

# REVISTA CHILENA DE EPILEPSIA

Publicación Oficial de la Sociedad de Epileptología de Chile

Capítulo Chileno de la ILAE

<http://www.epilepsiadechile.com> / E-mail: [socepchi@tie.cl](mailto:socepchi@tie.cl)

Año 15, N° 3, Diciembre 2015

ISSN 0717-5337



<b>Editorial / Editorial</b>	3
<b>Trabajos Originales / Original Works</b>	
• Políticas Públicas y Epilepsia <i>Public Policies and Epilepsy</i> Lilian Cuadra Olmos	5
• Rol de los docentes en el manejo de los alumnos con epilepsia en el nivel primario y secundario <i>Role of teachers in handling students with epilepsy in the primary and secondary</i> Roberto Caraballo MD, María del Carmen Ronconi, Ramiro Pérez, Andrea Monti, José Schönfeld	10
<b>Actualizaciones / Updates</b>	
• Epilepsia y Enfermedades mitocondriales <i>Epilepsy and mitochondrial diseases</i> Juan Moya-Vilches	23
• Epilepsias Fotosensibles <i>Photosensitive epilepsies</i> Kathleen Batalla, Daniela Navarrete	34
<b>Crónica / Chronicle</b>	
• Memoria Año 2014 / <i>Memory 2014</i>	38
• Programa XIV Jornadas Invernales de Epilepsia 2015 / <i>Winter days of Epilepsy</i>	41
• Cursos, Congresos y Actividades 2016 / <i>Courses, Congress and Activities 2016</i>	43
• Nuevos Socios / <i>New Members</i>	45
• Declaración de Intereses / <i>Interest declaration</i>	46
• Sugerencias para las contribuciones a los autores / <i>Suggestions to authors of contributions</i>	49

## SOCIEDAD DE EPILEPTOLOGÍA DE CHILE

### Capítulo Chileno de la Liga Internacional contra la Epilepsia

Fundada el 13 de Marzo de 1999

#### Directorio de la Sociedad de Epileptología de Chile

**Presidente**  
Dr. Cayetano Napolitano

**Vicepresidente**  
Dra. Daniela Triviño

**Secretaria General**  
Dra. Carla Manterola

**Tesorero**  
Dr. Juan Moya

**Director**  
Dr. Marcelo Devilat

**Past President**  
Dr. Darío Ramírez

**Editores de Publicaciones**  
Drs. Perla David, Ledia Troncoso, Marcelo Devilat

**Delegados ANLICHE**  
Dr. Tomás Mesa  
Dr. Jorge Förster

**Comité Editorial**  
Dr. Cayetano Napolitano  
Dr. Juan Salinas  
Dra. Julia Santin  
Dra. Alejandra Hernández  
Dra. Verónica Burón  
Dr. Juan Moya  
Dra. Francisca López  
Dra. Scarlet Witting  
Dra. Loreto Ríos

**Comité Internacional**  
Prof. Dr. Roberto Caraballo, Argentina  
Prof. Dr. Pedro Serrano, España  
Prof. Dr. Eduardo Barragán, México  
Prof. Dr. Jaderson Da Costa, Brasil  
Prof. Dra. Magda Lahorges, Brasil  
Prof. Dra. Elza Yacubian, Brasil

**Comité Revisión de Pares**  
Dra. Ledda Aguilera  
Dr. Jaime Godoy  
Dr. Rodrigo Salinas

#### Directorio ILAE 2013 - 2017

**President**  
Emilio Perucca

**Vice President**  
Tatsuya Tanaka

**Secretary- General**  
Helen Cross

**Treasurer**  
Sam Wiebe

**Past President**  
Salomon Moshé

**IBE President**  
Athanasios Covanis

**IBE Secretary-General**  
Sari Tervonen

**IBE Treasurer**  
Robert Cole

**Dirección:**  
Av. Providencia 2315, Of. 215  
Fonos: 2231 0172, 2235 1470, Fax: 2234 0671  
Providencia, Santiago, Chile.  
E-Mail: socepchi@tie.cl ó draperladavid@gmail.com

**Diseño Gráfico:**  
Juan Silva / jusilva2@gmail.com / 9799 5964

# Editorial

---

*Florencia Andrade*

Durante la 69° Reunión Anual de la Sociedad Americana de Epilepsia, realizada en Filadelfia del 4 al 8 de Diciembre, se presentaron las innovaciones más recientes y las últimas investigaciones mundiales sobre las epilepsias, desde el estudio danés sobre la comorbilidad entre epilepsia y pertussis hasta el uso de cannabinoides como tratamiento adyuvante en epilepsias refractarias.

Pero, sin duda, uno de los temas más interesantes fue el que presentó Matthew Fox, CEO de Pairnomix, una nueva compañía de investigación genética. Se trata de un servicio altamente personalizado, en el que se trabaja con la mutación genética específica que está produciendo las crisis en el paciente. En el laboratorio se toma la mutación y se crea una réplica de ésta, para luego caracterizarla y probar distintos compuestos contra la mutación, que podrían llegar a restaurar la actividad alterada a la normalidad.

Esto, para que después el médico tratante pueda darle el tratamiento más adecuado al paciente con la nueva información resultante de la investigación. Así, se acelera de manera considerable el proceso de encontrar la medicación más efectiva y específica para el paciente.

Si es que esta iniciativa se prueba exitosa, sería de gran importancia, teniendo en cuenta que se estima que entre un 2-4% de las epilepsias infantiles tienen una base genética, y cada vez se siguen encontrando más causas genéticas en las epilepsias.

La compañía planea, además, expandirse para eventualmente poder proveer este servicio a pacientes con otras enfermedades poco comunes, el único gran inconveniente son los prohibitivos costos de esta nueva iniciativa, que hace que sólo unos pocos puedan acceder a sus beneficios.

El Dr. Steriade, en su estudio acerca de las epilep-

sias autoinmunes, que aunque no es un fenómeno nuevo es una causa cada vez más reconocida de la epilepsia intratable, en su presentación observó a pacientes con epilepsia autoinmune debido a múltiples tipos de anticuerpos. Se identificaron cuatro pacientes que tenían anticuerpos MA2, apuntando a un antígeno intracelular, y ocho pacientes con anticuerpos LGI1, apuntando a un antígeno en la superficie celular. Estos fueron los pacientes que tenían convulsiones como característica clínica predominante, y se estudiaron sus características clínicas y EEG.

Las principales conclusiones fueron que los pacientes con anticuerpos MA2 tendían a tener un curso clínico más severo. Con frecuencia requieren ingreso en la unidad de cuidado intensivo y con mayor frecuencia llegaron a un estado epiléptico. También tenían una variedad de síntomas neurológicos asociados, incluidos trastornos psiquiátricos, deterioro cognitivo, alteraciones de los movimientos oculares, y parkinsonismo. Los pacientes con anticuerpos LGI1, por otra parte, sólo tenían trastornos psiquiátricos y deterioro cognitivo.

Además, los pacientes con anticuerpos MA2 tendían a tener una malignidad asociada, con mayor frecuencia un tumor testicular, mientras que los pacientes con anticuerpos LGI1 no lo hicieron. En ambos grupos se observaron hiperintensidades temporal Mesial pero con mayor frecuencia en el grupo de anticuerpos Ma2. La diferencia principal fue la presencia de atrofia del hipocampo temprano, lo cual era mucho más frecuente en los pacientes con anticuerpos MA2 y puede indicar un proceso destructivo que conduce a la pérdida neuronal al comienzo de la enfermedad.

En términos de su presentación convulsión, había un tipo específico de convulsión visto en anticuerpos LGI1: tónico convulsiones focales o distónicas faciobraquial. Además, convulsiones de tipo pilo-

motor, un tipo de convulsión ya puede sugerir la epilepsia autoinmune, también se observaron en un paciente con anticuerpos LGI1. Ambos grupos tuvieron convulsiones focales discognitivas, sugerentes de un inicio del lóbulo temporal, y en algunos de los pacientes en cada grupo habían crisis generalizadas secundarias, tónicas y clónicas.

En cuanto a las características del Electroencefalograma (EEG), el principal hallazgo en el grupo de anticuerpos Ma2 fue la presencia de descargas interictales multifocales que indican un proceso que no sólo se limita a los lóbulos temporales, a diferencia de los pacientes con anticuerpos LGI1, que tenían EEG inusuales con muy frecuentes subclínicas de crisis del lóbulo temporal a pesar de que no hay convulsiones del lóbulo temporal clínicas capturados en varios días de Monitoreo video EEG. También tenían eventos electrodecrementales antes de la tónica convulsiones focales o distónicas facioabraquiales, lo que da más apoyo a estas convulsiones tónicas que representan en términos de su clasificación.

En su tratamiento, ambos grupos demostraron resistencia a los anticonvulsivos, con un promedio de 4,5 anticonvulsivos en el grupo de anticuerpos Ma2 y 3,2 anticonvulsivos en el grupo de anticuerpos LGI1. La principal diferencia de tratamiento era que los pacientes con anticuerpos MA2 tienden a no responder a la inmunoterapia (que estaba hecha con una combinación de esteroides, inmunoglobulinas intravenosas, plasmaféresis, y/o rituximab), mientras que los pacientes con anticuerpos LGI1 exhibieron una respuesta impresionante a la inmunoterapia. Esto puede estar relacionado con el hecho de que la disfunción cerebral en pacientes con anticuerpos dirigidos a antígenos intracelulares, tales como anticuerpos MA2, tiende a ser mediada por células T, mientras que la asociada a los anticuer-

pos contra el receptor de la superficie celular, tales como anticuerpos LGI1, tienden a ser B- mediada por células. De hecho, la inmunoterapia convencional se dirige mayormente a la respuesta de las células B y no a la patología inmunológica raíz de enfermedades asociadas con anticuerpos dirigidos a los antígenos intracelulares.

Este trabajo ayuda a establecer una base para futuros estudios que ayuden en los pacientes con epilepsia autoinmune. En lugar de agrupar todas las epilepsias autoinmunes juntas, un objetivo más refinado puede ser para diferenciar lo que las diferentes características clínicas y la respuesta al tratamiento se encuentran dentro de diversos grupos de anticuerpos (anticuerpos dirigidos a antígenos intracelulares vs anticuerpos dirigidos a antígenos de los receptores de la superficie celular). Podemos estar tratando con una variedad de enfermedades, más que una enfermedad, y puede ser que cada uno se debe sospechar potencialmente en diferentes escenarios clínicos y se tratarán con diferentes métodos de inmunoterapia. Existe un debate sobre esto. Es normalmente considerado como una enfermedad rara, pero no ha habido una creciente conciencia de estos anticuerpos en asociación con la epilepsia, aunque la relación causal directa de la enfermedad ha sido cuestionada, al menos para ciertos anticuerpos.

¿Qué tan común es la epilepsia autoinmune? Los anticuerpos antineuronales se han encontrado en 5% -10% de los casos de cohortes en epilepsia resistentes a los medicamentos. Con el aumento de la conciencia, la disponibilidad de pruebas y el descubrimiento de nuevos anticuerpos asociados a la epilepsia, este número puede continuar aumentando. Uno de los próximos pasos clave es averiguar lo que distingue clínicamente el 5% -10% subgrupo de pacientes, para ayudarnos a entender lo que necesitamos para la prueba de anticuerpos estos pacientes.

# Políticas Públicas y Epilepsia

Lilian Cuadra Olmos

Hospital Instituto de Neurocirugía Asenjo

## ABSTRACT

*The existence of national programs in pathologies impact facilitates the organization of health care in a coherent and comprehensive manner and in accordance with National Policy prevailing Health, as well as appropriate and according to the needs of people affected planning, becoming essential in all Latin American countries. Epilepsy, has been recently declared by PAHO-WHO as a common disease, mostly treatable and severely affecting the individual quality of life. In developing countries the treatment gap shows a figure of 75% in low-income countries, with 50% in middle-income countries. The characteristics of this disease, it is essential Epilepsy programs adapted to the reality of each country to regulate administrative and clinical processes.*

**Key words:** Epilepsy, national programs.

## RESUMEN

La existencia de Programas Nacionales en patologías de impacto facilita la organización de la atención en Salud de manera coherente e integral y acorde con una Política Nacional de Salud imperante, así como una planificación apropiada y de acuerdo a las necesidades de las personas afectadas, haciéndose imprescindible en todos los países de Latinoamérica. La epilepsia, ha sido recientemente declarada por la OPS-OMS como una patología frecuente, tratable en su mayoría y que afecta severamente al individuo en su calidad de vida. En los países en desarrollo la brecha de tratamiento muestra una cifra de 75% en países de bajos ingresos, siendo del 50% en los países de medianos ingresos. Por las características de esta enfermedad, es esencial contar con Programas de Epilepsia adaptados a la realidad de cada país para que regule los procesos administrativos y clínicos.

El(los) autor(es) declara(n) no tener conflictos de intereses.  
Recibido 1-11-2015. Aceptado 1-12-2015.

**Palabras clave:** Epilepsia, Programas nacionales.

En los últimos 30 años la mayoría de los países de las Américas han realizado reformas de los Sistemas de Salud debido al creciente aumento en costos, restricciones en los presupuestos públicos, el desarrollo de nuevas tecnologías, gestión ineficiente y cambios producidos en el rol del estado (1).

A pesar de las enormes inversiones efectuadas, los resultados de la mayoría de las reformas han sido limitados, contradictorios o incluso negativos en lo que se refiere a la mejora de la salud y la equidad. Existe entonces la necesidad creciente de diseñar un nuevo modelo de atención para mejorar en salud y entregar beneficios en salud a las personas.

Con el conocimiento de que en Latinoamérica se gestan diferentes enfoques en enfrentar la planificación en materia de Salud, existiendo una diversidad de propuestas y reformas en curso, no hay dudas de **que la existencia de Programas Nacionales en patologías de impacto facilita la organización de la atención en Salud de manera coherente e integral y acorde con una Política Nacional de Salud imperante, así como una planificación apropiada y de acuerdo a las necesidades de las personas afectadas, haciéndose imprescindible en todos los países de Latinoamérica. (LA)(2).**

La epilepsia, ha sido recientemente declarada por la OPS-OMS como una patología frecuente, tratable en su mayoría y que afecta severamente al individuo en términos de calidad de vida (anexo 1)(3).

En los países en desarrollo son pocas las personas con epilepsia que reciben tratamiento médico adecuado y el 75% no recibe tratamiento alguno. El tratamiento de la epilepsia en estos países está lejos de ser satisfactorio principalmente debido a:

- La falta general de personal médico
- La no disponibilidad de medicamentos
- La falta de información y de educación sobre la

epilepsia tanto para los pacientes como para el personal médico (4).

De manera reciente se ha estimado que la brecha de tratamiento muestra una cifra de 75% en países de bajos ingresos, siendo superior al % de la mayoría de los países de medianos ingresos, cuya brecha se sitúa alrededor de un 50%.

Los costos directos atribuibles a la epilepsia se deben a: consultas a médicos, pruebas de laboratorio, visitas al departamento de urgencias, medicamentos antiepilépticos y hospitalizaciones. Los costos indirectos incluyen: días de trabajo perdidos, ingresos perdidos, calidad de vida reducida, costos del tratamiento fallido y de los efectos colaterales medicamentosos. Los costos directos son significativamente inferiores para los pacientes cuya epilepsia se controla que para aquellos cuya enfermedad no se controla.

Por las características de esta enfermedad, es esencial contar con Programas de Epilepsia adaptados a la realidad de cada país para que regule los procesos administrativos y clínicos (5).

La propuesta de un Programa de Epilepsia para Latinoamérica se enmarca en la declaración sobre “ESTRATEGIA Y PLAN DE ACCIÓN SOBRE EPILEPSIA” de la OPS, (51 Consejo Directivo. 63 sesión del Comité Regional. Septiembre 2011), área estratégica 1, entre cuyos objetivos dice “Disponer de Programas Nacionales de atención de la epilepsia”, específicamente actividades a nivel Regional” y “Cooperar técnicamente con los países para diseñar, reformular, fortalecer y ejecutar los programas nacionales de atención de la epilepsia”( www.paho.org).

En la última declaración OMS-OPS, firmada el 2 de febrero del 2015, se define que los países deben implementar Planes de Acción para el manejo de la Epilepsia, mejorando su accesibilidad, tratamiento, programas de autocuidado, cuidados a domicilio, asegurando un fuerte sistema de referencia y contra-referencia. A nivel comunitario disminuir el estigma, la discriminación y hacer disponibles los recursos financieros y humanos para implementar planes y políticas de acción basada en la evidencia.

### 3. Fundamentación del Programa de Epilepsia:

- La epilepsia es una enfermedad neurológica crónica de alta prevalencia.
- Afecta la calidad de vida de la personas y de toda su familia teniendo un alto grado de estigmatización.
- Un 70% de las personas afectadas pueden tratarse con fármacos, un 10% con dieta o con cirugía pero existirá siempre un 20% que no responderá a ningún tratamiento.
- El diagnóstico de la epilepsia es esencialmente clínico y puede ser realizado con una adecuada historia y examen clínico, para lo cual existe una clasificación internacional que facilita su manejo.
- Conlleva mayor morbilidad asociada y mayor mortalidad que la población sin epilepsia.
- Puede encontrarse en toda la población, pero es más preponderante en población de bajos recursos con dificultad en el acceso a la salud y en áreas rurales.

### 4. Modelo de Atención Integral

Debe comprender la atención integral de la persona con epilepsia, considerando:

- Aspectos biológicos y según ellos realizar un adecuado diagnóstico y tratamiento.
- Aspectos sociales como protección financiera, atención oportuna y permanente en todos los niveles de complejidad.
- Aspectos de promoción, prevención y rehabilitación.

La inclusión de todos estos aspectos del Programa se evidencian en su diseño y en cada protocolo a aplicar.

### 5. Sistema de Atención en RED

Sistema de atención procurando una integración a nivel de la red asistencial para superar la fragmentación y la descoordinación (5) La OPS define las RISS (Redes Integradas de los Servicios de Salud)

como “una red de organismos que presta, o hace los arreglos para prestar, servicios de salud equitativos e integrales a una población definida, y que está dispuesta a rendir cuentas por sus resultados clínicos y económicos y por el estado de salud de la población a la que sirve”.

Con una sólida Red de atención entre los Servicios de Salud deben considerarse los siguientes aspectos

### 5.1. Énfasis en APS

Declaración de Alma Ata define la Atención Primaria de Salud como la “asistencia sanitaria esencial basada en métodos y tecnologías prácticos, científicamente fundados y socialmente aceptables, puesta al alcance de todos los individuos y las familias de la comunidad mediante su plena participación y a un costo que la comunidad y el país puedan soportar. Forma parte integral tanto del sistema nacional de salud como del desarrollo social y económico de la comunidad. Representa el primer nivel de contacto de los individuos, la familia y la comunidad, llevando lo más cerca posible la atención de salud al lugar donde residen y trabajan las personas y constituye el primer elemento de un proceso permanente de asistencia a la salud” (6).

### 5.2. Con énfasis en capacitación a profesionales.

La generación de compromisos de gestión asociados a cumplimientos de metas de red, la capacidad de levantar de “arriba-abajo” negociaciones basadas en la confianza con equipos clínicos y establecimientos en torno a metas versus requerimientos, generando incentivos a la productividad, requiere de equipos debidamente capacitados en este caso en el tema de epilepsia.

Se programará la capacitación de los 3 niveles de atención:

**Nivel 1** con atención a personas con epilepsia controlada (APS):

- Capacitación presencial a profesionales de APS entregada por neurólogos del SS correspondiente. Esta forma de capacitación en epilepsia debe ser periódica, con contenidos dirigidos a la función que mantendrán los profesionales de APS, ya sea de diagnóstico, tratamiento, prevención o rehabilitación en epilepsia.
- Contacto a través teléfono o mail con un sistema

“epilepsia responde” con neurólogos del mismo SS: se le asignará a un neurólogo de la red la tarea periódica de contestar dudas en epilepsia a los profesionales de APS que le corresponda.

- Capacitación con cursos on-line desde el Ministerio de Salud u otras Instituciones como ONG o Sociedades Científicas.
- Capacitación sistema video-conferencias desde el Ministerio de Salud u otras Instituciones como ONG o Sociedades Científicas.
- Visitas periódicas realizadas por neurólogos a los Centros de APS del SS correspondiente para análisis de casos clínicos en epilepsia.

