

Estado de mal epiléptico no convulsivo

Roberto Caraballo¹, Gabriela Reyes Valenzuela¹, Aliria Carpio Ruiz²

1. Servicio de Neurología. Hospital de Pediatría. Prof. Dr. Juan P. Garrahan.

2. Servicio de Neurología. Hospital de Pediatría. José M. De Los Ríos, Caracas, Venezuela

Correo: rhcaraballo@arnet.com.ar

ABSTRACT

Non-convulsive status epilepticus (NCSE) may occur under a variety of pathologic conditions. Current NCSE definitions include conditions in which electroencephalographic seizure activity occurs without apparent clinical seizures. The literature on epilepsy classification has progressed to incorporate the different NCSE types with clinical descriptions, and the specific EEG evidence for these types is also largely available. Seizure and epileptic syndrome definitions have undergone an evolution that has moved beyond a classification of focal or generalized conditions into a syndromic approach. It seems appropriate to make similar changes in the EEG analysis of NCSE syndromes. Clinical features and EEG patterns of NCSE in the neonatal period, infancy, childhood, adulthood, and late adulthood should be described from a syndromic perspective based on age, encephalopathy, brain development, and etiology. The early recognition of these forms of NCSE is crucial, not only considering the etiology but also the management and prognosis to avoid progressive neurological deterioration. Outcome depends on etiology and type of epilepsy and epileptic syndrome.

Key words: diagnosis, focal, generalized, non convulsive, status epilepticus.

RESUMEN

El estado de mal epiléptico no convulsivo (EENC) puede presentarse a través de una variedad de trastornos patológicos. Las definiciones actuales incluyen situaciones particulares, en las cuales actividades electroencefalográficas ocurren sin aparente manifestaciones clínicas. En la literatura la clasificación ha progresado por lo cual ha incorporado di-

ferentes tipos de EENC con sus respectivas descripciones clínicas y EEGs. Tipos de crisis y síndromes epilépticos han sido reconsiderados y redefinidos más allá de síndromes focales o generalizados hacia un nuevo enfoque sindromático incluyendo los aspectos EEG. Deberíamos realizar descripciones clínicas, y electroencefalográficas de los patrones de los EENC considerando los síndromes, de acuerdo a la edad, encefalopatía, desarrollo cerebral, causas y síndrome epiléptico. También deberíamos realizar el mismo abordaje en relación a los patrones EEGs. La identificación precoz de estas formas de EENC es crucial, no sólo desde el punto de vista etiológico sino también terapéutico y evolutivo. Su reconocimiento temprano podría evitar un deterioro neurológico aún mayor. El pronóstico depende principalmente de la etiología y del síndrome epiléptico de base.

Palabras claves: estado de mal, diagnóstico, epiléptico, focal, generalizado, no convulsivo.

INTRODUCCIÓN

Estado de mal epiléptico no convulsivo (EENC) se define como un estado continuo de crisis epilépticas sin convulsiones o sin recuperación entre las crisis durante un período mayor de 30 minutos (1). El EENC puede ser focal o generalizado. En nuestra práctica diaria, el reconocimiento de EENC nos plantea un desafío para correlacionar adecuadamente las características clínicas y el patrón electroencefalográfico (EEG) y de este modo obtener un diagnóstico adecuado. Teniendo en cuenta, las formas clínicas variadas y no específicas de manifestarse del EENC, el EEG es crucial para reconocer este tipo de estado de mal epiléptico (2).

Se han propuesto criterios EEG diagnósticos de los EENC en adultos, sin embargo en niños los criterios aún no han sido desarrollados definitivamente debido a la influencia de la edad, maduración cerebral,

Recibido 1-3-15. Aceptado 18-3-15.

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

presencia de encefalopatía y el síndrome epiléptico de base. Encefalopatías epilépticas en neonatos, lactantes y niños, tales como síndrome de Ohtahara, West, Dravet, estado de mal mioclónico en encefalopatías crónicas no progresivas (Figura 1), síndrome de Lennox-Gastaut (Figura 2) y encefalopatía epiléptica con punta-onda continua durante el sueño lento (Figura 3) pueden expresarse con una actividad epileptiforme de manera continua o subcontinua (3). En otros pacientes con cuadros clínico-EEG menos específicos asociados a encefalopatías debido a trastornos metabólicos, anoxia perinatal, infecciones o trastornos del desarrollo cortical, el EENC puede manifestarse también con características menos definidas.

