previos en población hispana.

OBJETIVOS

Objetivo general

Describir el impacto de la epilepsia en la CV de niños con epilepsia resistente a tratamiento farmacológico.

Objetivos específicos

Evaluar distintas áreas de desempeño, incluyendo aspectos físicos, sociales, académicos, de autonomía, entre otros; de modo tal de pesquisar las áreas de peor CV en niños con epilepsia resistente.

Evaluar variables de la historia clínica, cuadro clínico y evolución de éste, con el fin de detectar aquellas que pudieran ejercer una influencia significativa sobre la CV.

Comparar las variables detectadas con la evidencia disponible en la literatura, en relación a CV en epilepsias.

PACIENTES Y MÉTODO

Se utilizó la información proveniente de bases de datos de pacientes con diagnóstico de epilepsia resistente, que se encontraban bajo seguimiento en el Servicio de Neurología y Psiquiatría del Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna al instante de comenzar el estudio. Se consultaron los datos disponibles, durante el período comprendido entre abril y julio de 2010. De estos niños, la mayoría mantenía control médico con uno de los autores (MD).

Se definió epilepsia resistente o refractaria como aquella en la cual no se logró un control de las crisis luego de un tratamiento adecuado con dos fármacos antiepilépticos a dosis plenas, por un período mínimo de seis meses.

De un total de 110 niños menores de 15 años diagnosticados con epilepsia refractaria, se entrevistó personalmente a 14 cuidadores disponibles, todos padres de pacientes con controles frecuentes (al menos dos veces al año). No se evaluó al resto por razones de tiempo y disposición de los padres.

Se utilizó la Encuesta de Calidad de Vida para Niños con Epilepsia (CAVE), difundida por Herranz (20), aplicándola entre los meses de abril 2010 y abril 2011. Este instrumento es aplicado directamente a los padres; cabe destacar que no es respondido por los mismos pacientes. Los padres (o cuidadores, en su defecto) entregan información objetiva, con cierto grado de subjetividad en algunos ítems. Ello permite establecer una percepción general de la funcionalidad de cada niño. Como se comentó anteriormente, la Encuesta CAVE contiene 8 apartados de preguntas, de diversa índole. Cinco ítems son semi-objetivos (Conducta, Aprendizaje, Autonomía, Sociabilidad, Intensidad de crisis); dos son objetivos (Asistencia escolar y Frecuencia de crisis) y un aditamento es completamente subjetivo (Percepción del cuidador).

Cada ítem mencionado cuenta con distintas alternativas posibles de respuesta, y otorga un puntaje cuyo valor puede oscilar dentro de un rango de 1 a 5 puntos por ítem. Una vez sumado, el puntaje total

se agrupa en intervalos, que determinan el resultado final. Éste es expresado como una medida cualitativa de la CV (8-15 puntos, CV muy mala; 16-23 puntos, CV mala; 24-31 puntos, CV regular; 32-40 puntos, CV buena). Los detalles de la encuesta pueden ser consultados en el Anexo 1 (20).

Se encuestó al cuidador principal de 14 niños con epilepsia de difícil manejo, Dentro del total de pacientes, fueron incluidos 7 hombres y 7 mujeres; el promedio de edad de los pacientes al momento de aplicar el cuestionario fue de 7,9 años de edad (rango de 10 meses -15 años). Además, mediante revisión de fichas clínicas se evaluaron variables presumiblemente asociadas a la CV, incluyendo:

- Antecedente de retraso del desarrollo psicomotor;
- Comorbilidades, neurológicas y pediátricas;
- Edad de inicio de la epilepsia y duración total de ésta;
- Tipos de crisis y tipo de epilepsia (diagnóstico, incluyendo síndromes epilépticos);
- Exámenes complementarios (EEG, neuroimagen, estudio metabólico);
- Antiepilépticos en uso y antiepilépticos recibidos;
- Frecuencia de controles en la unidad y número de hospitalizaciones por el cuadro epiléptico.