**Nivel 2** con atención a personas en etapa de diagnóstico de epilepsia, epilepsia controlada pero con co-morbilidad asociada o personas en etapa de decisión de alta (neurólogo general en Centros de especialidades). También se entiende en nivel 2 a la atención de personas con crisis de epilepsia o estatus de epilepsia (Servicios de Urgencia):

- La formación de la especialidad de neurología debe incluir en forma importante los conceptos de epilepsia.
- El neurólogo general, adulto o niño, debe asistir periódicamente a Congresos o cursos en epilepsia.
- Los neurólogos deben capacitar periódicamente a los médicos que atienden personas con crisis o Status Epiléptico en los Servicios de Urgencia.
- Los neurólogos deben capacitar en forma continua a profesionales de la Atención Primaria

**Nivel 3** con atención a personas con epilepsia refractaria a fármacos antiepilépticos (Policlínico de epilepsia refractaria, policlínico de dieta cetogénica, policlínico de evaluación pre-quirúrgica y post quirúrgica, policlínico de neuropsicología, centro de neuro-radiología):

- Capacitación a neurólogos en epilepsia (formación de epileptólogos)
- Capacitación a epileptólogos en Cirugía de la Epilepsia
- Capacitación a neurocirujanos en Cirugía de la Epilepsia
- Capacitación a nutriólogos o nutricionista en Dieta cetogénica
- Capacitación a psicólogos o neurólogos en neuropsicología
- Capacitación a neurorradiólogos en Epilepsia.
- Capacitación a Enfermera en Epilepsia



### 5.3 Con definición de los distintos niveles de atención

Establecer distintos niveles de atención en epilepsia, considerando la complejidad de ésta, definiendo metas, recursos, actividades y resultados esperados independientes en cada nivel.

Para alcanzar mejores resultados y más equitativos, ser más eficientes, tener menores costos de atención y lograr una mayor satisfacción del usuario, debe separarse el estudio y tratamiento según el grado de complejidad de la epilepsia.

Esto se consigue mediante la asignación de funciones apropiadas a cada nivel de atención, la integración de los Servicios de Salud Pública, la focalización en las familias y las comunidades, el uso de información precisa en la planificación, la toma de decisiones y la creación de un marco institucional que incentive la mejora de la calidad de los servicios.

## Anexo 1

### DECLARACIÓN OMS-OPS

“Global burden of epilepsy and the need for coordinated action at the country level to address its health, social and public knowledge implications”  
2 February 2015.

- “Reconociendo que la epilepsia es una de las enfermedades serias más comunes de las enfermedades neurológicas crónicas, afectando a 50 millones de personas en el mundo, de todas las edades, género, raza y nivel socioeconómico, siendo más frecuente en grupos vulnerables con mayor pobreza y que a menudo están sujetas a estigmatización y discriminación debido a ignorancia, poco conocimiento y actitudes negativas en relación a la enfermedad, tiene dificultades en educación, empleo, matrimonio y reproducción.
- Existiendo gran diferencia en el nivel de manejo de la epilepsia en diferentes países, por ejemplo, el número promedio de neurólogos en países de bajos ingresos alcanza solamente a 0,03/100.000 de la población; que el tratamiento farmacológico tiene un gap estimado sobre el 75% en los países subdesarrollados principalmente en áreas rurales más que en áreas urbanas.

- Considerando que la mayoría de las personas con epilepsia pueden estar libres de crisis si se tratan de manera apropiada y costo-efectiva.
- Teniendo en cuenta que en países de bajos recursos han demostrado que una acción coordinada puede ser muy efectiva en controlar la enfermedad y mejorar la calidad de vida de millones de personas con epilepsia a bajo costo.
- Reconociendo un notable progreso reciente en su manejo como tecnología e investigación para diagnóstico y tratamiento.
- Considerando que las organizaciones gubernamentales, organizaciones no-gubernamentales, sociedades académicas y otras entidades, recientemente han aumentado su interés en el manejo de la epilepsia, en colaboración con la Liga Internacional contra de la Epilepsia y el Bureau Internacional de la Epilepsia, las que tienen una relación oficial con la “Organización Mundial de la Salud” (OMS) y han colaborado en el manejo de la epilepsia por varias décadas.
- Reconociendo que el papel de la OMS en demostrar liderazgo y coordinación en hacer efectiva una acción en el manejo de la epilepsia, en vista del gran impacto en salud pública, se determina:
  1. Fortalecer un liderazgo y gobernanza efectivas, para políticas de salud general, salud mental y enfermedades no transmisibles, que incluye consideraciones de las necesidades específicas de las personas con epilepsia y hacer disponibles los recursos financieros, humanos y otros que han sido identificados como necesarios para implementar planes y acciones basadas en la evidencia.
  2. Introducir e implementar, donde sea necesario y de acuerdo a normas y estándares de derechos humanos internacionales, planes de acción nacionales de cuidados en salud y manejo epilepsia con el objetivo de superar las desigualdades e inequidades en salud, servicios sociales y otros servicios relacionados, poniendo especial atención a las personas con epilepsia que viven en condiciones de vulnerabilidad, tales como aquellos que viven en áreas pobres y remotas, incluyendo el fortalecimiento de los servicios públicos de salud y el entrenamiento de los recursos humanos locales a través de técnicas adecuadas.



3. Integrar a la gestión de la epilepsia cuidados de salud y sociales, particularmente servicios basados en la comunidad, en el contexto de la cobertura universal en salud, incluyendo rehabilitación de base comunitaria en atención primaria, en orden a ayudar a reducir la brecha de tratamiento a través del entrenamiento de proveedores de salud no especialistas para otorgarles conocimiento básico de la epilepsia, de ese modo la epilepsia podrá ser diagnosticada, tratada y controlada tanto como sea posible, en establecimientos de Atención Primaria, así como empoderando las personas con epilepsia y sus cuidadores para el mayor uso de los programas específicos de autocuidados y cuidados domiciliarios, asegurando un sistema de referencia fuerte y funcional, a través del fortalecimiento del sistema de evaluación y supervisión para la recolección rutinaria de datos, análisis y evaluación de tendencias en la gestión de epilepsia.
4. Mejorar la implementación de estrategias para el manejo de la epilepsia, particularmente mejorar la accesibilidad y promover la seguridad de la calidad y efectividad de los fármacos y otros tratamientos.
5. Crear conciencia y educación pública acerca de la epilepsia, en escuelas primarias y secundarias, para disminuir el estigma y la discriminación de las personas con epilepsia y sus familias.
6. Promover acciones para prevenir causas de

epilepsia, usando intervenciones basadas en la evidencia, dentro y fuera del sector salud.

7. Mejorar y aumentar la capacidad de la investigación en epilepsia.
8. Comprometer a la sociedad civil en las acciones de los párrafos 1 a 7.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Roberts M, Hsiao W, Berman P, Reich M. Getting health reform right; A guide to improving performance and equity. Oxford: Oxford University Press, 2004.
2. “Área de desarrollo Sostenible y Salud Ambiental” OPS-OMS, Washington, DC, 2013.
3. Epilepsy Foundation. About Epilepsy and Seizures [Internet]. Landover (MD) Estados Unidos: Epilepsy Foundation [consultado el 16 de febrero del 2011]. Disponible en: [www.epilepsyfoundation.org/about/statistics.cfm](http://www.epilepsyfoundation.org/about/statistics.cfm).
4. “Adherencia a los tratamientos a largo plazo. Pruebas para la acción. OMS 2004.
5. Artaza Barrios, Osvaldo; Méndez, Claudio A.; Holder Morrison; Reynaldo; Suárez Jiménez, Julio Manuel. “REDES INTEGRADAS DE SERVICIOS DE SALUD: EL DESAFIO DE LOS HOSPITALES”. Santiago, Chile: OPS/OMS, 2011.
6. “La Renovación de la Atención Primaria de Salud en las Américas”. Documento de Posición de la OPS/OMS. Julio 2007.

# Rol de los docentes en el manejo de los alumnos con epilepsia en el nivel primario y secundario

Roberto Caraballo MD<sup>1</sup>, María del Carmen Ronconi<sup>2</sup>, Ramiro Pérez<sup>3</sup>, Andrea Monti<sup>4</sup>, José Schonfeld<sup>5</sup>

## ABSTRACT

**Introduction:** Epilepsy is the most common neurological disorder. Epilepsy may affect social well-being as well as family relationships, school performance and work. Lack of awareness of the disease may be even more harmful to the individual with epilepsy than the disease itself.

**Aim:** To provide school teachers with knowledge on epilepsy in order to improve the comprehensive management of pupils with epilepsy in the school environment.

**Material and Methods:** A systematic search was conducted in Pubmed, EMBASE, SCOPUS, SciELO, and LILACS and the Cochrane Central Register of Controlled Trials up to February 2015 including the terms "attitudes", "knowledge", "epilepsy", "education", "stigma", "quality of life", "discrimination", "teachers", and "practices" in English and in Spanish.

**Results:** Studies conducted to evaluate the knowledge, attitudes, and practices of teachers showed that lack of knowledge or insufficient information

on epilepsy at different educational levels may be harmful to pupils with epilepsy as scarce or inadequate knowledge may lead to negative attitudes and incorrect practices. Additionally, it is well known that teachers who are adequately trained on the topic will be able to detect possible markers or signs of pupils who have epilepsy and guide the parents to seek neurological care.

**Conclusion:** To provide teachers with general information on epilepsy is essential to improve integration, learning performance, and associated difficulties of the pupil with epilepsy, be prepared to offer first aid in the face of a seizure, and assist the pupil with epilepsy with suggestions that are useful for daily living.

**Key words:** Attitudes, knowledge, teachers, epilepsy, education, practices.

## RESUMEN

**Introducción:** La epilepsia es el más común de los trastornos neurológicos crónicos. La epilepsia puede perjudicar el bienestar social y también puede afectar las relaciones familiares, la escolaridad y el empleo y su desconocimiento puede afectar aún más a la persona con epilepsia que la propia enfermedad.

**Objetivo:** Sumistrar a los docentes conocimientos sobre epilepsia para favorecer el manejo integral de los alumnos con epilepsia en el ámbito escolar.

**Material y Métodos:** Se llevó a cabo una búsqueda sistemática en Pubmed, EMBASE, SCOPUS, SciELO y LILACS y la Cochrane Central Register of Controlled Trials hasta febrero 2015 incluyendo términos relativos a actitudes, conocimientos, epilepsia, educación, estigma, calidad de vida, discriminación, maestros, y prácticas en inglés y en castellano.

**Resultados:** Los estudios llevados a cabo evaluando el conocimiento, las actitudes y las prácticas de

1. Servicio de Neurología. Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P Garrahan". Buenos Aires. Argentina
2. Psicóloga. Docente Especial y Primario. Titular Centro de Día y Escuela de Educación Integral Privada N° 28 IDEEA. Gualeguaychú, Entre Ríos. Argentina.
3. Profesor de Psicología y Ciencia de la Educación. Docente Universidad de Concepción del Uruguay. Entre Ríos. Argentina.
4. Licenciada en Educación. Docente Universidad de Concepción del Uruguay. Entre Ríos. Argentina.
5. Profesor en Dirección y Supervisión Educativa. Profesor titular, Universidad de Concepción del Uruguay. Entre Ríos. Argentina.

Correspondencia: Roberto H Caraballo  
Neurología, Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P Garrahan".  
Combate de los Pozos 1881, Buenos Aires CP1245. Argentina  
Tel. Fax 541143048668 / rcaraballo@arnet.com.ar  
El(los) autor(es) declara(n) no tener conflictos de intereses.  
Recibido 1-11-2015. Aceptado 1-12-2015.

docentes mostraron que el desconocimiento o falta de información adecuada sobre epilepsia de docentes en los diferentes niveles educativos puede ser perjudicial para los alumnos con epilepsia pues el escaso o inadecuado conocimiento genera actitudes negativas y prácticas incorrectas; además como es sabido, el docente bien informado puede detectar o reconocer posibles indicadores o signos de probables alumnos con epilepsia y orientar a padres o tutores para que consulten con el médico neurólogo.

**Conclusión:** Consideramos fundamental ofrecer a los docentes información general sobre epilepsia, para favorecer la integración del estudiante, su aprendizaje, resolver otras dificultades asociadas, realizar los primeros auxilios durante una convulsión, y otras sugerencias útiles para la vida diaria del alumno con crisis epilépticas.

**Palabras claves:** Actitudes, conocimientos, docentes, epilepsia, educación, maestros, prácticas.

**Palabras de cabecera:** Docentes y epilepsia.

## INTRODUCCIÓN

La epilepsia es el más común de los trastornos neurológicos crónicos e impone una enorme carga a los sistemas de salud. Se estima que aproximadamente el 1% de la población general padece de epilepsia [1].

La epilepsia se puede producir en individuos como resultado de distintas enfermedades o daño cerebral estructural: trauma perinatal u otros; infecciones, como meningitis o encefalitis; parasitosis, incluyendo la cisticercosis, esquistosomiasis, y malaria; tumores; enfermedades vasculares; enfermedades degenerativas, causas genéticas y aún existen personas con epilepsia sin poder determinar la causa [2].

En un relativo alto porcentaje de casos la epilepsia tiene un origen genético, mientras que la etiología es aún desconocida en un porcentaje significativo de casos [2]. La mayoría de los tipos de epilepsia y síndromes epilépticos son edad dependiente, es decir que comienzan en una determinada edad o período madurativo cerebral y con el desarrollo desaparecen. El mayor porcentaje de estos síndromes epilépticos ocurren durante la niñez y adolescencia, coincidiendo con la escolaridad primaria y secundaria; motivo por el cual consideramos muy importante el conocimiento de esta entidad por parte de los maestros.

El trastorno está caracterizado por ataques de formas diferentes, desde el más limitado lapsus en la atención o ausencias, desviaciones de la cabeza y ojos, caídas bruscas, sacudidas de una parte de todo el cuerpo hasta frecuentes y severas convulsiones. Como resultado de años de miedo, incomprensión y estigma, la epilepsia ha sido negada como un problema de salud pública [3].

En efecto, en todo el mundo es factible identificar discriminación contra las personas epilépticas e ignorancia acerca de la enfermedad [3] siendo aún una enfermedad oculta asociada con discriminación y estigma en la comunidad, los lugares de trabajo, las escuelas y el hogar. Más de tres cuartas partes de las personas que sufren de epilepsia en el mundo se encuentran sin tratamiento. Razones para tan extremos déficits de tratamiento son varias: las personas ignoran que la epilepsia es tratable, escaso acceso o imposibilidad de atención médica primaria y neurológica, existe temprana discontinuidad en el tratamiento con drogas antiepilépticas por parte de los pacientes, y la utilización de curadores tradicionales y tratamientos no adecuados [4].

Las actitudes de la comunidad frente a la epilepsia varían sustancialmente de acuerdo a su cultura. Aún, existen personas que piensan que la epilepsia es debida a un espíritu sobrenatural. No obstante, aunque los conocimientos y actitudes sobre epilepsia han mejorado globalmente, persisten todavía en las sociedades interpretaciones equivocadas de esta enfermedad [5-14]. Se investigaron los conocimientos en grupos sociales particulares, como trabajadores de la salud, policías, y enfermeros, entre otros, encontrándose resultados similares con respecto a información errónea [15-17].

Para evaluar los conocimientos, actitudes y prácticas de una población general, se llevaron a cabo estudios de campo con encuestas [5-14]. En general, los métodos y las encuestas usados en los diferentes estudios son los mismos [7-14].

El número de personas encuestadas y los estudios realizados en países subdesarrollados ha mejorado significativamente en los últimos años (6-14). La información obtenida en los diferentes estudios nos indica la necesidad de realizar material didáctico informativo sobre epilepsia para que sea distribuido en lugares claves, donde un número significativo de

personas puede leerlos y transmitir conocimientos al resto de la población [5-14].

En base de estudios evaluando el conocimiento, las actitudes y las prácticas de docentes llevados a cabo [18-21] hipotizamos que el desconocimiento o falta de información adecuada sobre epilepsia de docentes en el nivel primario y secundario puede condicionar la sospecha del reconocimiento de probables alumnos con epilepsia, generar prácticas incorrectas y mal manejo de las personas con epilepsia. Motivo por el cual consideramos fundamental ofrecer a los docentes estrategias y herramientas para favorecer el manejo integral de los alumnos en el ámbito escolar.

Se realizó una búsqueda sistemática de la literatura en Pubmed, EMBASE, SCOPUS, SciELO y LILACS y la Cochrane Central Register of Controlled Trials hasta febrero 2015 incluyendo términos relativos a actitudes, conocimientos, docentes, epilepsia, educación, estigma, calidad de vida, discriminación, maestros, y prácticas en inglés y en castellano.

#### EPILEPSIA E IMPACTO PSICOSOCIAL

Las personas con epilepsia pueden sufrir estados de depresión o angustia como reacción a esta enfermedad crónica, socialmente discapacitante y objeto de estigma. En algunos casos el estado depresivo, la irritabilidad y la ansiedad se pueden manifestar como pródromos de una crisis [22,23].

El ataque mismo puede acompañarse de estados afectivos, cognoscitivos o psicosensores que pueden perturbar al paciente. El síntoma afectivo más común es el miedo a que sobrevenga un ataque. La pérdida de la conciencia, la confusión mental, las alucinaciones, son síntomas que se pueden presentar durante los ataques. Las tasas de prevalencia de trastornos psicológicos encontradas en personas con epilepsia oscilan entre 30 y 40% [22].

En un estudio importante llevado a cabo por Jacoby y col. [24], basado en la población se investigó el funcionamiento psicológico en personas que tuvieron convulsiones recientemente. Los autores identificaron factores psicosociales que contribuyen al desarrollo de psicopatología en las personas con epilepsia. Encontraron una relación significativa entre la frecuencia de las crisis y niveles de an-

siedad y depresión, y la percepción de estigma y discriminación. Concluyeron que la ansiedad y la depresión son las formas más comunes de morbilidad de las personas con epilepsia, y muchas veces coexisten.

Los factores estresantes adicionales del afectado incluyen las consecuencias psicológicas de convivir con episodios repetidos de pérdida de conciencia a menudo asociados con pérdida de dignidad personal y la incertidumbre de no saber cuando o donde se producirá el próximo episodio [22,23].

Los síntomas de depresión y estigma están frecuentemente asociados con la epilepsia de comienzo en la adolescencia y adultez. Las evidencias que surgen del trabajo de Jacoby y col. (24) sugieren que la baja tasa de matrimonios de estas personas puede ser el producto, al menos en parte, de las reacciones familiares al diagnóstico que conducen a la típica sobreprotección y aislamiento social.

Los problemas de la vida cotidiana que enfrentan las personas con epilepsia están más relacionadas con los prejuicios de la sociedad y con el estigma asociado, que con la enfermedad misma. Sin embargo, sólo hay algunas ocupaciones en que está proscrito, en algunos países, el trabajo a personas con epilepsia: por ejemplo, piloto de aviación, conductor de ambulancia, servicio en las fuerzas armadas y de seguridad. Cabe recalcar que, como conjunto, las personas con epilepsia tienen, como promedio, menos accidentes que otros empleados.

Las dificultades laborales tienen que ver más con el estigma, el aislamiento y algunos riesgos relacionados que con el tratamiento inadecuado o las condiciones de trabajo. Las personas con crisis convulsivas presentan mayores dificultades de relación social y en la obtención de empleo, principalmente en las clases menos favorecidas. Las personas con epilepsia controladas médicamente no requieren cuidados especiales para la práctica de los deportes. En estos casos, ante la duda se recomienda un asesoramiento médico [22-25].

Los problemas con la familia, el entorno social y la escuela, se relacionan con la reacción que provoca la enfermedad. El diagnóstico de epilepsia suele provocar un impacto o shock que moviliza distintos sentimientos y reacciones tales como, angustia, ansiedad, negación, sobreprotección, otros. Igual

reacción se puede observar en los amigos y compañeros de escuela. La ansiedad familiar por la situación en los niños puede contribuir a una excesiva dependencia y disfunción y familiar [22]. Los padres pueden ser excesivamente restrictivos con relación a las actividades infantiles y a disminuir sus expectativas respecto de sus habilidades. Esta percepción familiar puede influir negativamente en el desarrollo psicosocial del niño. El nivel cultural, social y recursos familiares pueden ser determinantes en la evolución clínica y conductual futura, como también lo son las actitudes de la familia [22].

En los niños, la ansiedad familiar por la enfermedad puede contribuir a una excesiva dependencia y disfunción y familiar. Los padres pueden ser excesivamente restrictivos con relación a las actividades infantiles y a disminuir sus expectativas respecto de sus habilidades. Esta percepción familiar puede influir negativamente en el desarrollo psicosocial del niño. El bagaje cultural, poder social y recursos familiares pueden ser determinantes en la evolución clínica y conductual futura [26].

El apoyo social es un componente importante para que los niños con epilepsia puedan desarrollar su plena potencia en cuanto a estudios, trabajo y relaciones afectivas. DiLorio [27] define el apoyo o soporte social como la apreciación conciente de disponibilidad y oportunidad de asistencia de o para la familia, los amigos y la comunidad. Esta construcción multidimensional incluye intimidad, asistencia, integración social, afirmación de su dignidad y educación. Se ha constatado que el apoyo social actúa como un amortiguador de los efectos estresantes de la epilepsia, como los ataques, estigma y medicación crónica [28]. Para los niños con epilepsia, el apoyo social debe venir especialmente de la familia, la escuela y los amigos.

### **Herramientas para evaluar el impacto y el control evolutivo de la epilepsia en las personas y sus familias**

La calidad de vida (CDV) es un aspecto fundamental para evaluar el impacto que genera la epilepsia en una persona que padece de esta enfermedad. A través del conocimiento de la calidad de vida de una persona con epilepsia y su familia, podemos en nuestra práctica diaria ayudar al paciente y familia a través de una estrategia terapéutica conjuntamente educativa con la escuela que nos permita favorecer

los aspectos negativos secundarios a la epilepsia [29].