Es importante saber que cada tipo de crisis epiléptica no convulsiva puede desembocar en un estado de mal epiléptico no convulsivo. En los últimos años se ha aumentado el reconocimiento de EENC en pacientes ambulatorios e internados con estados confusionales y compromiso de conciencia incluyendo, cuadros comatosos. Por otra parte, resulta interesante el reconocimiento de alteraciones epileptiformes en el EEG que son un continuo entre manifestaciones interictales e ictales asociadas a estado de mal epiléptico, ejemplo de ello son las descargas epileptiformes periódicas uni o bilaterales (Figura 4).

A continuación mencionamos una lista modificada de síndromes epilépticos, tipos de crisis o enfermedades particulares que se pueden asociar a EENC (2).

- Síndrome de Ohtahara
- Síndrome de West
- Síndrome de Dravet
- Otras formas de síndromes epilépticos del recién nacido y lactantes asociados a EENC
- Estado de mal mioclónico en encefalopatías no epilépticas o síndrome de Dalla Bernardina
- Epilepsia con crisis mioclónicas y atónicas
- Síndrome del cromosoma 20 en anillo
- Síndrome de Panayiotopoulos
- Síndrome de punta-onda continua durante el sueño lento y Síndrome de Landau-Kleffner
- Síndrome de Lennox-Gastaut
- Otras formas de EENC asociados a síndromes epilépticos estructurales o de causa desconocida de la niñez
- EENC de ausencias típicas
- EENC de crisis focales complejas (origen límbico

- y no límbico)
- EENC en el período post-ictal de un estado de mal convulsivo
- Estado de mal epiléptico sutil
- Aura continua
- Debut de estado de mal de ausencia en el adulto
- Coma asociado a cambios epileptiformes
- Psicosis o trastornos de la conducta ictales
- Estados confusionales asociados a cambios EEG con actividades epileptiformes inducidos por fármacos o trastornos metabólicos.
- EENC asociado a descargas epileptiformes periódicas, uni o bilaterales

Estado de mal epiléptico no convulsivo generalizado.

Se define clínicamente por un grado variable de compromiso del proceso mental que va desde un simple enlentecimiento hasta la pérdida total de la conciencia asociada con una descarga bilateral de complejos punta-onda (1). Diversos autores tienden a relacionar el estado de ausencias típicas con las epilepsias generalizadas idiopáticas con ausencias típicas y el estado de ausencias atípicas con el síndrome de Lennox-Gastaut y con epilepsias generalizadas secundarias. Sin embargo, la distinción clínica entre ambas formas de EENC generalizado no convulsivo es dificultosa y, en algunos casos, hasta imposible.

Hemos visto a pacientes con claras epilepsias focales que desarrollan EENC de origen focal con manifestaciones clínicas muy difíciles de diferenciar de las formas generalizadas; además, el EEG muestra en estos casos descargas bilaterales de punta-onda. Existen discrepancias sobre la frecuencia de presentación. Los informes indican que la forma de EENC de ausencias atípicas asociadas con síndrome de Lennox-Gastaut o con epilepsias generalizadas secundarias son más frecuentes que el EENC de ausencias típicas asociadas con epilepsia-ausencia de la niñez.

Desde el punto de vista clínico puede manifestarse por un compromiso leve o mínimo de la conciencia, por lo cual el paciente puede continuar con actividades automáticas de la vida diaria o con las funciones cognitivas superiores que le generan una actividad más lenta hasta una pérdida severa de la conciencia. Puede haber automatismos complejos y episodios de fuga. En el 50% de los casos se presentan mani-



Figura 1: Niño de 5 años con diagnóstico de síndrome de Angelman. El EEG muestra ondas lentas difusas con espigas ocasionales intercaladas asociados a un estado de mal epiléptico de desconexión y sutiles mioclonías compatibles con síndrome de Dalla Bernardina.



Figura 2: Niño de 7 años con síndrome de Lennox-Gastaut. El EEG muestra descargas de Punta-onda variedad lenta difusas asociado a estado de mal de ausencias atípicas.



Figura 3: Niño de 8 años con encefalopatía epiléptica con punta-onda continua durante el sueño. El EEG durante el sueño muestra punta-onda continua, difusa y asimétrica asociado a deterioro cognitivo y conductual.