Todos estos datos fueron analizados en cuanto a su frecuencia relativa dentro del número total de pacientes, intentando realizar asociaciones eventuales entre cada factor y los resultados en la Encuesta CAVE (total y por cada uno de los ítems apartados).

RESULTADOS

Fueron incluidos 7 hombres y 7 mujeres, de 7,9 años de edad promedio (rango: 10 meses-15 años). Las variables relacionadas con la anamnesis, cuadro clínico y exámenes complementarios se detallan a continuación.

Presencia de Retraso de Desarrollo y Comorbilidades

Del total de niños evaluados, 12 (85,72%) pacientes tenían retraso del desarrollo psicomotor global, un niño (7,14%) cursó con retraso catalogado como exclusivo del lenguaje, y otro no presentó retraso.

Once niños asociaban otros diagnósticos neurológicos (78,57%), siendo el más frecuente la micro-

cefalia, presente en 6 de ellos (42,86%); si bien entendemos que la microcefalia no es una “comorbilidad” en sí misma, debemos recordar que guarda una importante relación con el pronóstico funcional del paciente. Cuatro de ellos (28,57%) asociaron hipotonía central, dos de ellos tuvieron clínica de piramidalismo (14,29%) y otros tres (21,43%) exhibieron déficits sensoriales, incluyendo hipoa-cusia sensorioneural y amaurosis; mientras un niño (7,14%) tuvo signos extrapiramidales. Estas manifestaciones se presentaron de forma concomitante en algunos pacientes.

Once niños (78,57%) asociaron comorbilidades pediátricas, siendo las más frecuentes el trastorno deglutorio con gastrostomía y las infecciones respiratorias a repetición (cada una estuvo presente en cuatro de los pacientes, con un 28,57%).

Evolución clínica de la epilepsia

Once pacientes (78,57%) iniciaron crisis antes del año de vida, y sólo tres niños comenzaron con el cuadro clínico después de los 12 meses de edad; más aún, seis niños (42,86%) tuvieron su debut de crisis previo a cumplir 6 meses de vida. Todos (100,00%) portaban epilepsia resistente y activa (9 de ellos con una causa demostrada, 64,29%; y los otros 5 con una epilepsia probablemente sintomática, 35,71%).

Seis niños (42,86%) tenían crisis generalizadas frecuentes (de diversos tipos: tónicas, atónicas, ausencias típicas/atípicas, mioclónicas, y tónico-clónicas generalizadas). Los otros 8 (57,14%) tenían también episodios de tipo focal. De los 14 niños, 13 chicos (92,86%) presentaron más de un tipo de crisis activas al momento de la valoración clínica. La variedad promedio de crisis por paciente fue de casi 3 episodios distintos por niño (2,92).

Estudios complementarios

Todos los niños incorporados al estudio tenían actividad epiléptica en el electroencefalograma; ocho de ellos (57,14%) presentaban actividad multifocal o bilateral, otros tres asociaron actividad monofocal (21,43%) y los restantes tres evolucionaron a una hipsarritmia (21,43%).

La neuroimagen (Tomografía Computada o Resonancia Magnética de encéfalo) resultó alterada en

11 niños (78,57%). Los hallazgos más frecuentes fueron la atrofia cerebral difusa (6 niños, 42,86%) y las malformaciones del desarrollo cortical (3 niños, 21,43%). La presencia de hipodensidad focal e hidrocéfalo post-meningítico fue encontrada en un paciente cada una (7,14%). Dos chicos no tuvieron estudio completo de imágenes y uno de ellos tuvo resonancia y tomografía normales.

El estudio metabólico con perfil de aminoácidos y acilcarnitinas sólo fue llevado a cabo en 7 pacientes, y en todos ellos fue normal o con variaciones inespecíficas.