La calidad de vida se define como una medida subjetiva de bienestar. El concepto aborda la salud de las personas no sólo en relación a sus síntomas físicos o psiquiátricos, sino que incluye una perspectiva integral del bienestar general de los pacientes [29].

Los grupos de autoayuda son un componente natural de la promoción de la salud. Estos grupos estimulan a sus miembros a aprender sobre sus necesidades de salud, y a asumir responsabilidades para satisfacerlos. Los grupos de autoayuda aseguran la promoción de la salud a través de la educación del paciente a un costo relativamente bajo. La modalidad de autoayuda puede aplicarse a las necesidades de salud mental de la población vulnerable, en riesgo, incluyendo a las personas con problemas crónicos de salud o discapacidades, individuos en crisis vitales transitorias, personas con adicciones, y a los familiares de estas personas. Los grupos de autoayuda cooperan en la prevención de trastornos psicopatológicos sirviendo como una nueva fuente de apoyo social, y para ayudar a las personas en crisis de corta duración o de transiciones vitales, así como discapacidades más duraderas y estreses [30].

### **Evaluación neuropsicológica**

Al hablar de un niño o adolescente y su desempeño escolar tanto en los aspectos pedagógicos como relacionales es importante considerar el perfil neuropsicológico del alumno con epilepsia. El propósito general de la exploración neuropsicológica es evaluar los efectos cognitivos, conductuales y emocionales de las personas con algún trastorno cerebral. Es importante porque predice futuros comportamientos o pronósticos conductuales ya que es un método para examinar ciertas funciones cerebrales y estudiar los comportamientos que el cerebro produce. Implica el intensivo estudio de la conducta, por medio de entrevistas, cuestionarios y tests estandarizados que evalúan las distintas funciones: inteligencia, lenguaje, memoria, percepción, atención, funciones ejecutivas, habilidades académicas, funciones motoras y sensoriales, conducta, estado emocional y funcionamiento adaptativo.

El perfil neuropsicológico del alumno facilita la orientación terapéutica y educativa. Por ejemplo los

niños con epilepsia que se origina en el lóbulo frontal suelen tener alteraciones en las funciones ejecutivas; estas son fundamentales para la organización y planificación, el desempeño académico, relaciones interpersonales y conducta del niño. También está comprobado que niños con epilepsia originadas en el lóbulo temporal tienen alteraciones no solo de la memoria sino también de las funciones ejecutivas. Algunos fármacos anticonvulsivos pueden afectar la atención y la velocidad de procesamiento; como también causar alteraciones de comportamiento [31-34]. En ocasiones, los niños presentan bajo rendimiento escolar, no por presentar discapacidad intelectual, sino debido a dificultades en memoria, atención, funciones ejecutivas, otras, que no son detectadas y abordadas correctamente.

Por lo tanto es fundamental conocer estos aspectos y realizar los abordajes terapéuticos adecuados, en trabajo conjunto con la familia, los docentes y toda la comunidad educativa. Muchos niños tienen conductas inapropiadas y son rechazados o apartados de las aulas ordinarias sin comprender el verdadero origen de las mismas y por ende sin ofrecerles la ayuda necesaria y adecuada.

#### EPILEPSIA Y ESTIGMA

La palabra estigma se usa para designar a aquellas señales o huellas que marcan a una persona de diferentes formas [35]. La historia de la epilepsia está impregnada de unos 4000 años de estigma, ignorancia y superstición, seguida de 100 años de conocimiento, superstición y estigma (3). Hoy en día todavía los individuos afectados de epilepsia frecuentemente sufren discriminación o son estigmatizados. En muchas oportunidades encontramos que las reacciones de la persona a su epilepsia contribuyen más a su problema social que los ataques mismos [36,37].

Los individuos con epilepsia frecuentemente se sienten estigmatizados por sus ataques, hayan experimentado o no directamente la discriminación o el aislamiento social. Un adolescente con epilepsia puede ser particularmente vulnerable al estigma por lo que significa para el desarrollo de la autoestima y la consolidación de su identidad [38-40]. El rechazo de sus pares a esta edad, cuando la aceptación es un objetivo esencial, puede afectar seriamente una saludable maduración psicológica. Las personas con epilepsia a menudo ocultan o confían sus trastornos

a pocos maestros y amigos, y tienen dificultades para compartir su problema [38-40].

#### EPILEPSIA: CONOCIMIENTOS, ACTITUDES Y PRÁCTICAS DE LOS DOCENTES

Se han llevado a cabo pocos estudios para investigar el conocimiento y las actitudes de los maestros y docentes de escuelas primarias y secundarias acerca de la epilepsia y el manejo durante una convulsión. Los estudios son de calidad variada y con diferentes metodologías, la heterogeneidad en las culturas y el fuerte sesgo de una población rural versus una de la ciudad complican su comparación. Generalmente las actitudes y los conocimientos encontrados tuvieron una relación estadísticamente significativa con variables de experiencia, es decir, con más años de enseñar y con más alto nivel de educación [19,20,41,42].

Los resultados de un estudio norteamericano sugirieron que había actitudes bastante positivas de los docentes acerca de la epilepsia. Sin embargo, todavía prevalecieron ideas problemáticas y estigmatizantes hacia las personas que tienen epilepsia y parecía haber una falta de capacitación en el tema [42]. Un número alto de los docentes no se sentían preparados para manejar el tema de la epilepsia y asistir a personas durante una convulsión [42]. También un estudio llevado a cabo en Zimbabwe encontró que, aunque la actitud de los docentes hacia los alumnos con epilepsia fue en general buena, hubo una deficiencia significativa en términos de conocimiento general acerca de la epilepsia, su impacto en la situación educacional, y el manejo adecuado de la epilepsia y las convulsiones en la clase [18].

En dos estudios llevados a cabo en Tailandia y Estados Unidos, el 57,8% y el 92%, respectivamente, habían leído o escuchado acerca de la epilepsia [43,44]. Los maestros en Tailandia respondieron que la epilepsia fue causada por alguna forma de locura (18,2%) o posesión (0,9%).

En un estudio llevado a cabo en Sudan, se encontró que solamente un 47% de los maestros de la escuela primaria y el 64% de la escuela secundaria tenían algún conocimiento de cómo ayudar a un niño con convulsiones. La creencia sobre el origen de la epilepsia en fuerzas supernaturales es todavía fuerte. El 27% de los docentes pensaba que la epilepsia es



incurable y que algunos pacientes se beneficiarían con tratamientos alternativos. Sin embargo, ninguno de los participantes objetaba tener niños con epilepsia en su clase [16]. Los hallazgos de un estudio acerca de actitudes de maestros de nivel primaria en Zimbabwe fueron similares [18]. Un estudio llevado a cabo en diferentes áreas geográficas en Irán mostró que el conocimiento fue bueno en el 70,9% de los maestros. Más del 70% reconoció la epilepsia como un trastorno relacionado con el cerebro, pero aún en este grupo de la población, con una educación relativamente buena, el 16,8% lo relacionaba a la epilepsia con brujería y el 20% con posesión por espíritus [19].

En un estudio en Pakistán, casi todos los docentes de primaria y secundaria se habían enterado de la epilepsia, pero solamente el 15,5% había recibido instrucción durante su carrera [21].

Un estudio llevado a cabo en Arabia Saudita entre 620 maestros de nivel primario trabajando en escuelas públicas y privadas, se encontró que el conocimiento era bueno. El conocimiento estaba relacionado de manera significativo con el nivel de educación. En general, los maestros con un conocimiento adecuado tendían a tener actitudes menos negativas hacia los niños con epilepsia [20].

En un estudio por medio de una encuesta estructurada en Indonesia entre maestros de nivel primario, que tenían una media de 15 años de educación formal, todos habían oído de la epilepsia aunque solamente el 16% dijeron que tenían suficiente conocimiento acerca de la enfermedad. El 49% pensaba que la epilepsia afectaría los estudios de la persona, el 25% no quisiera que su hijo jugara con un niño con epilepsia, el 57% pensaba que la epilepsia era una enfermedad mental y el 20% pensaba que es contagiosa [45].

En los Estados Unidos se encontró que, aunque las actitudes hacia los niños con epilepsia eran generalmente positivas, hubo déficits significativos en cuanto a conocimiento acerca de la epilepsia, su impacto en situaciones educacionales, y el manejo de convulsiones en la clase. Solamente el 14% de los docentes dijeron contar con suficiente capacitación durante su formación como docente, aunque el 64% sentía que estaban preparado para manejar una convulsión en la clase [42].

Otra evaluación en India, hubo un alto conocimiento de la enfermedad, pero también un alto grado de actitudes negativas y equivocadas ya que el 31,7% sentía que los niños con epilepsia tenía una inteligencia por debajo del promedio y solamente el 55,3% dejaría que sus niños jugaran con un niño con epilepsia [46].

En otro estudio llevado a cabo en Brasil, 43% de los docentes dijeron que tenían suficiente conocimiento de la epilepsia y 20 % declararon que tenían poco conocimiento acerca de la condición. Más que la mitad creía que los niños con epilepsia tenían más posibilidad de sufrir una enfermedad mental en el futuro. Después de un curso de capacitación, la creencias de los docentes mejoraron [47].

En 250 docentes en una zona urbano-marginal situado al sur de Lima, Perú, se encontró que tenían ideas erróneas y prejuicios que influyeron negativamente en el proceso de aprendizaje e integración social del niño con epilepsia. El 59% consideraba que la epilepsia era incurable, el 51% opinaba que el rendimiento del niño con epilepsia es menor. Los docentes tenían la percepción que el niño con epilepsia es un deficiente físico y mental. El 100% no sabía qué hacer ante un ataque de epilepsia. [47].

En nuestro país se realizó una encuesta sobre conocimientos, actitudes y prácticas sobre epilepsia a docentes en el nivel primario y secundario en la ciudad de Gualaguaychú, provincia de Entre Ríos. Los docentes demostraron presentar conocimientos adecuados, aunque manifestaron algunas actitudes negativas con respecto a las personas con epilepsia y no tuvieron experiencias en el manejo de una convulsión como así también como realizar los primeros auxilios durante una convulsión [48].

## EPILEPSIA Y ESCUELA

La escuela representa un componente significativo en la vida de todas las personas, siendo el lugar donde pasan gran parte de su tiempo. Por otra parte, las personas durante la etapa escolar adquieren o construyen aprendizajes, vivencias, habilidades sociales y valores que les permiten logros fundamentales para el desarrollo de una vida adulta plena. Por lo tanto las experiencias escolares son claves en la calidad de vida actual y futura del estudiante [42].



Desafortunadamente, se ha mostrado que los niños con epilepsia, por diferentes razones, tienen un riesgo aumentado de experimentar diferentes problemas relacionados con la educación que tienen un impacto negativo en su calidad de vida y los colocan en riesgo de problemas psicosociales más adelante. Específicamente, estos niños pueden presentar un riesgo de bajo rendimiento, problemas en el aprendizaje, de salud mental, aislamiento social, y baja autoestima. [42].

Este aislamiento social y la discriminación pueden ser más devastantes que la enfermedad en sí misma [18]. Estudios han mostrado que los niños con epilepsia están más propensos a tener dificultades en el colegio y problemas de conducta. Sin embargo, es difícil decir si estas dificultades se deben a las convulsiones, a las drogas antiepilépticas o a las relaciones sociales con sus docentes y compañeros o son multifactoriales [49].

Observaciones clínicas indican que muchos padres de niños con epilepsia refieren que sus hijos tienen dificultades en la escuela, más comúnmente debido a las actitudes equivocadas que tienen los maestros. Por ejemplo, algunos niños han sido separados de sus clases debido a sus crisis epilépticas frecuentes y en virtud que los maestros se sienten inquietos al saber que un niño con epilepsia puede presentar una convulsión en horas de clase [43]. Los padres son aconsejados a visitar un médico y no se les permite regresar a la escuela hasta haber consultado y se les exige además presentar un certificado que avale su concurrencia a la escuela. Por otro lado, la sobreprotección paterna y el secreto sobre el trastorno epiléptico se transfieren muchas veces al ambiente escolar. Los padres rehuyen muchas veces ofrecer información diagnóstica a maestros y profesores, ya que temen que el niño se enfrente con el estigma social si ellos divulgan la información. Esta actitud no hace más que complicar el manejo de los niños con epilepsia en su relación con sus pares, maestros y directivos.

Los primeros años de vida son de suma importancia para el desarrollo del niño. Bannon y col. [49] señalaron que los niños con epilepsia son capaces de aprender de sus propias dificultades. Para eso, debe existir un ambiente propicio que los proteja y estimule. Las actitudes hacia los niños en edad escolar con epilepsia son influenciadas por el grado de conocimiento de la enfermedad de los docentes.

A menudo, sin embargo, éstos no tienen ninguna capacitación formal acerca de la epilepsia durante su entrenamiento [18-21,42,47,49].

El conocimiento acerca de la epilepsia y las actitudes de los docentes pueden tener un fuerte impacto directo en los estudiantes en cuanto a rendimiento escolar, desarrollo de habilidades sociales y, como consecuencia en su futuro desempeño familiar, laboral y social. Sin embargo, a pesar del importante impacto de la actitud de los docentes, en determinados ambientes, aún poco se sabe acerca del conocimiento de los docentes acerca de la epilepsia [16-21,33,38,42,47,49].

Las actitudes de los docentes hacia sus alumnos pueden influenciar los patrones interactivos entre alumnos y docentes y entre los alumnos mismos. Si los docentes tienen actitudes negativas, estos pueden llevar a la estigmatización y discriminación del alumno con epilepsia [18]. Docentes mejor informados tendrán una actitud más positiva hacia los niños con epilepsia y, por su rol social importante, podrán llevar a cabo un efecto multiplicador de los conocimientos a la población en general [47,49].

Los estudios internacionales que existen [16-21,42-47,49] muestran que los maestros tienen insuficiente conocimiento acerca de la epilepsia, y un entrenamiento inadecuado o ausente en el tema en su preparación como docente, y como consecuencia ideas erróneas y potencialmente peligrosas acerca de los primeros auxilios en las convulsiones.

En Argentina no existen estudios metodológicamente serios publicados que evalúen los conocimientos, actitudes y prácticas de los docentes hacia los alumnos con epilepsia. Es importante saber el grado de conocimiento que tienen los docentes para que en base a esto poder desarrollar programas de educación en los docentes y en la población general.

A nivel de los docentes, ellos deberían saber que en general las personas con epilepsia desarrollan una vida normal y por lo tanto tienen que estar integradas en clases ordinarias. Los docentes deben estar preparados para que puedan identificar probables personas con epilepsia, debiendo en estas circunstancias derivar al médico.

Cuando observan situaciones en las que el alumno/a con epilepsia sufra un cambio en el comportamien-

to debido posiblemente al tratamiento farmacológico, debe informar detalladamente a la familia y/o médico. De especial importancia son los casos en que el niño no responde al tratamiento o presentan efectos secundarios a la medicación.

La función educativa de los docentes no se restringe a la persona con problemas de salud y su núcleo familiar. También deberá proyectarse a la comunidad mediante acciones orientadas para que combatan el estigma y promuevan su integración. En efecto, deberán fomentar la celebración de actividades comunitarias en escuelas, donde se recalque que la epilepsia es una condición tratable y que quienes la sufren están completamente capacitados para desempeñarse adecuadamente en la sociedad.

La razón por la cual existe escasa información en epilepsia radica en que en los países subdesarrollados o en vías desarrollados no existen programas nacionales integrales para el manejo de personas con epilepsia que incluya además programas de información sobre conocimientos que puedan favorecer la integración adecuada de niños en el ámbito social, escolar y familiar [16,42,43,49].

En nuestra práctica diaria sumado a los comentarios recibidos de nuestros colegas que trabajan con niños y adolescentes con epilepsia observamos como algunos maestros toman decisiones que a pesar de ser elaboradas con la mejor intención de favorecer a los niños en edad escolar con epilepsia, no hacen más que generar situaciones negativas, por ejemplo, sistemáticamente impedir el ingreso del niño al colegio o no saber cómo actuar ante un niño durante una convulsión tónico-clónica generalizada. Cabe enfatizar que la mayoría de los niños con epilepsia en edad escolar presentan formas benignas o autolimitadas de convulsiones con un desarrollo psicomotor e intelectual normal, con lo cual pueden concurrir normalmente a escuela ordinaria. Sin embargo, los estudiantes afectados de epilepsia pueden presentar problemas en el rendimiento académico, el desarrollo emocional, la autoestima, el nivel de dependencia y la conducta tanto en la escuela como en el hogar. Comúnmente los niños son juzgados por sus maestros como teniendo problemas significativos en el aprendizaje y la conducta. Las creencias y actitudes negativas hacia las personas con epilepsia son muy comunes en escuela. La rutina de una clase puede cambiar cuando hay un niño con epilepsia [47,49,50].

Si pensamos en el término responsabilidad del docente nos lleva a la idea de responder, por lo que un sujeto debe hacerse cargo de sus actos y de sus consecuencias. Ahora bien, no sólo tiene el término un componente de exterioridad sino que también posee un sentido de temporalidad en función del otro, indicando un vínculo tanto para si como para con los demás. Pero a partir de pensar un ideal de vida los docentes deben responsabilizarse por ellos pero también hacia otras generaciones [51-53].

Deben hacerse cargo de su vida, de sus proyectos desde sus libertades a partir del desafío de la construcción de su historia, que incluso muchas veces les permite cambiar, errar y retomar. Pero esto está enmarcado en un devenir de los docentes con los otros, su existencia se extiende a partir de la temporalidad con los otros, por lo que su futuro, su propia vida no implica ser únicamente responsable sobre si mismo sino ante el otro y por el otro. Ese otro les obliga a arrancarlo de su vida individual y les impone la necesidad de reconocer sus acciones que abren la puerta a las interrelaciones. Esa pertenencia a un grupo los lleva no sólo a una responsabilidad individual sino a un compromiso vinculado a la participación en la vida de la comunidad y por lo tanto a un compromiso y responsabilidad social [51-53].

Lo antes dicho posee un cariz ético que se puede desentrañar en el contexto de la educación, ya que ésta permite el desarrollo y realización humana, por lo que la responsabilidad por el otro y ante el otro implica la transmisión de un legado, no solo de conocimientos académicos sino de actitudes, de valores, de compromiso que muestran un hacer como docente pero en primera instancia y esencialmente como ser humano, que busca ayudar y atender determinadas situaciones de aquellos que pueden poseer una cierta dificultad que no les permite lograr una determinada integración a un grupo y que muestra intervención responsable y comprometida; puede ayudar a la atención primaria en el caso de una persona con epilepsia [51-53].

El pensar la responsabilidad de un docente como sujeto comprometido, responsable, nos lleva a pensar en una vida en comunidad. Muchas veces el otro depende de nosotros, y en la idea de dependencia, sujeto dominado, sino por el contrario porque en esa dependencia se pueden ampliar tanto los horizontes de los maestros como los del otro a partir del encuentro, del apoyo, del cuidado. El respon-

sabilizarse de otro, en algún sentido es ejercer la docencia desde el ejemplo, desde el enseñar a los otros a que el otro le interese, a no actuar con indiferencia, a no mirar para el costado cuando el otro tiene una dificultad sino todo lo contrario a partir de responsabilizarme actuar en función de la acción educadora pero fundamentalmente desde una mirada humanista [51-53].

#### ESTRATEGIAS Y HERRAMIENTAS PARA EL MANEJO DE LOS ESTUDIANTES EN EL ÁMBITO ESCOLAR

A partir de la situación de los docentes en relación a sus conocimientos sobre epilepsia, creemos que es muy importante ofrecerles estrategias y herramientas para un manejo integral de los alumnos con epilepsia en el ámbito escolar.

En este sentido consideramos que es fundamental facilitar información a los docentes sobre epilepsia, para que estén mejor preparados y puedan favorecer la inserción e integración escolar de los alumnos con epilepsia, favorecer sus aprendizajes y poder abordar las dificultades que pudieran ocurrir secundarias directa o indirectamente a la epilepsia. Una amplia y correcta información les permitiría a los maestros orientar y sugerir sobre las posibilidades de la realización de deportes o actividades físicas, y en aquellos alumnos que estén cursando los últimos años de la escuela secundaria poder asesorar sobre las futuras posibilidades de conducir automóviles, los riesgos de ingerir alcohol y otras drogas, la falta de horas de sueños como desencadenante de crisis, posibilidades de embarazo, recibir fármacos anti-conceptivos y su posible interacción con fármacos anticonvulsivos, otros [54].

Si bien es cierto, podemos suministrar estrategias generales y lineamientos con respecto a su manejo, debemos considerar a los alumnos con epilepsia en forma individual, sin desconocer la diversidad de cada uno en sus posibilidades y ritmos de aprendizaje, en los aspectos emocionales, psicosociales, y socioeconómicos.

En los legajos personales de los alumnos en las escuelas y colegios debe constar que el estudiante padece de epilepsia, siendo necesario que todos los involucrados, directivos, docentes, administrativos, preceptores, ordenanzas, otros, conozcan el diagnóstico, pues ante una eventual convulsión puedan

actuar adecuadamente.