Figura 4: Niño de 4 años portador de una encefalitis herpética. El EEG muestra descargas periódicas lateralizadas en hemisferio derecho asociadas a crisis focales complejas.

festaciones motoras asociadas, como mioclonías o crisis atónicas.

El pronóstico está directamente relacionado con el síndrome epiléptico subyacente.

Recientemente se describieron casos de niños con retraso mental leve a moderado, sin clara dismorfia ni epilepsia asociada con el anillo del cromosoma 20. La presencia de episodios diarios de EENC de ausencias atípicas es una característica (Figura 5). Los episodios, que comienzan en la niñez y se caracterizan por una pérdida de contacto fluctuante, duran varios minutos y se acompañan por automatismos, alucinaciones y crisis de miedo (4).

El fármaco de elección es el diazepam, en la misma dosis utilizada en el tratamiento del estado de mal generalizado convulsivo, el cual es eficaz en un 90% de los pacientes con EENC de ausencias típicas. El efecto es transitorio, por lo que se requieren varias dosis con un intervalo de 30 minutos. En algunos casos en los que el episodio de EENC es el evento inicial, puede ser útil el agregado de etosuximida y ácido valproico al diazepam. Este último es menos eficaz en el EENC de ausencias atípicas. En algunos casos puede inducir episodios de estado de mal generalizados de crisis tónicas. La difenilhidantoína está contraindicada en el EENC de ausencias. Una opción puede ser la acetazolamida o el levetiracetam.

Estado de mal epiléptico no convulsivo focal

El EENC focal no convulsivo se describe rara vez en pacientes pediátricos y se presenta en el curso de epilepsias del lóbulo temporal y de otras epilepsias lobulares lesionales. Es la forma de EENC más común en los adultos (1). Los términos estado focal complejo y estado focal simple mencionados en la bibliografía se diferencian por el compromiso o no de la conciencia. Pueden ocurrir situaciones intermedias, desde un cuadro confusional severo hasta una mínima confusión o episodios prolongados de crisis parciales (miedo, pérdida de visión, conductas psicóticas, manifestaciones autonómicas, etc).

Según la localización y la propagación de la descarga serán las características clínicas del EENC. Se describieron episodios prolongados de miedo, afasia, amaurosis y alucinaciones visuales. También puede manifestarse como un aura prolongada

caracterizada por síntomas sensoriales o viscerales. Un consenso internacional reciente ha definido el EENC autonómico no reconocido aún en la clasificación, como aquel en el cual las manifestaciones autonómicas son únicas o los síntomas son dominantes. El EENC autonómico predomina en los niños como una manifestación clínica frecuente del síndrome de Panayiotopoulos (5). Alrededor del 50% de los niños con este síndrome pueden presentar EENC autonómico, que además se confunde con encefalopatías agudas secundarias a tóxicos, encefalitis o accidente cerebrovascular, entre otros. La identificación de esta forma de estado de mal es crucial para evitar estudios y tratamiento agresivos (Figura 6).

El tratamiento del EENC focal no convulsivo no difiere sustancialmente de aquel del estado de mal epiléptico convulsivo generalizado. Teniendo en cuenta que el grado de urgencia es menor, algunos autores prefieren iniciar el tratamiento con fenobarbital o difenilhidantoína (6). Sin embargo, las benzodiazepinas han sido eficaces en el tratamiento del EENC psicomotor de la epilepsia del lóbulo temporal (6). El EENC autonómico responde bien a las benzodiazepinas por vía intravenosa. La difenilhidantoína también puede ser de valor.

Otros cuadros de status epilépticos particulares

Se describieron adultos con sintomatología psíquica seria asociada con cuadros severos de autismo o de esquizofrenia o alucinaciones sin pérdida de la conciencia asociadas con descargas electroencefalográficas (7). Pueden presentarse episodios confusionales prolongados con manifestaciones psicóticas posteriores a convulsiones tónico-clónicas generalizadas o luego de convulsiones agrupadas (1).

Se ha publicado acerca de niños con encefalopatía subaguda o crónica con pérdida de las habilidades adquiridas, regresión neuropsíquica severa y convulsiones ocasionales. El EEG muestra descargas de ondas lentas unilaterales o bilaterales. El cuadro ha sido reversible. Está indicado en estos casos el uso de corticoides, gammaglobulina o dieta cetogénica (8). Casos similares han sido secundarios a encefalitis.