Tratamientos recibidos

El promedio de antiepilépticos (AE) en uso fue 2,6 (2-4); todos los niños usaban al menos dos AE, como parte del criterio definido para epilepsia resistente. Nueve de ellos (64,29%) usaban 3 AE o más al instante de la evaluación. Además, doce chicos (85,71%) habían recibido al menos 4 AE dentro de su periodo total de seguimiento clínico. El AE más utilizado fue el ácido valproico (9 pacientes, 64,29%); seguido del levetiracetam (5 niños, 35,71%), fenobarbital (5 pacientes, 35,71%), carbamazepina (4 pacientes, 28,57%) y lamotrigina (4 niños, 28,57%).

Impacto en visitas hospitalarias

La frecuencia de controles mínima fue de dos veces por año. Del total de niños, ocho mantenían al menos cuatro controles anuales, y otros dos no eran clasificables por tener múltiples hospitalizaciones que influían en la regularidad de los controles. Estos 10 niños constituyen un 71,43% del total.

El promedio de hospitalizaciones por epilepsia fue de 3,5 por año (rango 2-7). Once pacientes (78,57%) habían requerido 3 internaciones hospitalarias en el último año.

Cabe destacar que sólo 5 niños (35,71%) asistían al colegio, y en forma generalmente irregular.

Resultados de la Encuesta CAVE

Al analizar los resultados finales de la encuesta, 3 niños presentaron CV muy mala (21,43%), 9 pacientes tuvieron una CV mala (64,29%) y 2 chicos arrojaron una CV regular (14,29%). Ninguno de los

evaluados calificó para el intervalo de CV buena-muy buena. El promedio de puntaje en el CAVE fue de 19 puntos (correspondiente a CV mala).

Dentro de los sub-ítems incluidos en el CAVE, los más severamente afectados fueron el de Autonomía (11 niños con CV mala o muy mala, 78,57%); el de Asistencia Escolar (11 niños mala o muy mala, 78,57%); el apartado de Aprendizaje (9 pacientes con CV mala o muy mala, 64,29%); y la sección de Intensidad de crisis (12 chicos con CV mala o muy mala, 85,72%). El único ítem en que predominaron las calificaciones positivas, fue el de mayor subjetividad: Percepción de los padres, que incluyó a 11 niños en el rango de CV buena (78,57%) y a ninguno en CV mala o muy mala.

El detalle de los resultados por sección puede ser revisado en la Tabla 1. Una desagregación de los pacientes según su score final en el CAVE se exhibe en la Tabla 2.

DISCUSIÓN

Tomando en consideración que la mayor parte de los niños de nuestra serie presentaron CV mala o muy mala, resulta mandatorio realizar un desglose de cuales fueron los aspectos vitales más afectados en este grupo, y qué correlación mantienen con lo anteriormente descrito en la literatura.

En nuestros pacientes, dos de los ítems más severamente afectados fueron el Aprendizaje (64,29%) y la presencia de una significativa Intensidad de crisis (85,72%). Como se apuntó en el inicio de este trabajo, los efectos deletéreos sobre la función cognitiva (aprendizaje, memoria, concentración) forman parte de una de las áreas de mayor detrimento en las investigaciones históricas sobre CV en epilepsia, y se condicen con los hallazgos de la literatura relacionada (8) (16). Por otra parte, la severidad/intensidad de las crisis epilépticas ha sido definida como un indicador independiente que se afecta de manera frecuente en pacientes con epilepsia y mala CV (7) (16). La gravedad del cuadro también tiene un impacto directo sobre el proceso de aprendizaje, debido al prolongado ausentismo que genera. Este último punto, además, se ve reflejado en el ítem de Asistencia Escolar, otro de los aspectos más gravemente comprometidos, con un 78,57% de CV mala/muy mala.

Un elemento que mostró mayor compromiso en nuestra serie al compararla con otras, fue el área de Autonomía, la cual no se encuentra dentro de los aspectos referidos con mayor continuidad en la literatura. Probablemente, la prevalencia de esta complicación en nuestros niños se debe a que representan un grupo seleccionado de pacientes refractarios, y con variadas comorbilidades. Tanto la refractariedad como las condiciones asociadas tienen el potencial de afectar por sí solas la autonomía del paciente.