Considerando un enfoque amplio de las necesidades que tienen los alumnos con epilepsia y teniendo en cuenta a todos los actores que de una manera u otra manera son responsables del manejo de estos alumnos, desarrollamos a continuación estrategias y herramientas útiles con respecto a información general sobre esta patología, integración escolar, aprendizaje, dificultades relacionadas a la epilepsia y consejos prácticos para favorecer la vida diaria de los estudiantes [54,55].

Si bien es cierto las formas de epilepsias y síndromes epilépticos en edad escolar son edad dependientes, es decir aparecen en la niñez y desaparecen con el desarrollo y sin un impacto importante sobre el aprendizaje, existen un grupo de niños con epilepsia que pueden presentar problemas de aprendizajes secundarios a la epilepsia per se, a la causa de la epilepsia o al tratamiento con medicación anticonvulsiva [31,32,56]. Estos tres aspectos que pueden generar trastornos en el aprendizaje se pueden presentar aislados o en combinación. No debemos desconocer que los alumnos con epilepsia son personas que interactúan con su familia, escuela y sociedad; esta interacción, en ocasiones inadecuada, puede provocar en ellos una serie de dificultades que pueden aún complicar más el manejo de los estudiantes, aspectos que deben ser abordados adecuadamente para favorecer su manejo integral.

Todas estas actividades deberían realizarse en el ámbito de programas nacionales sobre epilepsia. Cuando las actividades se llevan a cabo de manera integral y al mismo tiempo, favorecen exponencialmente a las personas con epilepsia. Sin embargo, en ausencia de estos programas, cada una de las personas involucradas en el manejo de alumnos con epilepsia pueden contribuir al reconocimiento de las necesidades que requieren los estudiantes con epilepsia.

A continuación se mencionan una lista de ítems que a nuestro criterio son una guía importante para los docentes.

#### Información sobre epilepsia

- Cursos educativos presenciales y/o virtuales
- Material didáctico (libros, módulos de capacitación, trípticos, panfletos, otros)
- Cortometrajes educativos

- Direcciones en la Web
- Instrucciones sobre como manejar una persona durante una convulsión tónico-clónica generalizada a través de láminas con información teórica y práctica. Una convulsión en edad pediátrica generalmente se autolimita, es decir finaliza espontáneamente, en caso que se prolongue más allá de los 5 minutos llamar a los padres y/o un servicio de emergencia.
- Trípticos o folletos sobre como se puede manifestar la epilepsia para que los docentes puedan sospechar indicadores de esta enfermedad o colaborar con el médico en el seguimiento del estudiante con epilepsia evaluando cambios de conducta, aprendizaje, y que permitan además analizar posibles evoluciones de la enfermedad o respuesta o tolerabilidad a la medicación anticonvulsiva.

#### **Favorecer integración escolar, aspectos cognitivos, emocionales y sociales**

- La gran mayoría de los alumnos con epilepsia son normales con un nivel de inteligencia adecuado que les permite concurrir a clases sin inconvenientes, por lo cual deben ser aceptados e integrados en las escuelas y colegios comunes. No deben ser separados sistemáticamente como a menudo sucede.
- El estudiante con epilepsia no debe ser discriminado favoreciendo su integración con los docentes y compañeros. Considerar a todos los alumnos como sujetos diversos con sus propias particularidades, cada uno con sus posibilidades y dificultades.
- No asustarse ante la epilepsia, no tener actitud cerrada, informarse, buscar ayuda, así como se puede tener un niño con diabetes, con disfluencia, otras, se puede tener un alumno con epilepsia para superar actitudes negativas que se generan en cada docente y en todas las personas de la comunidad educativa.
- Los docentes deben estar preparados para actuar activamente durante un episodio convulsivo. No tener temor a la posibilidad de que un alumno convulsive en el ámbito escolar. Otros trabajadores escolares, tales como administrativos, preceptores, ordenanzas, otros, también deben estar preparados para el manejo de los estudiantes.
- En caso de que los estudiantes con epilepsia no hallan sido evaluados por su médico pediatra de cabecera y/o el neurólogo, los docentes deben derivar al niño a la consulta médica en un centro de salud pública o privada.
- Ante la presencia de dificultades de aprendizaje, lenguaje, trastornos relacionales y de conducta, los docentes deben solicitar intervención al equipo de profesionales (psicólogos, psicopedagogos, fonoaudiólogo, otros) de la institución, y de no contar con el equipo, derivar a centros multi e inter disciplinarios.

#### **Ofrecer consejos útiles en situaciones de la vida diaria de las personas con epilepsia**

- Sugerir a los padres o tutores de estudiantes adolescentes con epilepsia que reciben fármacos anticonvulsivos: interacción con medicación anti-conceptiva, embarazo, lactancia, etc. la consulta y asesoramiento médico correspondiente.
- Favorecer la práctica de deportes, actividades físicas y concurrencia a campamentos. Evitar deportes de riesgo tales como el boxeo, buceo, alpinismo, otros
- Saber que los jóvenes que pueden conducir automóviles son aquellos alumnos con epilepsia libre de crisis o con más de 1 año sin convulsiones.
- Los estudiantes adolescentes con epilepsia no deben consumir alcohol y/o drogas
- No deben acumular horas sin dormir
- Pueden comer chocolates, ingerir café, etc.
- Los estudiantes con epilepsias con crisis inducidas por la estimulación lumínica intermitente o por cambios de un lugar oscuro a uno de mucha luz, utilizar anteojos con filtros especiales, ver TV con la luz encendida y a una distancia considerable, etc.

#### **CONCLUSIONES Y COMENTARIOS**

- Los estudios corroboran que los docentes en los diferentes niveles educativos presentan carencia o inadecuada información, algunas actitudes negativas y prácticas incorrectas con respecto al manejo de las personas con epilepsia, independientemente de los grupos sociales y de las características de cada país, aspectos culturales, otros.
- El desconocimiento, ignorancia, falta de información sobre epilepsia y el estigma que provoca esta enfermedad es más nocivo para las personas que la padecen que la propia enfermedad.
- Los estudios realizados en los últimos años a los docentes para conocer su nivel de conocimiento sobre la epilepsia claramente nos indican, y de

acuerdo su rol de educar, la importancia que ellos representan para que a través de obtener una buena información sobre este tema puedan beneficiar a los niños y personas con epilepsia.

- Los buenos conocimientos y las actitudes positivas de los maestros y profesores con respecto a la epilepsia nos permiten confirmar y considerar a los docentes como grupos claves dentro de un programa educativo comunitario y contribuirían de manera importante a una mejor calidad de vida de las personas con epilepsia y su familia.

- El niño o adolescente con epilepsia debe ser considerado "persona", por lo tanto debe ser abordado integralmente desde el punto de vista escolar y terapéutico. Por otra parte, los conocimientos, actitudes y buenas prácticas favorecen sustancialmente su integración familiar, escolar y social.

- Campañas educacionales acerca de la epilepsia en docentes deben ser incentivadas ya que pueden mejorar el manejo de la epilepsia ayudando a desarrollar una comunidad bien informada y tolerante.

- Consideramos fundamental ofrecerles a los docentes estrategias y herramientas para la integración del estudiante en el ámbito escolar, favorecer su aprendizaje como así también ofrecerle información sobre epilepsia que les permita colaborar con el seguimiento de niños y adolescentes con epilepsia e identificar probables personas o alumnos con epilepsia.

- Es imprescindible que se puedan mantener a través del tiempo los conocimientos, actitudes y prácticas para que de este modo podamos favorecer definitivamente la integración escolar de los niños con epilepsia y también sería importante extender los programas de educación a toda la comunidad.

## BIBLIOGRAFÍA

1. International League Against Epilepsy. WHO and ILAE joint forces in a global campaign against epilepsy. Press Release, WHO 56. WHO press office 1996.
2. Berg A., Berkovic S.F., Brodie M., Buchhalter J., Cross J.H., van Emde Boas W, & Scheffer I.E. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies report of the ILAE commission on classification and terminology, 2005-2009. *Epilepsia* 2010;51:676-685.
3. Kale R. Bringing epilepsy out of the shadows: wide treatment gap needs to be reduced. *British Medical Journal* 1997;5:134-140.
4. Caraballo R, Fejerman N. Management of epilepsy in resource-limited settings. *Epileptic Disorders* 2015;17(1):13-18.
5. Mecarelli O., Li Voti P., Vanacore N., D'Arcangelo S., Mingoia M., Pulitano P. & Accornero N. A questionnaire study on knowledge of and attitudes toward epilepsy in schoolchildren and university students in Rome, Italy. *Seizure* 2007;16:313-9.
6. Mecarelli O., Capovilla G., Romeo A., Rubboli G., Tinuper P. & Beghi E. Past and present public knowledge and attitudes toward epilepsy in Italy. *Epilepsy Behav* 2010;18:110-5.
7. Atadzhanov M., Haworth A., Chomba E., Mbeve E. & Birbeck G.L. Epilepsy-associated stigma in Zambia: what factors predict greater felt stigma in a highly stigmatized population? *Epilepsy Behav* 2010;19:414-8.
8. Winkler A.S., Mayer M., Schnaitmann S., Ombay M., Mathias B., Schmutzhard E. & Jilek-Aall L. Belief systems of epilepsy and attitudes toward people living with epilepsy in a rural community of northern Tanzania. *Epilepsy Behav* 2010;19:596-601.
9. Rafael F., Houinato D., Nubukpo P., Dubreuil C.M., Tran D.S., Odermatt P., Clément J.P., Weiss M.G. & Preux P.M. Sociocultural and psychological features of perceived stigma reported by people with epilepsy in Benin. *Epilepsia* 2010;51:1061-8.
10. Osungbade K.O. & Siyanbade S.L. Myths, misconceptions, and misunderstandings about epilepsy in a Nigerian rural community: implications for community health interventions. *Epilepsy Behav* 2011;21:425-9.
11. Bruno E., Bartoloni A., Sofia V., Rafael F., Maggelli D., Padilla S. & Nicoletti A. (2012). Epilepsy-associated stigma in Bolivia: a community based study among the Guarani population. An International League Against Epilepsy/International Bureau for Epilepsy/World Health Organization Global Campaign Against Epilepsy Regional Project. *Epilepsy Behav*.25(1):131-6.
12. Bain L.E., Awah P.K., Takougang I., Sigal Y. & Ajime T.T. (2013). Public awareness, knowledge and practice relating to epilepsy amongst adult residents in rural Cameroon. Case study of the Fundong health district. *Pan Afr Med J* 2013;14:32.
13. Lim K.S., Hills M.D., Choo W.Y., Wong M.H., Wu C. & Tan C.T. A web-based survey of attitudes toward epilepsy in secondary and tertiary



- students in Malaysia, using the Public Attitudes Toward Epilepsy (PATE) scale. *Epilepsy Behav* 26:158–61.
14. Gzirishvili N., Kasradze S., Lomidze G., Okujava N., Toidze O., de Boer H.M. & Sander J.W. Knowledge, attitudes, and stigma towards epilepsy in different walks of life: a study in Georgia. *Epilepsy Behav* 2013;27:315–8.
  15. Doshi D., Reddy B.S., Kulkarni S., Karunakar P. & Anup N. Dentists' knowledge, attitudes and practices toward patients with epilepsy in Hyderabad city, India. *Epilepsy Behav*. 2012;23:447–450.
  16. Ekenze O.S. & Ndukuba A.C. Perception of epilepsy among public workers: perspectives from a developing country. *Epilepsy Behav* 2013;26:87–90.
  17. Pupillo E., Vitelli E., Messina P. & Beghi E. Knowledge and attitudes towards epilepsy in Zambia; a questionnaire survey. *Epilepsy & Behavior* 2014;34:42–46.
  18. Goronga P., Gatsi R., Gatahwi L. & Dozv M. Primary School Teachers' Attitudes Towards Pupils with Epilepsy: The Zimbabwean Experience and Implications for Practice. *Am Based Res J*. 2013;2:41–50.
  19. Reyace H., Kaheni S. & Sharifzadeh G. Teachers' knowledge about epilepsy. *Journal of Nursing and Midwifery Sciences* 2014;1(1): 27–32.
  20. Abulhamail A.S., Al-Sulami F.E., Alnouri M.A., Mahrous N.M., Joharji D.G., Albogami M.M., Jan M.M. Primary school teacher's knowledge and attitudes toward children with epilepsy. *Seizure* 2014;23(4):280–3.
  21. Homi Bhesania N., Rehman A., Saleh Savul I. & Zehra N. Knowledge, attitude and practices of school teachers towards epileptic school children in Karachi, Pakistan. *Pak J Med Sci*. 2014;30(1):220–4.
  22. Trimble M.R. Psychiatric and psychological aspects of epilepsy, En: Porter JR, Morselli PL, eds. *The epilepsies*. Boston: Butterworths 1986 pp 322–5.
  23. Parandowski B. & Zagrajek M.M. Epilepsy in middle-aged and elderly people: a three-year observation. *Epileptic Disorders* 2005; 7:91–95.
  24. Jacoby A., Baker G.A., Steen N., Potts P. & Chadwick D.W. The clinical course of epilepsy and its psychosocial correlates: Findings from a U.K community study. *Epilepsia* 1996;37:148–161.
  25. Hermann B.P., Whitman S., Wyler A.R., Anton M.T. & Vanderzagg R.. Psychosocial predictors of psychopathology in epilepsy. *British Journal of Psychiatry* 1990;56:98–105.
  26. Dilorio C., Faherty B. & Manteuffel B. Self efficacy and social support in self-management of epilepsy. *Western Journal of nursing Research* 1992;14:292–307.
  27. Upton D. Social support and emotional adjustment in people with chronic epilepsy. *Journal of Epilepsy* 1993;6:105–111.
  28. Upton D. Social support and emotional adjustment in people with chronic epilepsy. *Journal of Epilepsy* 1993;6:105–111.
  29. Hermann B.P. The evolution of health-related quality of life assesment in epilepsy. *Quality of Life Research: An interntional Journal of quality of life aspect of treatment, care an rehabilitation* 1995;4:87–100.
  30. Madara E.J. Maximizing the potential for community self-help through clearinghouse approaches. *Prevention in Human Services* 1990;7:109–138.
  31. Caraballo R. & Fejerman N. *Tratamiento de las epilepsias*. Buenos Aires, Editorial Panamericana 2009.
  32. Caraballo R. & Cersósimo R. *El Electroencefalograma en las Epilepsias*. Buenos Aires, Editorial Panamericana 2010.
  33. Lezar MD. Howieson D, Loring D. *Neuropsychological assessment*. 4° edición Oxford University Press. New York 2004.
  34. Berg A. Epilepsy, cognition, and behavior: The clinical picture. *Epilepsia* 2011;52 (suppl. 1):7–12.
  35. Goffman E. *Estigma: La identidad deteriorada*. 2ª Edición. Amorrortu editores. Buenos Aires, Madrid 2012.
  36. De Boer H., Mula M., Sander J. The global burden and stigma of epilepsy. *Epilepsy Behav* 2008;12 (4): 540.
  37. Fernandes P.T., Noronha A.L., Araújo U., Cabral P., Pataro R., de Boer H.M., Prilipko L., Sander J.W. & Li L.M. Teachers perception about epilepsy. *Arq Neuropsiquiatr*. 2007;Jun;65 Suppl 1:28–34
  38. Jacoby A. Stigma, epilepsy, and quality of life. *Epilepsy Behav* 2002;3(6S2):10–20.
  39. Jacoby A. & Austin J.K. Social stigma for adults and children with epilepsy. *Epilepsia* 2007;48(Suppl. 9):6–9.
  40. Elafros M.A., Mulenga J., Mbewe E., Haworth A., Chomba E., Atadzhanov M. & Birbeck G.L.

- Peer support group as an intervention to decrease epilepsy-associated stigma. *Epilepsy Behav* 2013;27:188-92.
41. Birbeck G.L., Chomba M., Atadzhyanov M., Mbewe E., & Faworth A. Zambian teachers: what do they know about epilepsy and how can we work with them to decrease stigma? *Epilepsy and Behavior* 2006;9:275-280.
  42. Bishop M. & Boag E.M. (2006). Teachers' knowledge about epilepsy and attitudes toward students with epilepsy: results of a national survey. *Epilepsy Behav.* 8(2):397-405.
  43. Gallhofer B. Epilepsy and its prejudice: teacher's knowledge and opinions: are they a response to psychological phenomena? *Psychopathology* 1984;17:187-212.
  44. Kankirawatana P. Epilepsy awareness among school teachers in Thailand. *Epilepsia* 1999;40:497-501.
  45. Rambe A.S. & Sjahrir H. Awareness, attitudes and understanding towards epilepsy among school teachers in Medan, Indonesia. *Neurol J Southeast Asia* 2002;7:77-80.
  46. Thacker A.K., Verma A.M., Ji R., Thacker P. & Mishra P. Knowledge awareness and attitude about epilepsy among schoolteachers in India. *Seizure* 2008;Dec;17(8):684-90. doi: 10.1016/j.seizure.2008.04.007. Epub 2008 Jun 9.
  47. Espinoza J., Soto F., Madrid L. & Torres R. (1995). Actitudes y creencias acerca de la epilepsia en el sector docente del cono sur de Lima. *Rev. Neuropsiquiatr* 58(4):286-291.
  48. Caraballo R. Tesina: Epilepsia y su reconocimiento en el nivel primario y secundario por parte de los docentes. Carrera Profesorado de Enseñanza Superior, Facultad de Ciencias de la Comunicación y de la Educación. Universidad de Concepción del Uruguay. Entre Ríos. Argentina 2015
  49. Bannon M.J., Wildig C. & Jones W. (1992). Teachers perceptions of epilepsy. *Archives of disease in childhood* 1992;67:1467-1471.
  50. Mitchell W.G., Scheir L.M. & Baker S.A. Psychosocial, behavioral and medical outcomes in children with epilepsy: a developmental risk factor model using longitudinal data. *Pediatrics* 1994;94:471-477.
  51. Apel, Karl. La globalización y una ética de la responsabilidad. Prometeo. Buenos Aires 2007.
  52. Casper, Bernhard. La responsabilité et l'intentionnalité de la Loi en Le statut contemporain de la Philosophie Première. Paris 1996.
  53. Cruz, Manuel. Hacerse cargo. Sobre responsabilidad e identidad personal. Paidós Barcelona 1999.
  54. Fejerman N. & Caraballo R.H. Epilepsy: impact on the child and its family. En: *Devilat Med. La Epilepsia en Latinoamérica. Primer Congreso Latinoamericano de Epilepsia.* Santiago de Chile. Chile. WHO-PAHO-ILAE-IBE. 2000 pp 245-254.
  55. Fejerman N. & Caraballo R. *Vivir con epilepsia.* Editorial Panamericana, Buenos Aires. 2006.
  56. Fejerman N, Caraballo R. *Epilepsias benignas de la infancia, niñez y adolescencia.* Panamericana, Buenos Aires 2008.



# Epilepsia y Enfermedades Mitocondriales

Juan Moya

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

## ABSTRACT

*Mitochondrial diseases represent an heterogeneous group of pathologies, which are related to a failure in energy production. These diseases display phenotypic and genotypic variability, and there is a major impairment in organs with high metabolic requirements. Neurological manifestations, including epilepsy, are frequent. There are multiple epileptogenic mechanisms derived from mitochondrial dysfunction that may account for the high prevalence of epilepsy in these patients; oxidative stress is one of the main factors involved. Epilepsy may exhibit diverse features, various seizure types, electroencephalographic anomalies and changes in neuroimaging. Seizure assessment is challenging, and episodes tend to be resistant to pharmacotherapy. Some therapeutic options, such as ketogenic diet, could be useful in a percentage of cases. A further knowledge of the physiopathology of epilepsy in mitochondrial disease is required, in order to develop novel therapies leading to a better prognosis.*

**Keywords:** Epilepsy, mitochondrial disease, oxidative stress, Leigh Syndrome, Alpers Syndrome, MERRF, MELAS.

## RESUMEN

Las enfermedades mitocondriales constituyen un grupo heterogéneo de patologías, asociadas a una falla en la producción de energía celular. Presentan una gran variabilidad genotípica y fenotípica, con compromiso predominante en los órganos de mayor demanda metabólica. Las manifestaciones clínicas en el sistema nervioso central, incluyendo las crisis epilépticas, son frecuentes. Existen múltiples mecanismos epileptogénicos en disfunción mitocondrial que podrían explicar la alta prevalencia de epilepsia en estos pacientes; el estrés oxidativo es uno de los

principales factores involucrados. La clínica de la epilepsia suele ser variada, con diversos tipos de crisis, variadas alteraciones electroencefalográficas y cambios en la neuroimagen. El manejo de las crisis es complejo, pues los episodios tienden a ser refractarios al tratamiento farmacológico. Algunas alternativas terapéuticas, como la dieta cetogénica, podrían ser de utilidad en un porcentaje de los casos. Se requiere un mayor conocimiento de la fisiopatología de la epilepsia en mitocondriopatías, a fin de desarrollar nuevas terapias que permitan mejorar el pronóstico de este grupo de pacientes.