La separación de los EENC no convulsivos del estado eléctrico observado en la encefalopatía epilépti-

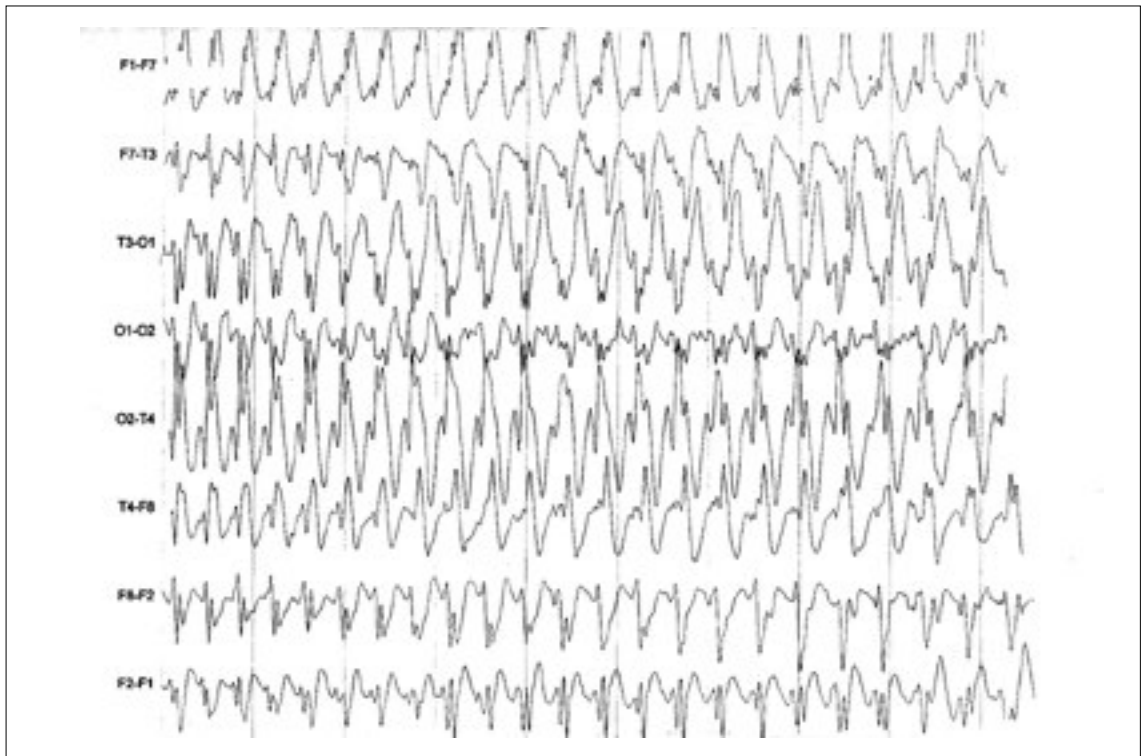


Figura 5: Niña de 7 años y 5 meses portadora de retardo mental secundario a síndrome del cromosoma 20 en anillo. El EEG muestra paroxismos de espiga onda difusa asociada a estado de mal de ausencias atípicas.