En contraparte, nuestros niños presentaron un menor deterioro (presente, pero en menor medida) de los ítems de Relaciones Sociales y de Conducta. Estos resultados podrían justificarse por el hecho de que los padres reconocen a sus hijos como capaces de contactarse con sus pares, los que –por lo general– también presentan algún grado de morbilidad neurológica y/o pediátrica. En cuanto al apartado de Conducta, una probable explicación es que muchos de los pacientes con epilepsia resistente presentan crisis frecuentes y retraso del desarrollo (de intensidad al menos moderada), lo que disminuye las posibilidades de que presenten conductas desajustadas o disruptivas para su entorno directo.

Por último, es remarcable que el mayor puntaje obtenido se haya situado en la sección de Percepción o Impresión de los padres. Esto puede formar parte de la mencionada “paradoja de la discapacidad” (11) descrita para los mismos pacientes, pero que en nuestra realidad local parece expresarse fuertemente en los padres. Estos últimos tienden a asignar un valor más alto a los estándares de CV de sus hijos, muy posiblemente en consideración a las limitaciones que estos padecen como parte de su cuadro de base. Una segunda interpretación es la eventual negación de la enfermedad por parte de los padres, que pudiere vincularse con la soledad que experimentan los progenitores ante una enfermedad catastrófica como la epilepsia resistente (13). Esto pone sobre el tapete la necesidad urgente de apoyo específico para los padres de niños con epilepsia, sobre todo los casos refractarios.

Factores de posible asociación

Como parte de un segundo abanico de hallazgos, que se desprenden de los resultados obtenidos, destaca la presencia de múltiples factores de riesgo, previamente descritos como determinantes de una

mala CV (la cual fue predominante en los pacientes de nuestro grupo).

Dentro de los determinantes de asociación más significativa en nuestros pacientes, encontramos el inicio temprano de crisis (78,57%), la severidad de los episodios (crisis de diversos tipos en un 92,86%), y el uso de politerapia (todos los pacientes con más de dos medicamentos, y tres AE o más en el 64,29%). Todos estos factores han sido señalados en distintas publicaciones como predictores de una mala CV en pacientes con epilepsia (7) (8) (16) (17) (24). La concurrencia de dos o más de ellos en al menos dos tercios de esta muestra, parece dar cuenta de una importante carga de enfermedad, la cual se encuentra en conexión directa con un desmedro de la CV.

Como elemento agregado en este estudio, surge la presencia de retraso del desarrollo psicomotor en más del 90% de la población evaluada. Dicho resultado no nos sorprende, puesto que el retraso del desarrollo ya ha sido relacionado a una mala CV en algunos estudios. Éstos han analizado el tremendo impacto que ejercen las patologías neurológicas como conjunto (25).

Destaca el gran porcentaje de estudios complementarios alterados, aunque esto es difícil de analizar como factor independiente del resto de parámetros evaluados.

También debemos recalcar que nuestro conjunto de pacientes confirma –al menos en cierta medida– el hecho de que las epilepsias sintomáticas tienen una peor CV al confrontarlas con las llamadas “idiopáticas”. Si bien todos los niños de nuestra serie contaban con una causa sintomática o probablemente sintomática, en las publicaciones que han comparado diversos tipos de epilepsia (incluyendo idiopáticas) se ha observado un impacto mayor en los pacientes sintomáticos que en aquéllos con síndromes epilépticos idiopáticos (12). Esta variable podría ser analizada en un futuro, si se incluyeren pacientes de este último subgrupo.

CONCLUSIONES

La CV objetivable en niños con epilepsia resistente suele ser mala, y en el mejor caso, regular. Aunque este grupo de pacientes constituye una muestra aún pequeña y susceptible de aumentar, nos confirma el compromiso significativo de la CV en epilepsia

(mayoritariamente muy mala o mala).