**Palabras clave:** Epilepsia, enfermedades mitocondriales, estrés oxidativo, síndrome de Leigh, síndrome de Alpers, MERRF, MELAS.

## INTRODUCCIÓN A LAS ENFERMEDADES MITOCONDRIALES

Las enfermedades mitocondriales constituyen un variado abanico de condiciones, derivadas de la alteración en procesos celulares de producción de energía (llevados a cabo en la mitocondria). Esto determina un déficit en el metabolismo energético, con consecuencia directa sobre los tejidos de mayor demanda metabólica, siendo los más afectados el músculo, corazón, cerebro e hígado. La incidencia estimada actual de enfermedad mitocondrial en población pediátrica estadounidense es de 1:4000 niños.

La anomalía puede estar presente en distintos niveles de funcionamiento de la célula, por lo que diversas condiciones se han incluido dentro del espectro de la mitocondriopatías, incluyendo:

- Defectos de la oxidación de los ácidos grasos;
- Defectos del metabolismo del piruvato: Déficit de piruvato carboxilasa (PC) y Déficit de piruvato deshidrogenasa (PDH);
- Defectos del ciclo de Krebs;
- Defectos en el acoplamiento oxidación-fosforilación;

- Defectos de la cadena respiratoria mitocondrial (déficit de complejos I a V, o deficiencia de las moléculas de conexión entre complejos: coenzima Q10 y citocromo c)(1).

Por su parte, se denomina *cadena respiratoria mitocondrial* a un sistema de generación de energía conformado por cinco complejos enzimáticos, con más de 100 unidades proteicas, necesarias para la fosforilación oxidativa (OXPHOS) y la consiguiente producción de adenosin-trifosfato (ATP). Además, existen dos moléculas consideradas “de unión”, que son el citocromo c y la coenzima Q10. La OXPHOS es un proceso que utiliza la gradiente de concentración de protones en la membrana interna mitocondrial para producir ATP, y se encuentra regulada de manera precisa por diferentes situaciones fisiológicas. La capacidad de OXPHOS mitocondrial depende del correcto funcionamiento de las proteínas de los complejos I a V; por lo que cualquier anomalía de los componentes de este sistema puede desencadenar una falla en la obtención de ATP (2).

Las anomalías en cada uno de los componentes del artefacto mitocondrial de producción de energía, son causadas por diversas mutaciones del ácido desoxirribonucleico mitocondrial (ADNmt) y nuclear (ADNn), resultando en diferentes expresiones fenotípicas de enfermedad mitocondrial. Dichas mutaciones también pueden afectar a proteínas que median la replicación del ADNmt, y que se encuentran codificadas en el núcleo celular (2).

El ADNmt es heredado exclusivamente a través de mujeres. Las mutaciones siguen un patrón de herencia materna (madres lo heredan a sus hijos, independiente del género), aunque también pueden ocurrir mutaciones esporádicas del ADNmt en células somáticas. En contraparte, el ADNn responde a un mecanismo de herencia mendeliana, con variabilidad fenotípica y una gran cantidad de mutaciones involucradas. Éstas determinan la mayor parte de la patología mitocondrial (las enfermedades derivadas de alteración en el ADNmt constituyen un número menor), por lo que el patrón mendeliano de heredabilidad -y no el materno- es el más frecuente en mitocondriopatías (2).

Si consideramos exclusivamente al complejo cadena respiratoria, existe participación de ambos tipos de ADN en la conformación del sistema, con mayor participación del ADNn. El ADNmt codifica para

siete subunidades del complejo I (NADH deshidrogenasa), una del complejo III (citocromo c reductasa), tres del complejo IV (citocromo c oxidasa) y dos del complejo V (ATP sintasa) En tanto, el complejo II (succinil-CoQ-dehidrogenasa) sólo es codificado por ADN nuclear, al igual que la mayor parte de subunidades de los complejos restantes (2) (ver Tabla 1).

### Características distintivas del ADNmt

Por otro lado, el ADNmt tiene ciertas características que influyen en la capacidad de una mutación para generar un fenotipo de enfermedad, y que pueden ir modificándose a lo largo de la vida de un individuo portador de alteraciones en este ADN.

El concepto más relevante para comprender la relación genotipo-fenotipo en estos casos es el de *Heteroplasmia*. Alude a la presencia de una combinación de varios tipos de ADNmt (normal y mutado) en una misma célula. Si la cantidad de mitocondrias con ADNmt normal es suficiente, puede compensar la cantidad de ADNmt mutado, y no se producen manifestaciones clínicas (a pesar de la presencia de material genético anómalo). La tasa de heteroplasmia en los diversos tejidos está sujeta a cambios dentro de cada división celular: esta variabilidad se denomina *Segregación Mitótica*, y se refiere al hecho de que las mitocondrias mutadas y no mutadas se distribuyen al azar en las células hijas luego de la mitosis. Esto puede determinar un aumento o disminución del porcentaje de mitocondrias mutadas en el largo plazo. Además, la segregación suele asociar una proporción diferente de ADNmt normal y mutado entre distintos tejidos; e incluso, puede llevar una proporción diferente de ADNmt alterado en células de un mismo tejido

En la medida en que la proporción de células con ADNmt mutado aumenta, se desencadena la disfunción energética de OXPHOS. Una vez que se gatilla el déficit de energía, se supera un cierto “límite” y se produce la expresión clínica en los órganos comprometidos. Esto se designa como *Efecto Umbral*, y es una de las principales causas propuestas para la enorme variación de fenotipos dentro del espectro clínico mitocondrial. El umbral requerido de células con ADNmt mutado capaz de generar falla mitocondrial varía según el tejido, pues depende de la demanda energética de éste. El sistema nervioso central (SNC), corazón, músculo, hígado y riñón

son más propensos al daño, dados sus requerimientos metabólicos (2).

Si nos abocamos exclusivamente al compromiso del SNC, éste puede adoptar diversas formas de presentación: encefalopatía, síndrome extrapiramidal y piramidal, hipoacusia sensorineural, déficit visual (por atrofia óptica o retinopatía), entre otros. Además, puede afectar también al sistema nervioso periférico (SNP), además del ya señalado efecto sobre el tejido muscular, lo que determina la aparición de una amplia gama de manifestaciones neurológicas. Una de las más frecuentes es la epilepsia, que se muestra como un fenómeno común a diversas anomalías del funcionamiento mitocondrial, con distintos grados de severidad y expresión clínica (1). Dentro de las próximas líneas, intentaremos realizar un repaso por las múltiples aristas que presentan las epilepsias en el contexto de enfermedad mitocondrial.

#### FISIOPATOLOGÍA DE EPILEPSIA EN ENFERMEDADES MITOCONDRIALES

Existen dos mecanismos mediante los cuales la epilepsia se relaciona con patología mitocondrial. El primero es la aparición de crisis en relación a fallas del metabolismo energético; el segundo, es cómo una epilepsia puede provocar secundariamente una alteración en el funcionamiento adecuado del sistema.

#### Relación entre disfunción mitocondrial y la aparición de epilepsia

Se han propuesto diversas teorías para explicar la generación de crisis epilépticas en el escenario de malfunción mitocondrial. Azakli (2013) realizó la secuenciación del genoma mitocondrial completo en un paciente adulto con epilepsia del lóbulo temporal (TLE), esclerosis hipocámpal y mutación paralela en nt16223 (gen de ADNmt). Los autores efectuaron la secuenciación de seis regiones diferentes del hipocampo y en sangre periférica, detectando 35 variaciones homoplásmicas y 18 heteroplásmicas en los tejidos analizados. El hipocampo mostró más variaciones heteroplásmicas que la sangre, y ésta fue mayor en la región CA2 (principalmente en sitios de expresión de genes mitocondriales ND2, ND4 y ND5), dentado y subiculum, todos con similares perfiles de variación. Esto plantea una probable relación de defectos en función

mitocondrial con la patogénesis de crisis en TLE, considerando que las regiones hipocámpales antes mencionadas son las que más se asocian con esclerosis y epilepsia (3).

Zhang (2013) condujo un estudio analizando la proteína transmembrana mitocondrial Letm1 (*Leucine zipper-EF-hand containing transmembrane protein 1*), la cual se encuentra relacionada a crisis epilépticas en el Síndrome de Wolf-Hirschhorn (el gen Letm1 se ubica en el brazo del cromosoma 4 cuya delección es causante del síndrome). Se examinaron patrones de expresión de dicha proteína en ratas con TLE, secundario a exposición crónica a pilocarpina. Se midió la expresión de Letm1 mediante inmunohistoquímica, inmunofluorescencia y western blot, encontrándose disminuido significativamente en TLE, con reducción gradual durante la primera semana de crisis. En ratones knock-out para Letm1, el tejido encefálico mostró edema mitocondrial y menor expresión del citocromo b, que es a su vez la proteína blanco de Letm1. Por tanto, se concluyó que la inhibición de Letm1 podría asociarse con un inicio precoz de crisis, mayor frecuencia y duración de los eventos, ratificando un posible rol de la disfunción mitocondrial en la aparición de epilepsia (4).

#### Relación entre epilepsia y generación secundaria de falla energética

Khurana (2013) investigó los efectos de la disfunción de cadena respiratoria en niños con epilepsia. Se cuantificó la actividad de los complejos I a IV mediante inmunocaptura, usando espectrofotometría. Del total de mitocondrias analizadas (en tejido encefálico y muscular), 20% tenía disfunción de al menos uno de los complejos. La alteración fue particularmente severa en niños con ciertas condiciones: de los pacientes con encefalopatía crónica estática (57% de la muestra), el 61% mostró disfunción de cadena; mientras que en epilepsia intratable, el complejo I fue el más afectado. Estos hallazgos sugieren una asociación significativa entre la epilepsia activa y el compromiso de la actividad de las mitocondrias (5).

Chuang (2004) y Kudin (2002) han descrito alteraciones en el tejido hipocámpal en modelos murinos con crisis inducidas en laboratorio. Ambas investigaciones plantean la alteración de complejos de cadena respiratoria (principalmente en complejo I)

en áreas del giro dentado, CA1 y CA3, encontrando un menor número de copias de ADNmt en CA3 (secundario a un probable down-regulation de enzimas mitocondriales de la fosforilación oxidativa). Otros autores han replicado la inhibición de la actividad del complejo I en encéfalo de animales sometidos a crisis o status epilepticus (6) (7).

Este papel del complejo I, como probable marcador de muerte neuronal gatillada por crisis, también ha sido planteado en modelos humanos, aunque en pacientes portadores de patología de origen mitocondrial. Lee (2008) y Khurana (2008) midieron la actividad enzimática en pacientes con epilepsia y defectos de cadena respiratoria, notando una frecuente disfunción del complejo antes señalado. Con estos antecedentes, es posible plantear una relación circular y cíclica entre la presencia de epilepsia y la falla energética mitocondrial (8) (9).

### **Mitocondriopatías y daño por radicales libres de oxígeno (ROS)**

Otro aspecto involucrado en la patogenia es la incapacidad de eliminar las especies reactivas del oxígeno o radicales libres (ROS) en presencia de anomalías en la mitocondria. Los ROS son un producto del proceso normal de metabolismo aeróbico, y las mitocondrias son uno de los principales encargados de remover los ROS provenientes de otras células. De no ser eliminados, los ROS pueden ejercer efectos a múltiples escalas: afectan ácidos grasos y biomembranas, produciendo peroxidación; dañan las propiedades funcionales de enzimas y proteínas; causan disrupción de cadenas y cambio de bases en el ADN, incluyendo ADNmt, con el consiguiente daño en cadena respiratoria; y alteran la homeostasis del calcio, lo que a su vez lleva a producción de nuevos ROS (5).

Existen sistemas antioxidantes endógenos (glutathión-peroxidasa, superóxido dismutasa, scavengers, entre otros) y exógenos (suplementos, fármacos, etc). Sin embargo, las neuronas y la glía son especialmente sensibles al daño por ROS, por diversos motivos. Los mecanismos antioxidantes en SNC son menores a otros sistemas del organismo; por otro lado, el encéfalo presenta una alta actividad metabólica aeróbica y un alto consumo de oxígeno, además de tener una alta tasa de superficie de membranas (comparadas con el citoplasma). Esto implica que la red neuronal se encuentra al interior

de un ambiente vulnerable a ROS (5).

Además, la generación de stress oxidativo (OS) ha sido postulada como un paso inicial relevante en el mecanismo patogénico de las epilepsias. Las crisis repetidas generan aumentos agudos y crónicos de OS mitocondrial, con daño celular asociado. En ratas con ausencia de superóxido-dismutasa mitocondrial (SOD2), se han descrito frecuentes crisis motoras espontáneas, controladas sólo parcialmente con tratamiento antioxidante. La corteza hipocampal de animales con TLE también exhibe aumento de ROS, con el subsiguiente daño oxidativo mitocondrial.

Otra perspectiva para explicar el efecto deletéreo de los ROS sobre el tejido neuronal y la generación de epilepsia, es la disregulación de la homeostasis del calcio. Los ROS acumulados generan un aumento del contenido intracelular de calcio, un mayor consumo de ATP, depleción energética y aumento de muerte celular (necrosis y apoptosis). Las concentraciones elevadas de calcio podrían ejercer un rol en la mantención de crisis espontáneas en la fase crónica de distintas epilepsias (5).

Un último mecanismo es el desbalance de neurotransmisores asociado a ROS. Se ha demostrado en modelos animales que las especies reactivas producen una alteración en el reciclaje de receptores GABA, y un incremento en la liberación extracelular de glutamato (que, por cuenta propia, contribuye al desarrollo de stress oxidativo). Además, los transportadores/recaptadores de glutamato son particularmente sensibles a ROS. Estos efectos sobre la concentración del calcio y el equilibrio de neurotransmisores, serían los responsables de generar un ciclo autoperpetuante, que explicaría (al menos en parte) la refractariedad de crisis en pacientes con mitocondriopatías (5).

Los mecanismos patogénicos de la disfunción mitocondrial en la generación de crisis se resumen en la figura 1.

### **CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA EPILEPSIA**

Las crisis epilépticas son una manifestación cuya frecuencia es conocida en los pacientes con enfermedades mitocondriales. Los eventos comiciales se han descrito entre 35 y el 61% de pacientes con mitocondriopatías; del total de pacientes con epilepsia

como diagnóstico asociado, en un 53% las crisis fueron la primera manifestación clínica (si bien otros autores describen hasta un 80% con síntomas sutiles previos). Cabe señalar que se ha encontrado asociación con ciertos tipos de enfermedades mitocondriales, y hasta un 50% de las epilepsias se manifiesta en el contexto de un *síndrome mitocondrial* conocido (las restantes se enmarcan dentro de patología mitocondrial no-sindrómica). Uno de los principales es el síndrome de Leigh, que puede encontrarse hasta en el 20% de pacientes con defectos de cadena respiratoria (10).

La epilepsia puede presentarse en cualquier momento de la vida en encefalopatías mitocondriales, pero se ha puntualizado que la edad media de inicio es dependiente de la forma de presentación clínica. Por ejemplo, la edad promedio de comienzo de crisis en el síndrome de Leigh es de 6 meses, mientras que en la Encefalopatía con acidosis láctica y episodios stroke-like (MELAS) ocurre alrededor de los 11 años. La mediana de edad para la totalidad de patologías mitocondriales es de 8 meses aproximadamente (10).

Los pacientes afectados pueden exhibir virtualmente cualquier tipo de crisis. Los episodios de mayor recurrencia en la literatura incluyen crisis focales de diferentes tipos, epilepsia partialis continua, crisis segmentarias y generalizadas, crisis mioclónicas, y crisis tónico-clónicas generalizadas (CTCG) (5). Las ausencias, crisis tónicas y atónicas se han descrito ocasionalmente. Cada evento aislado puede ser prolongado, y el status epilepticus es una forma de presentación bien reconocida en estudios previos. Las crisis parciales complejas o focales son las más frecuentes, presentándose en un 50% del total de individuos con epilepsia (alcanzando hasta un 82% en algunas series), con un importante componente motor (71% de los casos con crisis focales). Las crisis mioclónicas tienen una incidencia variable (6-48%), y se expresan preferentemente en algunas condiciones como MERRF (epilepsia mioclónica con fibras rojo-rasgadas), MELAS o Leigh; las CTCG son encontradas entre un 29% y un 37%, siendo el subtipo más frecuente en adultos. Múltiples eventos pueden apreciarse hasta en un tercio de los pacientes (10) (11).

Al analizar los síndromes epilépticos relacionados a mitocondriopatías, nos encontramos con condiciones de presencia habitual. Entre ellas, podemos

mencionar las encefalopatías epilépticas progresivas (Síndrome de Ohtahara, Síndrome de West, Lennox-Gastaut), las convulsiones y status epilepticus neonatal refractario, epilepsia mioclónica neonatal, status epilepticus refractario (no-neonatal), epilepsia partialis continua, y epilepsia mioclónica de curso tórpido (8) (12). La aparición de cualquiera de estos escenarios clínicos debiere hacer sospechar un origen mitocondrial como parte del estudio etiológico.

## ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

### Electroencefalograma

Existen limitados estudios enfocados a clasificar el electroencefalograma de los pacientes con epilepsia mitocondrial como diagnóstico general, incorporando casos síndromicos y no síndromicos (la literatura es más amplia para síndromes específicos). Las investigaciones realizadas por Lee (2008), Lee (2011) y Chevalier (2014) forman parte de un esfuerzo por caracterizar las alteraciones electrográficas de manera global en pacientes con epilepsia y mitocondriopatías. El hallazgo más frecuente por parte de los autores es el enlentecimiento generalizado de la actividad cerebral, presente en el 60-100% de casos; dentro de ellos, se describen enlentecimientos asimétricos que son típicos de pacientes con MELAS. En relación a la actividad epileptiforme interictal, se han pesquisado paroxismos multifocales en el 35-41% de sujetos con epilepsia, y actividad focal aislada en un 38-39%. Los grafoelementos focales de mayor incidencia son los sharp-waves, poliespiga-onda y espiga-onda, generalmente correlacionados con la clínica. Los elementos epileptiformes generalizados conforman un 39-43% de los casos; las ondas lentas en rango delta se manifiestan hasta en un 60%; y patrones más específicos, como la hipsarritmia y el estallido-supresión, configuran un 10% y un 7% respectivamente (8) (11) (13).

### Neuroimágenes

Las anomalías en neuroimagen han sido igualmente consideradas en la literatura. Lee (2008) y Lee (2011) describen dos series de 45 y 48 pacientes con estudio de resonancia magnética de encéfalo (RMN), en que el principal hallazgo es la atrofia cortical difusa, pesquisada en el 70% de pacientes con defectos de cadena respiratoria. Las lesiones extracorticales, expresadas como cambios de señal en



secuencias T1 y T2, componen un 62% (con compromiso de núcleos de la base en 37,5%, tálamos y tronco en 20-25%, y sustancia blanca en 6,3%). En tanto, los cambios de señal corticales representaron un 38% (8) (13).

Dentro de estos hallazgos, existió un patrón diferente de daño encefálico entre pacientes con enfermedad síndromica y no-síndromica. El primer grupo tuvo cambios corticales prominentes en un 77%, mientras que el segundo conjunto exhibió alteraciones menos específicas, siendo la más consistente la atrofia generalizada, presente en el 62% del total de sujetos sin un síndrome conocido (13).

### SÍNDROMES MITOCONDRIALES ESPECÍFICOS ASOCIADOS A EPILEPSIA

Como se mencionó anteriormente, existen síndromes mitocondriales cuyas manifestaciones incluyen a la epilepsia como parte de su espectro clínico conocido. Dentro de las condiciones referidas consistentemente en las fuentes consultadas, podemos mencionar:

- Enfermedad de Alpers-Huttenlocher;
- MELAS (encefalopatía mitocondrial con acidosis láctica y episodios stroke-like);
- MERRF (encefalopatía con fibras rojo-rasgadas);
- Síndrome de Leigh.

Otras entidades asociadas, pero de menor frecuencia, son:

- Espectro de mutaciones del gen POLG1: MEMSA (ataxia espinocerebelosa con epilepsia y miopatía) y MIRAS (síndrome de ataxia mitocondrial recesiva, parte del espectro neuropatía-ataxia o ANS);
- SANDO (neuropatía, ataxia sensitiva, disartria y oftalmoplejía), también parte de ANS);
- Síndrome de Kearns-Sayre, neuropatía óptica de Leber (LHON), ataxia espinocerebelosa de inicio en infancia (IOCSA), leucoencefalopatía con compromiso de tronco y médula y acidosis láctica (LBSL) (10).

### Enfermedad de Alpers-Huttenlocher

Conforma una patología de inicio en período de lactante y preescolar, y generalmente es de curso fatal en un mediano plazo. Se debe a mutaciones en el gen POLG1 (polimerasa gamma del DNA mitocondrial), aunque existen casos con otras altera-

ciones genéticas causantes (depleción de ADNmt, falla en complejo IV de la cadena mitocondrial). Se manifiestan como un retraso global del desarrollo de severidad variable, con epilepsia resistente, disfunción hepática tras el inicio de antiepilepticos, y episodios de regresión psicomotora (“encefalitis-like”) acompañados de falla hepática. Otros sistemas perjudicados son el cardíaco (miocardiopatía) y renal (10).