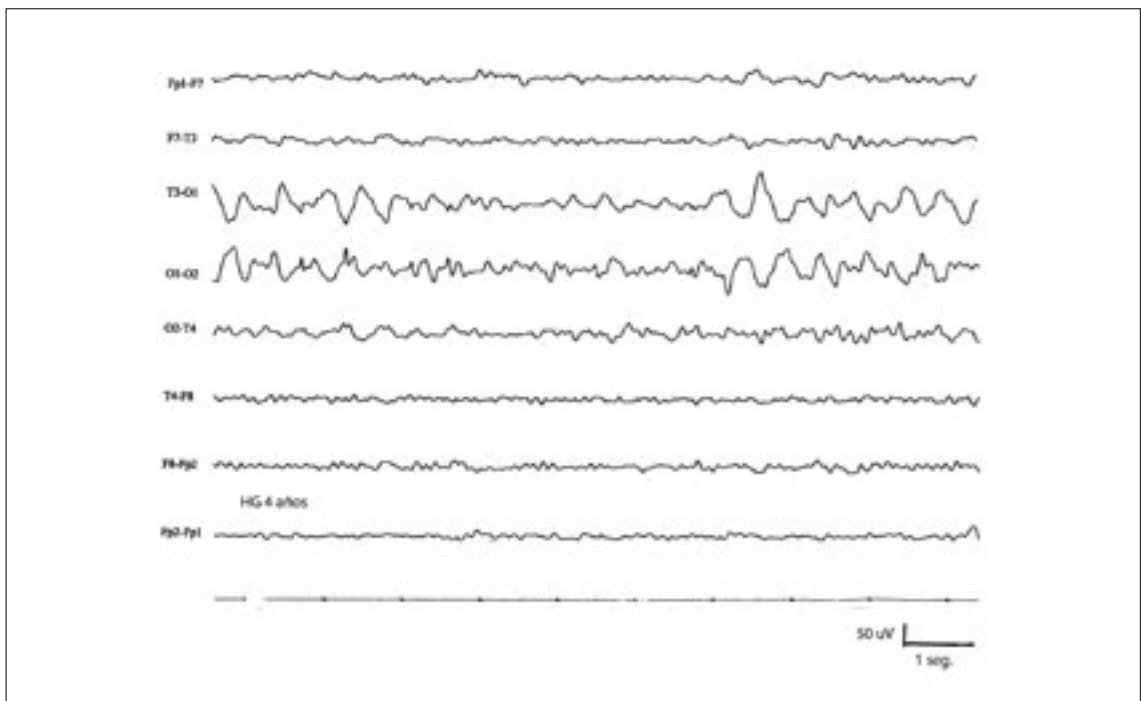


Figura 6: Niño de 5 años con síndrome de Panayiotopoulos. El EEG muestra ondas lentas rítmicas en región occipital izquierda con ocasionales ondas agudas intercaladas asociadas a estado de mal autonómico.

ca con espiga-onda continua durante el sueño lento y el síndrome de Landau-Kleffner resulta difícil desde el punto de vista nosológico. En estos síndromes las descargas electroencefalográficas pueden ser similares a las que se presentan en el EE no convulsivo y las manifestaciones en el área cognitiva y de la conducta asociadas podrían ser eventualmente “subclínicas”. Existen casos de estado eléctrico puro asociado con mínimas manifestaciones psíquicas o sensoriales o ausentes de toda manifestación clínica (1).

CONCLUSIÓN

Existen formas de EENC focales o generalizados que se pueden expresar con características clínico-EEG de un modo particular, lo cual resulta de muy difícil reconocimiento, a veces la patología neurológica de base complica aún más su identificación y probablemente esto nos indique que los EENC sean más frecuente de lo que en nuestra práctica diaria sucede.

La identificación precoz de estas formas de EENC es crucial, no solo desde el punto de vista etiológico sino también terapéutico y evolutivo. Su reconocimiento temprano podría evitar un deterioro neurológico aún mayor, dependiendo de la etiología y del síndrome epiléptico de base.

REFERENCIAS

1. Shorvon S. Status epilepticus: its clinical features and treatment in children and adults. Cambridge: Cambridge University Press; 1994.
2. Sutter R, Kaplan P. Electroencephalographic criteria for nonconvulsive status epilepticus: Synopsis and comprehensive survey. *Epilepsia*; 2012;53 (suppl 3):1-51.
3. Caraballo R y Fejerman N. Tratamiento de las epilepsias. Editorial Panamericana Buenos Aires 2009.
4. Gobbi G, Genton P, Pini A, et al. Epilepsies and chromosomal disorders. En Roger J Bureau M, Dravet Ch, et al. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence* 4 ed. Londres: J Libbey; 2005. pp. 467-92.
5. Ferrie C, Caraballo R, Covanis A, et al. Autonomic status epilepticus in Panayiotopoulos syndrome and other childhood and adult epilepsies: a consensus view. *Epilepsia* 2007;48(6):1165-72.
6. Caraballo R y Cersósimo R. Electroencefalografía en el epilepsia. Editorial Panamericana, Buenos Aires 2010.
7. Wieser HG. Octal manifestations of temporal lobe seizures. En Smith DB, Treiman D, Trimble M editors. *Neurobehavioral problems in epilepsy*. Advances in Neurology. Nueva York: Raven Press; 1991. pp. 301-15.
8. Caraballo RH, Flesler S, Armeno M, Fortini S, Agostinho A, Mestre G, Cresta A, Buompadre MC, Escobal N. Ketogenic diet in pediatric patients with refractory focal status epilepticus. *Epilepsy Res*. 2014 Dec;108(10):1912-6. doi: 10.1016/j.epilepsyres. 2014.09.033. Epub 2014 Oct 13.