El rol de mayor significancia parece depender de la severidad de la epilepsia, definida por diversos factores, tales como: inicio precoz de crisis, una frecuencia aumentada de episodios y la presencia de varios tipos de eventos. La evolución tórpida del cuadro podría representar un “punto de partida”, que posteriormente deriva en la afectación severa de la CV en áreas como el aprendizaje, la autonomía, la asistencia escolar, y otros aspectos de la vida diaria (que, si bien se comprometen en menor medida, deben ser igualmente considerados al momento de intervenir).

Este deterioro de la CV también se manifiesta en asociación con otras condiciones muy variadas; entre ellas, la presencia de comorbilidades, el retraso psicomotor añadido, y el uso de politerapia. Sin embargo, resulta un ejercicio particularmente difícil el cuantificar la influencia de cada factor, sobre todo si tomamos en cuenta la gran cantidad de casos en que existe concurrencia de dos o más de estos determinantes.

Como tarea para el futuro, queda la necesidad de comparar distintos subconjuntos de pacientes pediátricos con diagnóstico de epilepsia, incorporando a quienes presentan epilepsia no resistente o “idiopática”. De igual modo, la comparación con un grupo control (sin diagnóstico de epilepsia) podría aportarnos nueva información acerca de cuáles son las diferencias de los niños chilenos con epilepsias respecto de sus pares.

Otro giro posible es la inclusión de pacientes refractarios que hayan recibido tratamientos no farmacológicos. Dado que en nuestro grupo de niños no se utilizó dieta cetogénica o manejo quirúrgico, surge la inquietud de evaluar cómo es la CV en los pacientes que han recibido alguna de estas medidas ante el fracaso de la politerapia. Los reportes de una mejor CV en pacientes operados (10) constituyen una esperanza para el futuro de nuestros niños.

Para finalizar, debemos enfatizar la obligación que se nos presenta como profesionales de salud, en cuanto a que no debemos quedarnos con estos resultados y observar, sino que además es necesario tomar una actitud proactiva respecto de la intervención de nuestros pacientes. Aspectos como el aprendizaje, la autonomía y la integración social, deben

ser abordados con una mirada transdisciplinaria; incluyendo la participación de psicólogos, fonoaudiólogos, terapeutas ocupacionales, psicopedagogos, educadores diferenciales y trabajadores sociales, entre otros. De igual forma, no debemos olvidarnos de las familias de nuestros niños, que también sufren por causa de la enfermedad y precisan de ayuda psicológica, moral y social. Sólo con un abordaje integral, podremos entregar una calidad de vida digna a quienes la requieren con urgencia (o al menos, intentar brindársela).

BIBLIOGRAFÍA

1. Sabaz M, et al. Validation of the Quality of Life in Childhood Epilepsy Questionnaire in American epilepsy patients. *Epilepsy Behav* 2003;4:680-691.
2. Camfield C, Breau L, Camfield P. Impact of Pediatric Epilepsy on the Family: A New Scale for Clinical and Research Use. *Epilepsia* 2001;42(1):104-112.
3. Cramer JA, et al. Development of the Quality of Life in Epilepsy Inventory for Adolescents: the QOLIE-AD-48. *Epilepsia* 1999;40(8):1114-1121.
4. Fayed N, Kerr E. Comparing quality of life scales in childhood epilepsy: what's in the measures? *IJDCR* 2009;8:3.
5. Arya V, et al. Assessment of parent-reported quality of life in children with epilepsy from Northern India: A cross-sectional study. *J Pediatr Neurosci* 2014;9(1):17-20.
6. Nadkarni J, Jain A, Dwivedi R. Quality of life in children with epilepsy. *Ann Indian Acad Neurol* 2011;14(4):279-282.
7. Zamani G, et al. A survey of quality of life in adolescents with epilepsy in Iran. *Epilepsy Behav* 2014;33:69-72.
8. Wu D, et al. Quality of life and related factors in Chinese adolescents with active epilepsy. *Epilepsy Res* 2010;90:16-20.
9. Melikian EG, Mukhin K, Nikiforova NV. The study of quality of life of epileptic children with the special questionnaire QOLCE. *Zh Nevrol Psikhiatr Im S S Korsakova* 2011;111(10-p2):31-34.
10. Mikati M, et al. Quality of life after surgery for intractable partial epilepsy in children: A cohort study with controls. *Epilepsy Res* 2010;90:207-213.
11. Verhey LH, et al. Quality of life in childhood