Las crisis son usualmente refractarias y de inicio precoz, con crisis parciales, mioclónicas, generalizadas, y frecuente status epiléptico focal (epilepsia partialis continua). La edad de comienzo es dependiente de la presencia de mutación en POLG1: ocurre alrededor de los 6 meses en pacientes con mutación POLG1 (+), y en el período perinatal en Alpers con POLG1 (-). De este último subgrupo, el 50% de neonatos son prematuros o pequeños para la edad gestacional (10) (14) (15).

Las crisis epilépticas son el síntoma inicial en dos tercios del total, y pueden presentarse asociadas a infección o fiebre en un tercio de quienes debutan con epilepsia. Las mioclonías, status epilepticus y epilepsia partialis continua son la regla en POLG1 (+), mientras que los pacientes con mutación POLG1 negativa se presentan con crisis neonatales, espasmos y crisis generalizadas. Otros signos neurológicos son variados: ataxia y episodios stroke-like en POLG1 (+), microcefalia y espasticidad en POLG1 (-), con frecuente retraso psicomotor e hipotonía en ambos grupos. El compromiso visual es también recurrente (14).

El electroencefalograma suele exhibir enlentecimiento generalizado, con actividad de espiga-onda y poliespiga-onda focal y multifocal. Los pacientes POLG1 (-) pueden asociar ondas delta de alta amplitud en casi el 50%. En cuanto al uso de ácido valproico y su relación con disfunción hepática, el hígado se compromete en todos los POLG1 (+) tratados con valproico, pudiendo afectarse en forma grave. Los POLG1 (-) sólo presentan disfunción hepática en el 50% de los medicados con valproato, cuyo uso tiende a ser menor, debido a edad de presentación de estos pacientes (neonatos) (14).

El ácido láctico en sangre se eleva en la mayoría de los casos, pero puede limitarse a una hiperlactacidemia transitoria, con picos de lactato en relación a infecciones severas. Existe hiperproteinorraquia en

un 50 a 75% de casos. La resonancia magnética de encéfalo muestra atrofia cortical en casi el 100%; el 50% presenta lesiones en sustancia blanca, y un porcentaje menor puede exhibir alteraciones en núcleos de la base, tálamos y atrofia cerebelosa. Es característica la existencia de patrones asimétricos (inusuales en patología metabólica), con aumentos de señal unilaterales o asimétricos en corteza, tálamo y núcleos de la base; se aprecia un aspecto “hinchado” o edematoso del hemisferio comprometido, con pérdida de definición de los surcos corticales (10) (14) (15).

La evolución natural es hacia la epilepsia refractaria, regresión severa del desarrollo y posterior muerte, con escasa respuesta a terapia.

### **Encefalopatía con acidosis láctica y episodios stroke-like (MELAS)**

Es una condición causada por una transición de guanina a arginina (m.3243A>G) en el gen tRNA(Leu) mitocondrial, presente en el 80% de los afectados. Se caracteriza por episodios que simulan enfermedad cerebrovascular, con lesiones que no corresponden a un territorio vascular, asociados a acidosis láctica y encefalopatía que puede hacerse progresiva (16).

En los sujetos con diagnóstico de MELAS, el inicio de crisis se produce durante la segunda década de vida, si bien la mayoría de los pacientes ha presentado elementos clínicos con anterioridad al comienzo de la epilepsia (episodios stroke-like, migraña, diabetes, retraso del desarrollo o déficit cognitivo). Existen episodios focales hasta en el 75% de los pacientes con MELAS, con CTCG hasta en un tercio del total. En algunos casos se observan crisis parciales complejas, parciales motoras, o epilepsia partialis continua. Los pacientes con fenotipo de diabetes e hipoacusia tendrían menor frecuencia de crisis, según algunos autores (16) (17).

En el electroencefalograma (EEG), los enlentecimientos difusos, unilaterales o asimétricos son frecuentes. También se observan sharp-waves posteriores focales o bilaterales, y existe una tasa variable de fotosensibilidad (16).

En la serie descrita por Demarest (2014), los pacientes estudiados mostraron una particular predisposición a sufrir crisis prolongadas, especialmente

parciales motoras, sutiles o subclínicas. Se sugiere que el diagnóstico de MELAS podría ser planteado en cualquier niño o adolescente con crisis focales en clusters o prolongadas, sobre todo en presencia de asociación con descargas epileptiformes periódicas (PLEDs). El autor reconoce dos grupos predominantes, clasificados de acuerdo a su evolución clínica:

- Un primer conjunto con crisis parciales agrupadas o prolongadas, casi en su totalidad relacionadas a episodios stroke-like; presencia de PLEDs durante los episodios, mas no fuera de ellos; enlentecimiento generalizado o focal, principalmente en áreas posteriores; y un período intercrítico con mínima o nula carga de crisis. En algunos de estos pacientes se añadieron nuevos fármacos con cada evento stroke-like, pero los períodos interictales fueron escasos en crisis, independientemente del medicamento usado. Las alteraciones acumulativas en RMN eran mayores que en el segundo grupo.
- Un segundo conjunto, con crisis prolongadas en episodios de stroke-like, pero con epilepsia refractaria entre los eventos. Los PLEDs fueron mantenidos, y la resonancia magnética y el EEG tuvieron un empeoramiento progresivo, asociado a agravamiento de la epilepsia y deterioro cognitivo. Sin embargo, la carga acumulativa en la neuroimagen fue menor (17).

Se cree que cada episodio stroke-like aumenta la demanda metabólica de manera aguda en un cerebro con metabolismo oxidativo ya alterado, produciéndose un ciclo repetitivo que determina la evolución progresiva. Ciertos estudios sugieren que el cuadro podría responder al uso de L-Arginina, pero no han sido replicados (17).

### **Epilepsia mioclónica con fibras rojo-rasgadas (MERRF)**

El MERRF forma parte de las llamadas “epilepsias mioclónicas progresivas”, y sus principales síntomas y signos incluyen ataxia, miopatía y crisis refractarias a tratamiento. Puede abarcar otras manifestaciones, como: lipomas múltiples, cefalea recurrente, vómitos repetidos, oftalmoparesia, ptosis, e intolerancia a ejercicio. La mutación relacionada más frecuente es una transición de guanina a arginina, al igual que en MELAS (m.8344A>G) (10).

La edad de inicio de la epilepsia es variable, pudien-



do aparecer desde la primera década de vida. Las mioclonías son parte fundamental de esta entidad y son detectadas en el 100%, mientras que las CTCG ocurren con menor frecuencia (25% en algunas series). El EEG suele inscribir enlentecimiento difuso de la actividad de base y actividad epiléptica interictal (poli-espiga onda y sharp waves focales, de predominio posteriores). La fotosensibilidad no es constante, pero puede ser detectada en el EEG en al menos en 20%. La respuesta a tratamiento es sólo parcial, y los fármacos más usados son ácido valproico y benzodiazepinas. La epilepsia acostumbra ser resistente (10) (18).

### Síndrome de Leigh (MILS)

Generalmente se manifiesta como una encefalopatía mitocondrial severa, de inicio en el período de lactante, aunque puede ocurrir en la niñez tardía. Asocia retraso del desarrollo y luego franca regresión, crisis epilépticas, movimientos anormales y ataxia. Es consecuencia de mutaciones tanto del ADNn como el ADNmt, aunque no se ha encontrado variabilidad fenotípica entre ambos grupos. Las alteraciones en el ADNn son predominantes, mientras que en el ADNmt es frecuente la mutación m.8993T>G (10).

La epilepsia refractaria es característica y sugere del síndrome, pues puede hallarse hasta en la mitad del total de niños afectados. Sin embargo, usualmente es un fenómeno colateral a otros signos, y rara vez es la única manifestación clínica. Las CTCG, crisis mioclónicas y parciales complejas son los episodios de mayor prevalencia; algunos pacientes pueden evolucionar hacia encefalopatías epilépticas o epilepsia partialis continua (10).

El EEG guarda relación con el síndrome epiléptico asociado. Exhibe un enlentecimiento generalizado en la mayoría o totalidad de pacientes, con sharp-waves focales o multifocales, de preferencia en regiones occipitales. Puede desarrollarse hipsarritmia en caso de síndrome de West; burst-suppression en Ohtahara; ondas lentas en Lennox-Gastaut, entre otros (8).

Se ha postulado que la epilepsia en el síndrome de Leigh estaría relacionada a una mayor frecuencia de mutaciones en el complejo I de la cadena respiratoria (ADNn), mientras que los niños con Leigh y una menor intensidad de crisis tendrían un compromiso

mayor del complejo IV (8).

### Cuadros no sindrómicos

Cabe señalar que gran parte de los pacientes con patología mitocondrial y epilepsia no cuentan con clínica asociada a un fenotipo específico. Existen múltiples mutaciones susceptibles de producir epilepsia: la deficiencia de piruvato deshidrogenasa (PDH), deficiencia de complejo IV, deficiencia de múltiples complejos, e incluso fenotipos de mutación POLG1 con epilepsia como fenómeno aislado. La clínica neurológica acompañante es también inconstante: deterioro cognitivo, ataxia, hipoacusia, miopatía, cefalea. Además, un mismo origen genético puede generar clínica heterogénea en una misma familia.

Los fenotipos de epilepsia en mitocondriopatía no sindrómica incluyen Síndrome de Lennox-Gastaut, epilepsias parciales, epilepsia mioclónica severa de la infancia (Síndrome de Dravet) y otras epilepsias mioclónicas, Síndrome de Doose, Síndrome de Landau-Kleffner, y varios más. El EEG -al igual que en otras entidades- revela enlentecimiento generalizado, sharp-wave focales, poliespiga-onda generalizada, y fotosensibilidad (10) (16).

### MANEJO DE LA EPILEPSIA

Cerca de la mitad de los pacientes con epilepsia de origen mitocondrial tendrá un cuadro resistente, con menos de 50% de reducción de crisis. Se han utilizado fármacos de distinto mecanismo de acción, sin beneficio particular para algún grupo específico. Aún no hay una directriz definida de manejo en pacientes con múltiples tipos de crisis y/o resistentes a terapia (10) (16).

Un aspecto relevante a considerar es el posible empeoramiento de crisis con el uso de antiepilépticos que tengan un potencial tóxico sobre la mitocondria. En investigaciones in vitro, todos los antiepilépticos de primera generación han ejercido efectos sobre la función mitocondrial, con incremento del estrés oxidativo (5). El ácido valproico es el más estudiado, y existe consenso en que debe evitarse en la enfermedad de Alpers-Huttenlocher y el espectro POLG1 en general. En otras patologías mitocondriales, debe manejarse cuidadosamente, y sólo en caso de máxima necesidad (16). El uso de L-Carnitina se reserva para la toxicidad hepática

por ácido valproico, eventualmente acompañado de ácido pantoténico (19).

Como tratamiento de la condición de base, es globalmente aceptado el uso del llamado “cóctel mitocondrial”. Éste incorpora el aporte de vitamina B1, vitamina B2, vitamina C y coenzima Q10, y ciertos autores añaden de regla otros suplementos como L-Carnitina y L-Arginina (10).

Mención aparte merece la dieta cetogénica (DKG), que debiera ser considerada como alternativa en todos los pacientes. La evidencia sugiere que la DKG utilizada en el largo plazo ejerce su acción mediante varios mecanismos: reduce la producción de radicales libres (ROS) y el estrés oxidativo, mejora el estado redox, promueve la biogénesis mitocondrial, e incrementaría la expresión de proteínas específicas. Los cuerpos cetónicos ( $\beta$ -hidroxibutirato y acetoacetato) disminuyen la concentración de ROS, pues mejoran la síntesis de glutatión mitocondrial actuando directamente sobre factores de transcripción (5).

Lee et al. (2008) y Kang et al. (2007) han usado DKG con relativo éxito en trastornos de cadena respiratoria; también se han reportado resultados con la dieta modificada de Atkins. La aplicación de la dieta ha conseguido mejoría objetiva en la severidad del cuadro epiléptico, sin relación con el posible efecto del cóctel mitocondrial. Su efecto directo sobre los cambios fisiopatológicos implicados en la aparición de crisis, apoyaría su uso por sobre otros potenciales tratamientos (5) (8) (20).

## PRONÓSTICO

La morbimortalidad en estos pacientes se relaciona fundamentalmente con la gravedad de la patología de base, más que con la epilepsia como tal. Aun así, dentro de las causas de muerte se detallan múltiples manifestaciones secundarias a la epilepsia: status epilepticus intratable, muerte súbita inexplicada (SUDEP), y complicaciones secundarias (trauma, hemorragia intracraneal). El SUDEP se ha descrito en familias con síndrome de Leigh y epilepsia mioclónica, al igual que en cuadros no sindrómicos, asociado a status mioclónico resistente con muerte inesperada (10).

## CONCLUSIONES

La relación existente entre la disfunción mitocon-

drial, el estrés oxidativo y la aparición de crisis epilépticas ha sido descrita en variadas publicaciones. Ello explica, al menos en cierta medida, la frecuente asociación entre el desarrollo de enfermedad mitocondrial y la aparición de epilepsia. Es muy probable que la fisiopatología involucrada sólo se reconozca de manera parcial, y de seguro existen aspectos de la patogenia que aún no han sido dilucidados. La gran variedad de manifestaciones clínicas propias de la epilepsia mitocondrial parece apuntar hacia la existencia de elementos adicionales, que influyen en el escenario clínico, la severidad del cuadro y los perfiles evolutivos de cada paciente. El manejo de la epilepsia es complejo y desafiante, debido a la alta tasa de refractariedad al tratamiento habitual.

Sólo la comprensión acabada de los fenómenos subyacentes a la disfunción mitocondrial permitirá mejorar nuestro soporte terapéutico. Bajo esta premisa, las investigaciones futuras debieren darnos luz acerca de posibles blancos de intervención y tratamiento. El uso de medicamentos antioxidantes podría emerger como una alternativa a considerar, pero representa sólo una de las posibles líneas de trabajo en mitocondriopatías. En la medida en que se descubran nuevos conocimientos, se podrán desarrollar estrategias dirigidas a mejorar el curso natural y el pronóstico de este grupo de patologías.

## BIBLIOGRAFÍA

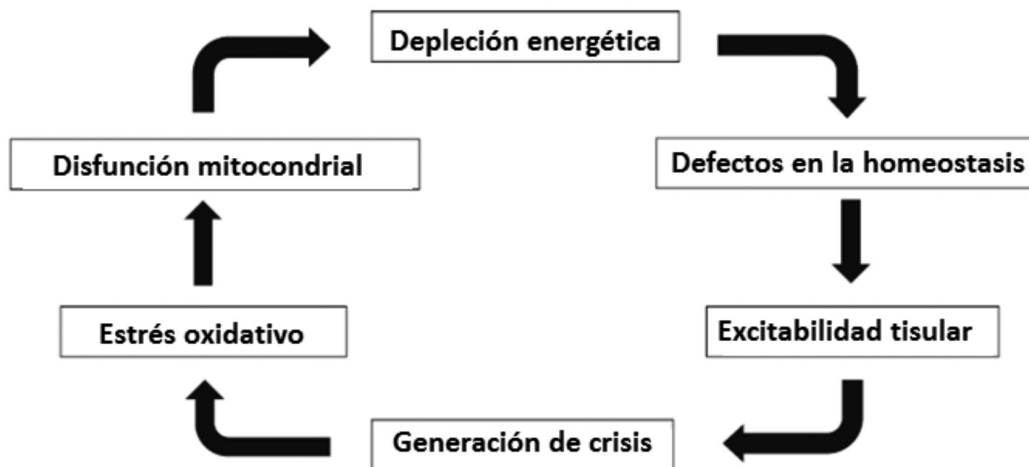
1. Puñal JE, et al. Enfermedades mitocondriales. Protocolos Diagnóstico- Terapéuticos de la Asociación Española de Pediatría: Neurología Pediátrica;15:105-112.
2. Kang HC, et al. Mitochondrial disease and epilepsy. *Brain and Dev* 2013;35:757-761.
3. Azakli H, et al. Whole mitochondrial DNA variations in hippocampal specimens and blood samples with high-throughput sequences: A case of mesial temporal lobe epilepsy with hippocampal sclerosis. *Gene* 2013;529:190-194.
4. Zhang X, et al. Association of mitochondrial Letm1 with epileptic seizures. *Cereb Cortex* 2014;24(10):2533-2540.
5. Khurana DS, et al. Mitochondrial dysfunction in epilepsy. *Semin Pediatr Neurol* 2013;20(3):176-187.
6. Chuang YC, et al. Mitochondrial dysfunction and ultrastructural damage in hippocampus during kainic acid-induced status epilepticus in the

- rat. *Epilepsia* 2004;45:1202-1209.
7. Kudin AP, et al. Seizure-dependent modulation of mitochondrial oxidative phosphorylation in rat hippocampus. *Eur J Neurosci* 2002;15:1105-1114.
  8. Lee YM, et al. Mitochondrial respiratory chain defects: underlying etiology in various epileptic conditions. *Epilepsia* 2008;49(4):685-690.
  9. Khurana DS, et al. Epilepsy and respiratory chain defects in children with mitochondrial encephalopathies. *Epilepsia* 2008;49(11):1969-1975.
  10. Finsterer J, et al. Epilepsy in mitochondrial disorders. *Seizure* 2012;21:316-321.
  11. Chevalier J, et al. Seizure semiology and EEG findings in mitochondrial diseases. *Epilepsia* 2014;55(5):707-712.
  12. El Sabbagh S, et al. Epileptic phenotypes in children with respiratory chain disorders. *Epilepsia* 2010;51:1225-1235.
  13. Lee HF, et al. Epileptic Seizures in Infants and Children With Mitochondrial Diseases. *Pediatr Neurol* 2011;45:169-174.
  14. Sofou K, et al. Phenotypic and genotypic variability in Alpers syndrome. *Eur J Ped Neurol* 2012;16:379-389.
  15. Khan A, et al. Alpers Syndrome: The Natural History of a Case Highlighting Neuroimaging, Neuropathology, and Fat Metabolism. *J Child Neurol* 2012;27:636-637.
  16. Finsterer J, et al. Mitochondrial epilepsy in pediatric and adult patients. *Acta Neurol Scand* 2013;128:141-152.
  17. Demarest ST, et al. Phenotypic analysis of epilepsy in the Mitochondrial Encephalomyopathy with Lactic Acidosis and Stroke-like Episodes-associated mitochondrial DNA A3243G Mutation. *J Child Neurol* 2014;29:1249.
  18. Lorenzoni PJ, et al. MERRF: Clinical features, muscle biopsy and molecular genetics in Brazilian patients. *Mitochondrion* 2011;11:528-532.
  19. Felker D, et al. Evidence for effect of carnitine-pantothenic acid co-treatment on valproic acid-induced hepatotoxicity. *Expert Rev Clin Pharmacol* 2014;7(2):211-218.
  20. Kang HC, et al. Safe and Effective Use of the Ketogenic Diet in Children with Epilepsy and Mitochondrial Respiratory Chain Complex Defects. *Epilepsia* 2007;48(1):82-88.

## ANEXOS

**Tabla 1.** Complejos de la cadena respiratoria y características genéticas.

Complejo	Complejo I	Complejo II	Complejo III	Complejo IV	Complejo V
<b>Nombre alternativo</b>	NADH deshidrogenasa	Succinato deshidrogenasa	Ubiquinol-Citocromo c oxidoreductasa	Citocromo c Oxidasa	ATP sintasa
<b>Número de Subunidades</b>	47 subunidades	4 subunidades	11 subunidades	13 subunidades	17 subunidades
<b>Codificación mediante ADNmt/ADNn</b>	7 ADNmt/ 40 ADNn	0 ADNmt/ 4 ADNn	1 ADNmt/ 10 ADNn	3 ADNmt/ 10 ADNn	2 ADNmt/ 15 ADNn

**Figura 1.** Esquema de la fisiopatología de epilepsia en disfunción mitocondrial (adaptado de Kang, 2013).

# Epilepsias Fotosensibles

María José Barker<sup>1</sup>, Katleen Batalla<sup>2</sup>, Daniela Navarrete<sup>3</sup>

## ABSTRACT

*Within epilepsies there is a group known as reflex epilepsies, which are characterized for being caused or facilitated by stimuli, the most common being photosensitive. This particular type is known as photosensitive epilepsy. Nowadays, its relevance has increased, as there is more exposure to triggers stimuli. In the pathophysiology of this disease, it has been described a strong genetic tie. The EEG highlights the photoparoxysmal response, characterized by generalized paroxysms of spike-wave polyspike bilateral, synchronous and symmetrical waves. This predominate in the frontocentral, vertex and occipital regions.*

*There are multiple different classifications, however there are two major types. One corresponds to patients whose seizures appear only secondary to the stimulus, pure photosensitivity. The second groups presents spontaneous seizures in addition to the photosensitivity induced seizures. There are other examples as eyelid myoclonia with absences, self-induced epilepsies, seizures sensitive to certain patterns, epilepsies triggered by elimination of visual fixation and epilepsies with seizures induced by other visual stimuli to be reviewed.*

**Keywords:** Photosensitive epilepsy, photoparoxysmal response.

## RESUMEN

Dentro de las epilepsias existe un grupo conocido como epilepsias reflejas, las que se caracterizan por ser provocadas o facilitadas por estímulos, el más frecuente corresponde al fotosensitivo. Este tipo en

particular, se conoce como epilepsia fotosensible. En la actualidad, ha tomado una mayor relevancia, ya que existe más exposición a los estímulos desencadenantes. En la fisiopatología de esta enfermedad, se describe una fuerte ligadura genética. El EEG destaca la respuesta fotoparoxística, que se caracteriza por paroxismos generalizados de punta-punta-onda bilaterales, sincrónicos y simétricos. Predominan en las regiones frontocentrales, vértex y occipitales.