- epilepsy: What is the level of agreement between youth and their parents? *Epilepsy Behav* 2009;14:407-410.
12. Cianchetti C, et al. The perceived burden of epilepsy: Impact on the quality of life of children and adolescents and their families. *Seizure* 2015;24:93-101.
 13. Hamama-Raz Y, Hamama L. Quality of life among parents of children with epilepsy: A preliminary research study. *Epilepsy Behav* 2015 (in Press). Accesado en abril 2015. <http://dx.doi.org/10.1016/j.yebeh.2014.12.003>
 14. Quintanilla Q, Salazar M, Ramos B, Devilat M. Costo del tratamiento de la epilepsia tratada con antiepilépticos de segunda generación no proporcionados por el hospital. Presentado en el XXXII Congreso SOPNIA, efectuado en octubre de 2014.
 15. Rana P, Mishra D. Quality of life of unaffected siblings of children with chronic neurological disorders. *Indian J Pediatr* 2015 (in Press). Accesado en abril 2015. DOI 10.1007/s12098-014-1672-4.
 16. López Rojas V, et al. Calidad de vida en pacientes adolescentes con epilepsia en México. *Rev Med Hondur* 2010;78(4):179-182.
 17. Thomson L, et al. Life quality and health in adolescents and emerging adults with epilepsy during the years of transition: a scoping review. *Dev Med Child Neurol* 2014;56(5):421-433.
 18. Stevanovic D. Health-related quality of life in adolescents with well-controlled epilepsy. *Epilepsy Behav* 2007;10:571-575.
 19. De Souza Maia Filho H, da Mota Gomes M, da Costa Fontenelle LM. Development and validation of a health-related quality of life questionnaire for Brazilian children with epilepsy. *Arg Neuropsiquiatr* 2005;63(2-B):389-394.
 20. Herranz JL, Casas-Fernández C. Escala de calidad de vida del niño con epilepsia (CAVE). *Rev Neurol* 1996;24(125):28-30.
 21. Casas-Fernández, C. Experiencia con el cuestionario de calidad de vida en el niño con epilepsia (CAVE). *Rev Neurol* 1997;25:415-421.
 22. Rodríguez-Blancas y Herrero MC. Calidad de vida en niños y adolescentes epilépticos mexicanos en consulta de neuropediatría: escala de CAVE. *Rev Mex Neuroci* 2014;15(1):18-22.
 23. Elliott IM, Lach L, Smith ML. I just want to be normal: A qualitative study exploring how children and adolescents view the impact of intractable epilepsy in their quality of life. *Epilepsy Behav* 2005;7:664-678.
 24. Manor L, et al. Age-related variables in childhood epilepsy: How do they relate to each other and to quality of life? *Epilepsy Behav* 2013;26:71-74.
 25. Lai JS, et al. Quality of life measures in children with neurological conditions: Pediatric Neuro-QoL. *Neurorehabil Neural Repair* 2012;26(1):36-47.
 26. Shane W. Good, Anastasia I. Lambrinos, Mark A. Ferro, Mark Sabaz and Kathy N Speechley. Development and assessment of a shortened Quality of Life in Childhood Epilepsy Questionnaire (QOLCE-55). *Epilepsia*, 2015 DOI: 10.1111/epi.12997.

ANEXOS

Anexo 1: Escala de Calidad de Vida del Niño con Epilepsia (CAVE) (Herranz, 1996).

Conducta

1. Muy mala: trastornos graves de la conducta, entendiendo como tales los que repercuten de manera importante en la dinámica familiar, y no pueden modificarse de ningún modo.
2. Mala: trastornos importantes del comportamiento que interrumpen la dinámica familiar, pero que pueden ser mejorados parcialmente, e incluso anulados temporalmente, con técnicas de modificación de conducta.
3. Regular: alteraciones moderadas de la conducta, que responden bien a normas educacionales.
4. Buena: sin comentarios.
5. Muy buena: corresponde a la del “niño modelo”.

Asistencia escolar

1. Muy mala: absentismo prácticamente total, no asiste ningún día o casi ningún día al colegio o a la guardería.
2. Mala: no asiste al colegio o a la guardería la tercera parte de los días.
3. Regular: no asiste al colegio o a la guardería una semana, o más, por trimestre, pero sin llegar a estar ausente la tercera parte de los días.
4. Buena: absentismo escolar inferior a 7 días por trimestre.
5. Muy buena: ninguna falta de asistencia durante el período de tiempo analizado.

Aprendizaje

1. Muy malo: aprendizaje nulo, incluso con impresión de pérdida de lo adquirido, si ello es posible.
2. Malo: aprendizaje escaso, casi imperceptible, pero sin matices regresivos.
3. Regular: aprendizaje discreto, pero evidente y mantenido, aunque con lentitud en las adquisiciones.
4. Bueno: sin comentarios.
5. Muy bueno: aprendizaje excelente, superior al medio de su clase, o al de su grupo de edad cronológica o de edad mental.

Autonomía

Como el cuestionario CAVE está diseñado para niños de cualquier edad, la autonomía se debe relacionar, necesariamente, con su capacidad o independencia en las funciones propias de la vida diaria

correspondiente a su edad cronológica. Por ejemplo, en el lactante mayorcito se valorará la autonomía para comer con una mano, mientras que en el escolar se considerarán los hábitos y autonomía en el aseo, la alimentación o el vestido.

1. Muy mala: autonomía nula, dependencia total de los adultos para todo.
2. Mala: dependencia parcial, o sólo para algunas cosas.
3. Regular: dependencia escasa, e incluso “ficticia”, no debida a limitaciones reales, sino a sobreprotección familiar.
4. Buena: sin comentarios.
5. Muy buena: independencia en las actividades propias de la edad, pero con una habilidad excelente.

Relación social

1. Muy mala: nula relación social, aislamiento total.
2. Mala: tendencia frecuente al aislamiento, pero con relación ocasional dentro del medio familiar.
3. Regular: aislamiento ocasional, tanto dentro como fuera del entorno familiar.
4. Buena: sin comentarios.
5. Muy buena: con excelente relación social e intensa extroversión.

Frecuencia de crisis

Dada la dificultad para contabilizar el número exacto de crisis en los niños con ausencias, crisis mioclónicas, espasmos, etc., se debe considerar el número de días con crisis durante el período de tiempo que se está analizando.

1. Muy mala: más de 10 días con crisis durante el período de tiempo analizado.
2. Mala: con 6 a 10 días con crisis durante el período analizado.
3. Regular: con 2 a 5 días con crisis durante ese período.
4. Buena: con 1 día con crisis durante ese período de tiempo.
5. Muy buena: sin crisis durante ese período de tiempo.

Intensidad de las crisis

Este ítem pretende informar sobre la gravedad de las crisis, característica que suele estar íntimamente relacionada con la duración de las mismas y/o con sus características, e incluso en algunos casos con la frecuencia de las crisis.

1. Muy mala: padecimiento de crisis convulsivas de larga duración, o de frecuentes crisis acinéticas,

- o de estatus no convulsivos.
- 2. Mala: crisis convulsivas de corta duración, o crisis acinéticas poco frecuentes, o crisis parciales complejas de larga duración, con o sin generalización secundaria.
- 3. Regular: crisis parciales complejas de breve duración, crisis elementales, crisis mioclónicas aisladas.
- 4. Buena: crisis únicas, o crisis no convulsivas muy poco frecuentes.
- 5. Muy buena: sin crisis.