Se describen múltiples clasificaciones distintas, sin embargo existen dos grandes tipos. Uno corresponde a pacientes que presentan crisis que únicamente aparecen secundarias al estímulo, fotosensibilidad pura. El segundo grupo que presentan crisis espontáneas, además de las crisis inducidas, fotosensibilidad. Existen otros ejemplos como: Mioclonías palpebrales con ausencias, epilepsias autoinducidas, crisis sensibles determinados pattern, epilepsias desencadenadas por eliminación de fijación visual y epilepsias con crisis inducidas por otros estímulos visuales que serán revisados.

**Palabras clave:** Epilepsia fotosensible, respuesta fotoparoxística.

## INTRODUCCIÓN

La epilepsia se define como una alteración que afecta al Sistema Nervioso Central, específicamente la corteza cerebral y que se manifiesta clínicamente como eventos discontinuos denominados “crisis epilépticas”. Es una afección neurológica crónica, de alta frecuencia, de manifestación episódica y de diversa etiología. (Guía GES 2008).

Dentro de las epilepsias existe un grupo conocido como epilepsias reflejas o estímulo sensibles, las cuales se caracterizan porque sus descargas son provocadas o facilitadas estímulos, que pueden ser externos, como en la mayoría de los casos, o inter-

1. Clínica Dávila, Universidad de los Andes.

2. Universidad del Desarrollo

3. Universidad Mayor

El(los) autor(es) declara(n) no presentar conflicto de intereses.

Recibido 1-11-2015. Aceptado 1-12-2015.

nos. Entre los estímulos externos el más frecuente y estudiado corresponde al visual o fotosensitivo, pero existen otros más raros como el estímulo olfatorio, auditivo, o por actividades complejas como leer, comer o pensar. (Reflex Epilepsy Triggered by Smell Faik Ilik, MD1, and Ahmet Cemal Pazarli, MD1 *Clinical EEG and Neuroscience* abril 2014).

En la actualidad la epilepsia fotosensible ha tomado una mayor relevancia, dado que los niños y adolescentes afectados por esta patología, son expuestos con más frecuencia a los estímulos desencadenantes. Esto se explica en gran medida por el impacto social de la difusión de los medios de comunicación, o por actividades habituales hoy en día como la televisión o los video-juegos. A llegado a ser un problema de salud pública en algunos países, como Inglaterra en 1992, cuando secundario a un comercial televisivo se provocaron múltiples casos de crisis epilépticas. Otro ejemplo ocurrió en Japón en 1997, donde se presentaron más de 500 casos de niños y adolescentes con crisis epilépticas reflejas, secundarias a una serie de dibujos animados, donde luego de ser analizados, se vio que se provocó por una secuencia de imágenes muy contrastadas a alta frecuencia. Ambos países tomaron medidas estrictas en cuanto a las normas sobre las características de los programas televisivos. (Epilepsia fotogénica J. Salas-Puig, J. Parra, *rev neurología* 2000)

## FOTOSENSIBILIDAD

La fotosensibilidad se conoce como una susceptibilidad a presentar crisis epilépticas gatilladas por un estímulo visual. En éstas se pueden observar alteraciones en el EEG, conocidas como respuestas fotoparoxísticas epiléptiformes, las que pueden ir o no acompañadas de clínica. (Trabajos de Revisión, Fotosensibilidad y Epilepsia: Clasificación, *Perla David*).

Los estímulos fotosensibles son destellos luminosos intermitentes del ambiente, que pueden ser artificiales (producidos por la televisión, el computador o los video juegos) o naturales (luz solar proyectada en los árboles de la calle al pasar en auto, luz solar reflejada en las olas del mar o la nieve). Existe otro tipo de estímulos visuales, que también se han descrito en los niños con fotosensibilidad, este tipo de estímulo corresponde a patrones geométricos o patterns de líneas en paralelo o cuadros. Aquí las crisis se desencadenan en relación al contraste de la

imagen, siendo al parecer el más epileptógenos el contraste entre los colores rojo y azul. Ejemplos de estos estímulos serían tejidos listados, escaleras de rejas, radiadores, patrones en pantallas.

Existen otros factores, que pese a no ser desencadenantes por si mismo, juegan un rol como predisponentes de los episodios, como la privación de sueño, el alcohol, estimulantes o emociones que también son importantes a considerar.

## FISIOPATOLOGÍA

En la literatura se describe una fuerte ligadura genética en cuanto a la fisiopatología de estas crisis. Algunos estudios han indicado al gen BRD2 con un posible rol en la enfermedad, sin embargo no hay estudios concluyentes con las mutaciones que presentaría este gen. Se han descrito también polimorfismos de nucleótidos en este mismo gen que podrían tener alguna implicancia clínica en el pronóstico, pero aún se requiere más investigación. (Bromodomain-Containing Protein 2 gene in photosensitive epilepsy Ebru Nur Yavuz, Ozkan Ozdemir Seizure 21 (2012) 646–648).

Existen múltiples estudios experimentales con modelos animales Uno de los más conocidos corresponde al babuino *Papio papio*, en estos se ha descrito como la corteza cerebral juega un rol primario, especialmente la zona fronto-rolándica y la occipital, a partir de las cuales se originarían las descargas. No se han encontrado alteraciones morfológicas de estas zonas, sino que se cree que sería secundaria a una hiperexcitabilidad, donde ocupan un papel importante los neurotransmisores, destacando la dopamina y el GABA. La actividad ictal se iniciaría en las cortezas nombradas, propagándose luego a la corteza suprasilviana e infrasilviana, pudiendo luego generalizarse. (Trabajos de Revisión, Fotosensibilidad y Epilepsia: Clasificación, *Perla David*).

## RESPUESTA FOTOPAROXÍSTICA EN EEG

Anteriormente dijimos que la epilepsia fotosensible se caracteriza por presentar una respuesta fotoparoxística en el EEG. Es importante diferenciar esta respuesta de las distintas respuestas fisiológicas al estímulo luminoso intermitente, como la desincronización del trazado, los fenómenos de arrastre o photic driving (porritmos de la gama alfa en regiones parieto occipitales que se reducen al abrir los



ojos), respuesta fotomiogénica o fotoclónica (puntas repetidas en las regiones anteriores, que aumentan durante el estímulo y cesan cuando se interrumpe, se bloquean con la apertura ocular) y el efecto off (actividad trifásica aislada aguda que aparece cuando cesa la activación).

Por otro lado la respuesta fotoparoxística se caracteriza por paroxismos generalizados de punta-polipunta-onda bilaterales, sincrónicos y simétricos, predominando en las regiones frontocentrales, vértex y occipitales. (Revisión: Epilepsias fotosensibles del niño A.C. Rodríguez Barrionuevo revista de neurología 2001)

**CLÍNICA**

Es importante reconocer manifestaciones clínicas que son fisiológicas frente a un estímulo luminoso intenso, visión de zig-zag, o e escotomas de color. Existen otras que se pueden observar en algunos pacientes, que ya no son normales, como dolor ocu-

lar, ardor ocular, náuseas, epigastralgia o alucinaciones. Estos corresponden a síntomas subjetivos, que podrían estar relacionados con el área occipital, mesial temporal o no estar relacionadas con la corteza. En el caso de estar en relación con la corteza, las podríamos considerar como ictales.

**CLASIFICACIÓN**

Se describen múltiples clasificaciones distintas en cuanto a las crisis reflejas desencadenadas por estímulos visuales. Podemos ordenarlas en cuanto a sus respuestas en el EEG al estímulo luminoso intermitente, según los distintos fenómenos electroclínicos o clasificaciones sindromáticas, entre otras. Sin embargo existen dos tipos. Uno corresponde a pacientes que presentan crisis únicamente secundarias a un estímulo específico, también llamadas fotogénicas o fotosensibilidad pura. El segundo grupo está compuesto por pacientes que presentan crisis espontáneas, además de las crisis inducidas, conocidas como fotosensibles, estas son las más frecuentes.

Crisis epilépticas fotosensibles	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Epilepsias fotosensibles puras o fotogénicas</li> <li>• Epilepsias fotosensibles relacionadas con crisis espontáneas</li> <li>• Mioclonías palpebrales con ausencias</li> <li>• Epilepsias autoinducidas o autoprovocadas</li> <li>• Crisis sensibles determinados pattern</li> <li>• Epilepsias desencadenadas por eliminación de fijación visual</li> <li>• Epilepsias con crisis inducidas por otros estímulos visuales</li> </ul>
----------------------------------	--

**Epilepsia fotosensible pura**

Las crisis se presentan sólo cuando son desencadenadas por estímulos específicos, los más frecuentes corresponden a los luminosos intermitentes. Su presentación más conocida corresponde a crisis tónico-clónicas generalizada, aunque también pueden verse como ausencias, crisis parciales y mioclonías. En la mayoría de los pacientes se presenta como episodio único, por lo que los tratamientos farmacológicos no siempre están indicados. Anomalías en EEG aparecen sólo frente al estímulo, de base es normal.

Es importante no confundir con crisis desencadenadas sólo por estímulos intermitentes luminosos, ya que éstos no se presentan en el contexto de la vida cotidiana.

**Epilepsias fotosensibles relacionadas con crisis espontáneas**

Los pacientes presentan tanto crisis espontáneas, como inducidas. Existen muchos pacientes con otro tipo de epilepsias que además presentan fotosensibilidad, un ejemplo frecuente son los pacientes con epilepsia generalizada idiopática, destacando entre éstas la epilepsia mioclónica juvenil. También se describe en las crisis de ausencia de la infancia o en el gran mal del despertar. Su EEG depende del tipo de epilepsia que padezca el paciente.

**Mioclonías palpebrales con ausencias o Sd. de Jeavons**

También conocida como crisis desencadenadas por el cierre de los párpados. Corresponde a un síndro-



me epiléptico generalizado idiopático que no se incluye dentro de la clasificación clásica de síndromes epilépticos. Muy poco frecuente, se ha visto una asociación familiar. Se inicia durante la edad preescolar. Son desencadenadas luego del cierre palpebral que se reconoce como un claro activador de las respuestas paroxísticas. Se caracterizan por sacudidas palpebrales, con desviación de la mirada hacia arriba, y estas pueden o no ir acompañadas de ausencias.

### **Epilepsias autoinducidas o autoprovocadas**

Estas tienen como característica principal ser precipitadas, porque el paciente se la induce. Son pacientes con fotosensibilidad que frente a un estímulo luminoso intenso mueven sus dedos frente a sus ojos provocándose la crisis. También existen otros tipos de autoestimulación, como frente a las barras de ajuste de los televisores. Estos pacientes generalmente presentan crisis mioclónicas palpebrales con ausencias. Antiguamente se creía que este tipo de epilepsia era propio de pacientes con algún grado de retardo mental, teoría que hoy en día ha sido rechazada, ya que se han visto casos de paciente con inteligencia normal. Se describe que algunos de estos pacientes presentan una atracción compulsiva hacia las fuentes de luz (siendo la pantalla del televisor una de las más frecuentes), lo que podría explicar

estas conductas. Algunos pacientes refieren experimentar sensaciones placenteras secundarias a las crisis, lo que hace que sea bastante baja la adherencia al tratamiento para evitar los episodios.

El tratamiento es difícil, ya que presentan alta resistencia a los antiepilépticos. Estos en general controlan las crisis espontáneas únicamente, no las autoinducidas.

### **Crisis sensibles determinados *pattern***

Las crisis son desencadenadas por la estimulación mediante patrones de líneas paralelas o cuadrados. Estos estímulos presentan descargas en más del 50% de los pacientes fotosensibles. El tipo de crisis más frecuente también son las tónico-clónicas generalizadas.

### **BIBLIOGRAFIA**

1. Revisión: Epilepsias fotosensibles del niño A.C. Rodríguez Barrionuevo revista de neurología 2001.
2. Trabajos de Revisión, Fotosensibilidad y Epilepsia: Clasificación, *Perla David*.
3. Epilepsia fotogénica J. Salas-Puig, J. Parra, rev neurología 2000.

# Memoria Anual del año 2014

---

## REUNIONES DE TRABAJO

Realizadas los segundos sábados de cada mes durante el año 2014.

Reunión de Trabajo N° 143  
Sábado 12 de Abril de 2014 a las 9.30 hrs.  
**Síndrome Dress. A propósito de un Caso Clínico.**  
Dra. Carolina Gallegos  
Neuróloga  
Hospital de Carabineros

Reunión de Trabajo N° 144  
Sábado 10 de Mayo de 2014 a las 9.30 hrs.  
**Síndrome de Dravet.**  
Dra. Joanna Borax  
Neuróloga Infantil  
Hospital de Carabineros

Reunión de Trabajo N° 145  
Sábado 12 de Julio de 2014 a las 9.30 hrs.  
**Presentación Caso Clínico: Status Convulsivo y Porfiria.**  
Dr. Luis Espinoza Martínez  
Neurólogo  
Clínica Bicentenario

Reunión de Trabajo N° 146  
Sábado 09 de Agosto de 2014 a las 9.30 hrs.  
**Cirugía de Epilepsia Lóbulo Temporal sin Lesión, Presentación de un caso con Monitoreo Invasivo.**  
Dra. Karina Rosso A.  
Neurología Infantil  
Pontificia Universidad Católica

Reunión de Trabajo N° 147  
Sábado 13 de Septiembre de 2014 a las 9.30 hrs.  
**Guías Prácticas de Epilepsia.**  
Dra. Lilian Cuadra O.  
Ministerio de Salud

Reunión de Trabajo N° 148  
Sábado 11 de Octubre a las 9.30 hrs.  
**Cirugía de Epilepsia en Edad Pediátrica.**  
Dr. Christian Cantillano M.  
Neurocirujano del Hospital Sótero del Río

Reunión de Trabajo N° 149  
Sábado 08 de Noviembre a las 9.30 hrs.  
**Epilepsia y Música.**  
Dr. Claudia Riffo A.  
Neuróloga Infantil  
Pontificia Universidad Católica de Chile

Reunión de Trabajo N° 150  
Sábado 13 de Diciembre a las 9.30 hrs.  
**Epilepsia y Enfermedades Mitocondriales.**  
Dr. Juan Moya  
Neurólogo Infantil  
Hospital Luis Calvo Mackenna

Reunión de Trabajo N° 151  
Sábado 10 de Enero de 2015.  
**Actualización en el Tratamiento de Apnea del Sueño y Epilepsia.**  
Dr. Mauricio Bravo  
Hospital Militar

**Epilepsia Super Resistente. Tratamiento Compasivo y de Acompañamiento con Cannabis. Presentación de un Caso.**  
Dr. Marcelo Devilat; Dra. Carla Manterola; Dr. Juan Moya.  
Servicio de Neurología y Psiquiatría Hospital Luis Calvo Mackenna.

Reunión de Trabajo N° 152  
Asamblea General Ordinaria, Sábado 14 de Marzo 2015.  
Elección de Directorio.  
Conmemoración XVI años Sociedad de Epileptología de Chile.

## REVISTA CHILENA DE EPILEPSIA

La Revista Chilena de Epilepsia, publicación oficial de la Sociedad, cuenta con la Dra. Perla David como editora y la Dra. Ledia Troncoso y el Dr. Marcelo Devilat como coeditores. Este año se está editando el 15° volumen de esta revista. En él, se presentarán trabajos originales, casos clínicos, trabajos de revisión y actualizaciones. Se encuentra actualmente aceptada en SciELO con tres ediciones por año. La revista se encuentra online hace dos años, además en un sitio web propio: [www.revista-chilenadeepilepsia.cl](http://www.revista-chilenadeepilepsia.cl)

## PÁGINA WEB

Nuestra página Web, [www.epilepsiadechile.com](http://www.epilepsiadechile.com), está a disposición de los socios y del público en general. En ella encontramos información sobre la Sociedad y temas relacionados a la Epilepsia, en las siguientes secciones:

- 1) Inicio
- 2) Presentación de la Sociedad
- 3) Actividades (Jornadas Invernales de Epilepsia, Reuniones de Trabajo)
- 4) Apuntes (Actualizaciones en epilepsia, Historia de la epilepsia)
- 5) Publicaciones (Revista Chilena de Epilepsia y Normas Técnicas)
- 6) Noticias
- 7) Directorio
- 8) Socios
- 9) Vínculos web de relevancia (incluyendo ILAE; IBE; WHO y MINSAL)
- 10) Contacto

El sitio Web ha cumplido una importante labor, principalmente para estudiantes universitarios y profesionales; éstos son los usuarios más frecuentes, solicitando referencias e información acerca de las epilepsias. Con el espíritu de expandir los conocimientos en relación a la epilepsia, se decidió incluir, previa autorización de los autores, presentaciones realizadas tanto en las Jornadas Invernales como en las Reuniones de Trabajo. Además, existe una importante consulta de familiares de pacientes con epilepsia, con el consiguiente impacto en la difusión de información hacia este grupo.

## CONTACTOS NACIONALES

La Sociedad mantiene contactos con la Sociedad

de Neurología, Psiquiatría y Neurocirugía, con la Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia, la Sociedad Chilena de Pediatría y la Asociación de Ligas contra la Epilepsia de Chile (ANLICHE).

Miembros de la Sociedad han participado en el Grupo Normativo de Epilepsia, del Ministerio de Salud de Chile y en la elaboración de la guía práctica clínica en epilepsia. Así mismo, miembros de nuestra entidad participaron en el XXXII Congreso Anual de la SOPNIA.

## CONTACTOS INTERNACIONALES

La Sociedad es miembro de la Comisión de Asuntos Latinoamericanos de la Liga Internacional contra la Epilepsia.

## CELEBRACIÓN DEL DÍA LATINOAMERICANO DE LA EPILEPSIA

El día 9 de Septiembre se celebró el Día Latinoamericano de la Epilepsia. Uno de los eventos que celebran esta fecha, es el organizado por la Sociedad de Epileptología de Chile, que contó con la presencia del Dr. Cayetano Napolitano, presidente de la Sociedad de Epileptología de Chile, en la sede de la sociedad.

## REVISTA EPILEPSIA

La Revista Epilepsia, publicación oficial de la ILAE, se recibe desde 1999 hasta la fecha, y se encuentra a disposición de los socios en la sede de la Sociedad de Epileptología de Chile, además de encontrarse online.

## SECRETARÍA

Actualmente es la Sra. Luisa Esparza con un nuevo horario, los días lunes, miércoles y viernes, de 18.30 a 20.30 hrs. fono: 02-22310172  
Fax: 02-22340671, e-mail [socepchi@tie.cl](mailto:socepchi@tie.cl)

## NUEVOS SOCIOS AÑO 2014

El año 2014 se incorporaron como nuevos socios:

Dra. Carolina Gallegos (Abril 2014)  
Dra. Joanna Borax (Mayo 2014)  
Dra. Carla Manterola (Junio 2014)  
Dr. Luis Espinoza (Julio 2014)

Dra. Karina Rosso (Agosto 2014)  
Dr. Christian Cantillano (Octubre 2014)  
Dra. Claudia Riffo (Noviembre 2014)  
Dr. Reinaldo Poblete (Julio 2015)  
Dr. Claudio Lühr (Agosto 2015)

#### BIBLIOTECA

La biblioteca, ubicada en la sede de la Sociedad, recibe la Revista Epilepsia y la edición de la Revista Chilena de Epilepsia, además de otras publicaciones que se encuentran a disposición de los socios.

#### ACREDITACIÓN 2015

Les recordamos que el directorio está recibiendo los antecedentes de los socios para la acreditación de la Sociedad de Epileptología de Chile, de acuerdo a su participación en actividades de la Sociedad, en libros y revistas científicas, en actividades internacionales y electrónicas. Se adjunta formulario y reglamento en curso.

#### ACTIVIDADES PARA EL 2015

##### • XV Jornadas Invernales de Epilepsia

Los días 05 y 06 de Junio de 2015, se realizarán

las XV Jornadas Invernales de Epilepsia, tituladas: "**Epilepsia desde una Mirada Moderna**". El Comité Organizador, invita a participar a los interesados, mediante trabajos originales, que pueden ser enviados al sitio Web de la Sociedad de Epileptología de Chile.