Opinión de los padres.

En este ítem se pretende recoger la impresión subjetiva de los padres respecto a la calidad de vida de su hijo con epilepsia. Es mucho más sencilla las respuesta “mala”, “regular” o “buena”, pero se han incluido también “muy mala” y “muy buena” con el fin de unificar las respuestas con las de los otros ítems. En cualquier caso, el médico no debe sugestionar a los padres respecto a su respuesta, tanto más al ser el ítem más subjetivo, el que tiene mayor similitud con los que se recogen en los cuestionarios validados de calidad de vida de pacientes adultos con epilepsia.

	<i>1</i>	<i>2</i>	<i>3</i>	<i>4</i>	<i>5</i>
Conducta	muy mala	mala	regular	buena	muy buena
Asistencia escolar	muy mala	mala	regular	buena	muy buena
Aprendizaje	muy mala	mala	regular	buena	muy buena
Autonomía	muy mala	mala	regular	buena	muy buena
Relación Social	muy mala	mala	regular	buena	muy buena
Frecuencia crisis	muy mala	mala	regular	buena	muy buena
Intensidad de crisis	muy mala	mala	regular	buena	muy buena
Opinión de los padres	muy mala	mala	regular	buena	muy buena

Tabla 1. Resultados de la encuesta CAVE en 14 niños con epilepsia resistente: detalle de puntuaciones por ítem.

<i>Resultado</i>	<i>Número de Pacientes</i>			
	<i>Conducta</i>	<i>Asistencia escolar</i>	<i>Aprendizaje</i>	<i>Autonomía</i>
Muy malo (1 punto)	2 (14,29%)	9 (64,29%)	5 (35,71%)	9 (64,29%)
Malo (2 puntos)	3 (21,43%)	2 (14,29%)	4 (28,57%)	2 (14,29%)
Regular (3 puntos)	2 (14,29%)	2 (14,29%)	4 (28,57%)	1 (07,14%)
Bueno (4 puntos)	7 (50,00%)	1 (07,14%)	1 (07,14%)	1 (07,14%)
Muy Bueno (5 puntos)	0 (00,00%)	0 (00,00%)	0 (00,00%)	1 (07,14%)
TOTAL	14 (100,00%)	14 (100,00%)	14 (100,00%)	14 (100,00%)

<i>Resultado</i>	<i>Número de Pacientes</i>			
	<i>Relación Social</i>	<i>Frecuencia de Crisis</i>	<i>Intensidad de Crisis</i>	<i>Opinión de los padres</i>
Muy malo (1 punto)	1 (07,14%)	6 (42,86%)	4 (28,57%)	0 (00,00%)
Malo (2 puntos)	4 (28,57%)	2 (14,29%)	8 (57,14%)	0 (00,00%)
Regular (3 puntos)	4 (28,57%)	3 (21,43%)	2 (14,29%)	3 (21,43%)
Bueno (4 puntos)	5 (35,71%)	1 (07,14%)	0 (00,00%)	11 (78,57%)
Muy Bueno (5 puntos)	0 (00,00%)	2 (14,29%)	0 (00,00%)	0 (00,00%)
TOTAL	14 (100,00%)	14 (100,00%)	14 (100,00%)	14 (100,00%)

Tabla 2. Resultados de la encuesta CAVE en 14 niños con epilepsia resistente: puntuación total.
(Nota: valores aproximados al valor centesimal).

<i>Resultado Final CAVE</i>	<i>Pacientes</i>
CV muy mala	3 (21,43%)
CV mala	9 (64,29%)
CV regular	2 (14,29%)
CV buena	0 (00,00%)
CV muy buena	0 (00,00%)
TOTAL	14 (100,00%)