#### AGRADECIMIENTOS

El directorio agradece a la Industria Farmacéutica y Tecnológica la colaboración que han realizado a la Sociedad durante el año 2014: Abbott Laboratories de Chile, Laboratorio Drugtech de la Corporación Farmacéutica Recalcine, Laboratorios Tecnofarma, Laboratorios Saval, GlaxoSmithKline y ATI Bioscan/Chile.



Dra. Carla Manterola  
*Secretaria General*



Dr. Cayetano Napolitano  
*Presidente*

## Crónica

# Jornadas Invernales de Epilepsia. Santiago, Chile, 05 y 06 de Junio de 2015.

## “Epilepsia desde una mirada moderna”

---

VIERNES 05 JUNIO 2015

08:15-08:30 Introducción.

*Dra. Ledia Troncoso.*

**Módulo I: Epileptogénesis: desde la neurociencia a la clínica.**

08:30-09:00 Epigenética-optogenética.

*Dr. Andrés Barrios.*

09:00-09:30 Nuevos síndromes epilépticos, nuevos genes, canalopatías.

*Dr. Alvaro Retamales.*

09:30-10:00 En la búsqueda etiológica: afecciones heredometabólicas y genéticas con epilepsia como síntoma marcador.

*Dr. Felipe Castro.*

10:00-10:30 Café

**Módulo II: Visión actualizada en el estudio de las epilepsias.**

10:30-11:00 Electrofisiología.

*Dr. Roberto Caraballo.*

11:00-11:30 Neuroimagenología.

*Dr. Salvador Camelio.*

11:30-12:00 Mesa redonda - módulos 1-11.

**Preside:** *Dr. Roberto Caraballo.*

**Participan:** *Expositores de ambos módulos.*

13:00-14:00 Simposio almuerzo Abbott. Neuroestimulación: estimulador del Nervio Vago, estimulador de núcleo anterior talámico, hipotermia cerebral, perfusión de drogas localizadas, estimulación óptica Cortex cerebral.

*Dra. Loreto Ríos, Dr. Hernán Acevedo.*

14:00-15:30 Presentación de pósters.

**Dirigen:** *Dra. Maritza Carvajal, Dr. Enzo Rivera, Dra. Perla David, Dra. Viviana Venegas.*

**Módulo III: Manejo moderno de las epilepsias.**  
Simposio Abbott.

15:30-16:00 Monoterapia en fármacos antiepilépticos de segunda generación.

*Dra. Daniela Triviño.*

16:00-16:30 Politerapia: fármacos antiepilépticos y uso racional.

*Dra. Daniela Aguilera.*

16.30-17:00 Fármacos antiepilépticos de tercera generación: Lacosamida, Rufinamida, Ezogabina, Retigabina, Perampamel.

*Dr. Roberto Caraballo.*

17:00-17:30 Café

17:30-18:00 Terapia con inmunomoduladores.

*Dr. Reinaldo Uribe.*

18:00-18:30 Real utilidad de antiepilépticos vía parenteral (endov.) vs vía oral / Dieta cetogénica.

*Dr. Juan Moya.*

18.30-19.45 Una mirada moderna del manejo terapéutico del paciente con epilepsia y trastornos psiquiátricos.

*Dr. Jaime Godoy / Dr. Fernando Ivanovic-Zuvic.*

SÁBADO 06 DE JUNIO 2015

**Módulo III (continuación): Cirugía de la Epilepsia.**

09:00-09:30 Estimulación cerebral profunda.  
*Dr. David Aguirre.*

09:30-10:00 Gammaknife en epilepsia.  
*Dr. Claudio Lühr.*

10:00-10:30 Cirugía no lesional.  
*Dr. Christian Cantillano.*

10:30-11:00 Mesa redonda.  
**Preside:** *Dr. Arturo Zuleta.*  
**Participan:** *Dr. Manuel Campos, Dr. Claudio Lühr, Dr. Christian Cantillano, Dr. David Aguirre.*

**Módulo IV: Una mirada moderna desde la clínica.**

11:00-11:30 Convulsiones neonatales: diagnóstico y manejo actualizado.  
*Dra. Karla Henríquez.*

11:30-12:00 Esclerosis tuberosa: un modelo de epilepsia refractaria.  
*Dra. María Francisca López.*

12:30-13:00 Estado epiléptico super-refractario.  
*Dr. Cayetano Napolitano.*

13:00-13:15 Cierre.  
Comité organizador XV Jornadas Invernales de Epilepsia.



# Cursos, Congresos y Actividades 2016

---

## 9º CONGRESO LATINOAMERICANO DE EPILEPSIA

El IX Congreso Latinoamericano de Epilepsia está conjuntamente organizado por la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE) y el Buró Internacional para la Epilepsia (IBE).

### Sistema de Inscripciones abierto

Regístrate ahora y benefíciate de nuestras tarifas por inscripciones anticipadas.

Oferta Especial - 1 jefe médico y 2 estudiantes por \$315 USD.

Para mayores informes por favor visite el enlace a nuestro sistema de inscripciones: <http://cts.vresp.com/c/?ILAEIBECongressSecre/4c54dc0ff2/f1fc46c6ca/db0ef7a2f9>

### Presenta un Resumen

El Comité del IX Congreso Latinoamericano en Epilepsia le invita a preparar su trabajo para la presentación de resúmenes los cuales pueden ser considerados como póster o presentación oral. Los resúmenes deberán ser presentados en inglés y español/portugués por medio del sitio web el día 29 de Abril del 2016, visite: <http://cts.vresp.com/c/?ILAEIBECongressSecre/4c54dc0ff2/f1fc46c6ca/2f27aa5f55> para ir al Sistema de Presentación de Resúmenes.

### Premios Beca

Se otorgarán premios beca a un número limitado de postulantes que hayan presentado un resumen el cual destaque por su calidad científica. Para aplicar a una beca, usted debe completar la Solicitud para Becas de Viaje en: <http://cts.vresp.com/c/?ILAEIBECongressSecre/4c54dc0ff2/f1fc46c6ca/20d8a53f39> y enviarla vía fax al +353 1 205 6156 o vía correo electrónico a: [bursary@epilepsycongress.org](mailto:bursary@epilepsycongress.org) después de enviar un resumen. La fecha límite para la

recepción de solicitudes para premios beca es el 29 de Abril del 2016. Por favor, para mayores detalles diríjase a: <http://cts.vresp.com/c/?ILAEIBECongressSecre/4c54dc0ff2/f1fc46c6ca/91b5837fed>.

### Programa Científico

No olvide echar un vistazo a las páginas web del programa científico del congreso, las cuales se están actualizando constantemente con información sobre las sesiones del IX LACE. Para mayor información visite: <http://cts.vresp.com/c/?ILAEIBECongressSecre/4c54dc0ff2/f1fc46c6ca/d6c06edd64>

### Sede

La sede para el IX Congreso Latinoamericano en Epilepsia es el Cancún International Convention Center (Cancun ICC). El Cancun ICC está ubicado en el corazón de la zona hotelera Punta Cancún, a sólo 20 minutos de distancia del Aeropuerto Internacional, el segundo más ocupado en México y el más grande en Latinoamérica, con excelente conectividad internacional.

### Alojamiento

El Hotel ALOFT es el hotel Oficial del Congreso. El Aloft es un hotel 4 estrellas y está conectado al Cancun ICC. Este se encuentra ubicado en el centro y tiene excelente conectividad con la ciudad.

El Grand Fiesta Americana es un hotel 5 estrellas a sólo unos cuantos minutos del Cancun ICC.

Un número limitados de habitaciones a precios preferenciales, se encuentran disponibles reservando directamente con ambos hoteles. Por favor, para mayor información visite: <http://cts.vresp.com/c/?ILAEIBECongressSecre/4c54dc0ff2/f1fc46c6ca/f886cbfcb9>

Email: [cancun@epilepsycongress.org](mailto:cancun@epilepsycongress.org)  
Website: [www.epilepsycancun2016.org](http://www.epilepsycancun2016.org)  
<http://cts.vresp.com/c/?ILAEIBECongressSecre/4c54dc0ff2/f1fc46c6ca/53c2017b27>

#### FECHAS MÁS IMPORTANTES DE CONGRESOS INTERNACIONALES AÑO 2016

- 53° Congreso Anual de la Liga Alemana contra la Epilepsia.  
Marzo 3 al 5, 2016  
Jena, Alemania  
Más: [www.epilepsie2016.de](http://www.epilepsie2016.de)
- 11° Congreso de Epilepsia de Asia y Oceanía.  
Hong Kong  
13-16 de Mayo  
Sitio web: [www.epilepsyhongkong2016.org](http://www.epilepsyhongkong2016.org)
- XVI Jornadas Invernales de Epilepsia  
Santiago, Chile, 03 y 04 de Junio 2016  
“Epilepsia: Más que Crisis”
- Congreso Epilepsia Brasileña  
9 - 11 de junio de 2016  
Recife, Brasil.
- 12° Congreso Europeo de Epilepsia.  
11-15 septiembre, 2016.  
Centro de Congresos de Praga, República Checa  
Sitio web: [www.epilepsyprague2016.org](http://www.epilepsyprague2016.org)  
Convocatoria de la CEPE Foros  
Fecha límite de presentación 25 de agosto.
- LXXI Congreso SONEPSYN  
LIX Congreso Chileno de Neurocirugía  
6, 7 y 8 de Octubre de 2016.  
Hotel Bahía de Coquimbo.
- XXXIV Congreso SOPNIA  
“Entre Volcanes y Lagos un Encuentro Neuropsiquiátrico”  
16, 17 y 18 de Noviembre de 2016.  
Hotel Patagónico Puerto Varas.

#### CALENDARIO REUNIONES DE TRABAJO AÑO 2016. SOCIEDAD DE EPILEPTOLOGIA DE CHILE.

- Sábado 12 de Marzo  
Asamblea General Ordinaria  
9.30 a 11.30 Hrs.
- Sábado 09 de Abril  
9.30 a 11.30 Hrs.
- Sábado 14 de Mayo  
9.30 a 11.30 Hrs.
- 03 y 04 Junio  
XVI Jornadas Invernales  
9.30 a 11.30 Hrs.
- Sábado 09 de Julio  
9.30 a 11.30 Hrs.
- Sábado 13 de Agosto  
9.30 a 11.30 Hrs.
- Sábado 10 de Septiembre  
9.30 a 11.30 Hrs.
- Sábado 08 de Octubre  
9.30 a 11.30 Hrs.
- Sábado 12 de Noviembre  
9.30 a 11.30 Hrs.
- Sábado 10 de Diciembre  
9.30 a 11.30 Hrs.

## Crónica

# Nuevos Socios

---

Nuevos socios ingresados a nuestra sociedad el año 2015.

Les damos la más cordial bienvenida y esperamos seguir contando con su participación en nuestra sociedad:

- Dr. Mauricio Bravo (Enero 2015)
- Dra. Patricia Alfaro (Mayo 2015)
- Dra. Kathleen Batalla (Agosto 2015)
- Dr. Reinaldo Uribe (Septiembre 2015)
- Dr. Claudio Lühr (Octubre 2015)

# Declaración de Interés

---

## SUBSECRETARÍA DE SALUD PÚBLICA DIVISIÓN DE PREVENCIÓN Y CONTROL DE ENFERMEDADES

Las consideraciones de salud pública tienen una importancia primordial en todo el trabajo técnico del Ministerio de Salud. Es preciso que se adopten medidas para garantizar que se efectúe la mejor evaluación posible de los datos científicos, en una atmósfera independiente exenta de presiones directas o indirectas. Por lo tanto, para preservar la integridad técnica y la imparcialidad del trabajo del Ministerio de Salud, es necesario prevenir situaciones en las cuales el resultado de ese trabajo pudiera verse afectado por intereses financieros o de otra índole.

Por consiguiente, se pide a cada experto(a) que declare si es parte interesada en algo que, en lo referente a su participación en el trabajo que realiza en el Ministerio de Salud, podría dar lugar a un conflicto real, potencial o aparente de intereses entre (1) entidades comerciales y el participante personalmente o (2) entidades comerciales y la unidad administrativa para la cual trabaja el participante. Por “entidad comercial” se entiende cualquier empresa, asociación, organización u otra entidad, sea cual fuere su naturaleza, que tenga intereses comerciales.

### ¿Qué es un conflicto de intereses?

Hay conflicto de intereses si:

1. El experto(a) o su pareja (“por pareja” se entiende un cónyuge u otra persona con la cual el experto mantiene una estrecha relación personal de naturaleza semejante), o la unidad administrativa para la cual trabaja el experto, tienen un interés financiero o de otra índole que podría afectar indebidamente a la posición del experto, en lo concerniente al asunto que se está considerando.
2. Hay conflicto aparente de intereses cuando un in-

terés, que no necesariamente influiría en el experto, podría dar lugar a que otros cuestionasen la objetividad de éste.

3. Existe un conflicto potencial de intereses toda vez que una persona razonable se pregunta si debe o no informar acerca de un interés.

Se puede prever diferentes *tipos de intereses financieros o de otra índole*, bien sea personal o relacionado con la unidad administrativa para la cual trabaja el experto, y la siguiente lista, que no es exhaustiva, puede servir de orientación. Por ejemplo, deben declararse los siguientes tipos de situaciones:

- a. toda participación patrimonial vigente en una sustancia, una tecnología o un proceso (por ejemplo la propiedad de una patente), que se examinarán en la reunión o en el trabajo o que están relacionados de otra manera con el tema correspondiente;
- b. todo interés financiero vigente, por ejemplo la posesión de valores bursátiles tales como acciones u otros títulos de una entidad comercial que sea parte interesada en el asunto por examinar en la reunión o el trabajo (Ej.: Industria Farmacéutica);
- c. todo empleo, consultoría, cargo de dirección u otra posición, remunerados o no, en el curso de los 4 años precedentes en cualquier entidad comercial que sea parte interesada en el tema de la reunión/trabajo, o una negociación en curso sobre un posible empleo u otra asociación con una entidad comercial semejante;
- d. todo trabajo o investigación remunerados realizados en el curso de los 4 últimos años por encargo de una entidad comercial que sea parte interesada en el tema de las reuniones o del trabajo;
- e. todo pago u otra forma de apoyo recibidos en el curso de los 4 últimos años, o cualquier expectativa

de apoyo futuro de una entidad comercial que sea parte interesada en el tema de las reuniones o del trabajo, aunque no beneficie al experto personalmente sino a su puesto o a la Unidad Administrativa para la cual trabaja el experto, por ejemplo una subvención, una beca u otro tipo de pago, por ejemplo para financiar un puesto o una consultoría,

En relación con lo anterior, se debe declarar igualmente si uno es parte interesada en una sustancia, una tecnología o un proceso competidores, o en algún trabajo realizado para, en asociación con o con apoyo de una entidad comercial que tenga un interés competidor directo.

**Cómo se rellena esta declaración:**

Debe declarar cualquier interés financiero o de otra índole que pudiera dar lugar a situaciones de conflicto real, potencial o aparente de intereses:

- 1) En relación con usted mismo o su pareja, así como
- 2) en relación con la unidad administrativa para la cual trabaja usted.

Debe revelar solamente el nombre de la entidad comercial y la naturaleza del interés; no es necesario especificar ninguna cantidad (aunque usted lo puede hacer si considera que esa información es pertinente para evaluar el interés). En lo concerniente a los puntos 1 y 2 de la lista precedente, el interés sólo se debe declarar si es vigente. Con respecto a los puntos 3, 4 y 5, se debe declarar cualquier interés existente en el curso de los 4 últimos años. Si el interés ya no es vigente, sírvase declarar el año en que dejó de serlo.

**Declaración:**

¿Tiene usted o tiene su pareja un interés financiero o de otra índole en el tema de la reunión o en el trabajo en el cual usted participará, y puede considerarse que ello dará lugar a un conflicto real, potencial o aparente de intereses?

Sí:  No:

En caso afirmativo, sírvase especificar.

---



---



---



---



---



---



---

Por favor responda las siguientes preguntas, en relación a los últimos 24 meses:

¿Ha recibido usted honorarios por dictar conferencias?

Sí:  No:

En caso afirmativo, sírvase especificar.

---



---



---



---



---

¿Ha recibido apoyos económicos e invitaciones para asistir a congresos y otras actividades científicas?

Sí:  No:

En caso afirmativo, sírvase especificar.

---



---



---



---



---

¿Ha recibido fondos para realizar investigaciones?

Sí:  No:

En caso afirmativo, sírvase especificar.

---



---



---



---



---

¿Ha recibido honorarios por consultorías?

Sí:  No:

En caso afirmativo, sírvase especificar.

---



---

---

---

---

---

---

ción pertinente durante el curso mismo del trabajo que realizó en el Ministerio de Salud.

Nombre:

---

---

¿Hay algo más que podría afectar a su objetividad o independencia o en el trabajo que Ud. Realiza en el Ministerio de Salud, o la impresión que otros podrían tener de la objetividad e independencia de usted?

Especialidad:

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

Institución:

---

---

Firma:

---

Por la presente, declaro que la información revelada es correcta y que no tengo conocimiento de ninguna otra situación de conflicto real, potencial o aparente de intereses. Me comprometo a notificar cualquier cambio al respecto, o incluso si se plantea una cues-

Fecha:

---



# Sugerencias para las contribuciones a los autores

---

Las contribuciones podrán tener la forma de trabajos originales de investigación clínica o experimental, de medicina social y salud pública relacionadas con las epilepsias, revisiones de temas, casos clínicos, crónica y cartas al editor.

Las colaboraciones deberán ser enviadas a la secretaría de la Sociedad de Epileptología de Chile y revisadas por el Comité Editorial.

Los artículos se entregarán mecanografiados en papel tamaño carta con doble espacio, con un máximo de 26 líneas por página, con un margen de 2.5 cm en todos sus bordes, escritos con letra Arial nivel 12. La extensión máxima para los artículos originales y de revisión será de 16 páginas, de 8 para los casos clínicos y de 3 para los artículos de crónica y cartas al editor. Se incluirá un original con dos fotocopias y un archivo en CD utilizando programa Word para PC.

Se aceptarán figuras (dibujos y gráficos) enviados en forma de copia fotográfica en papel satinado blanco y negro de 10 x 15 cm. La lectura de las figuras se hará en hoja separada. En el dorso de cada figura se marcará el número que la identifica y una flecha con su orientación con lápiz de carbón. En el texto se indicará dónde debe ser intercalada.

Las tablas (cuadros o tablas) se enviarán mecanografiados y numerados según orden de aparición en el texto, en el cual se señalará su ubicación.

Se aceptará un máximo de 5 elementos (figuras o tablas) por artículo.

El título deberá ser claro y conciso. Se incluirá el nombre de los autores con el primer apellido, el título profesional de cada uno de ellos y el lugar donde se realizó el trabajo. Las referencias bibliográficas deben limitarse a un máximo de 15. Se sugiere referir y citar bibliografía latinoamericana y chilena y

al terminar mencionar el e-mail del autor principal.

### **Clasificación de las contribuciones:**

1. Trabajo original. Realizado según el siguiente esquema:
  - a) Introducción, donde se plantea la situación general del problema;
  - b) Objetivos, donde se plantean los antecedentes y los problemas que se quiere resolver;
  - c) Material o Pacientes y Métodos, en el que se hacen explícitas las características del universo y cómo se instrumentalizó;
  - d) Resultados, donde se expone la situación obtenida;
  - e) Discusión, en la que se comentan los resultados con relación a los problemas planteados o a la información proporcionada por otros autores;
  - f) Resumen de 200 palabras en español e inglés.
2. Trabajos de revisión. Se trata de una revisión bibliográfica acerca de un tema específico, presentado según las instrucciones de longitud y referencias bibliográficas ya señaladas.
3. Casos clínicos. Presentación de casos de interés práctico, según el esquema de trabajo original.
4. Actualidades. Revisión de capítulos de interés especial, realizadas por profesionales que tengan experiencia en el tema y contribuyan a clarificar conceptos.
5. Crónica. Espacio destinado a noticias de interés en el campo de la clínica, neurofisiología, imágenes, Salud Pública o administración. Presentación según instrucciones detalladas más arriba.
6. Cartas al editor, cuyo objetivo es ser una tribuna abierta de la Revista a sus lectores.
7. Enviar resumen en español e inglés.

8. Debe consignar fecha de envío del trabajo ya que será recibida y enviada a dos revisores expertos anónimos, para revisión aprobación y/o rechazo o modificación.
9. Se debe declarar conflictos de intereses de los autores.

**Presentación de las referencias bibliográficas**

Deben enumerarse en el texto en forma consecutiva, en el mismo orden en que aparecen citadas por primera vez, y acompañarse la lista total de ellas.

En caso de haber más de 5 autores, se colocará la palabra “et al” para incluir los restantes. Cada referencia de revista debe anotarse en el orden siguiente: Apellido paterno del autor con la primera inicial del nombre, título del trabajo, revista en que aparece el artículo según “Index Medicus”, año, volumen, página inicial y final del texto. Las referencias de libros se anotarán así: título del libro, ciudad en que fue publicado, editorial, año. Se usarán comas para separar a los autores entre si. Ejemplos: Pérez J, Santos G. Serotonina humana. Rev Med Chile 1967;45:12-14.