

la presencia de patologías del sueño concomitantes, junto a las dificultades para la monitorización o el control de todas ellas da lugar a resultados variables en las publicaciones encontradas; realizamos una rápida revisión de los componentes del sueño y sus estadios junto a una actualización bibliográfica de la influencia de las crisis sobre los mismos. Conclusiones. En relación con la macroestructura del sueño, parece existir acuerdo general en que las crisis generalizadas nocturnas alteran su arquitectura, con reducción de la eficiencia de sueño y decremento de la REM, también existe un elevado consenso sobre el impacto en el patrón del sueño de las crisis parciales recurrentes en la noche de estudio siendo especialmente sensible el sueño REM; no hay unanimidad respecto a la influencia de las crisis parciales aisladas o de las crisis de la vigilia previa a la noche del registro. En relación a la influencia de las crisis sobre la microestructura del sueño (patrón CAP), los estudios son escasos quedando limitados a patologías concretas. Los avances en un conocimiento más profundo de estas interacciones aportarán datos claves en relación con las manifestaciones clínicas y la fisiopatología de la enfermedad epiléptica. [REV NEUROL 2004; 38: 174-80]

Palabras clave. Arquitectura del sueño. Crisis. Epilepsia. Macroestructura. Microestructura. Sueño.

ratório ou a presença de patologias do sono concomitantes, juntamente com as dificuldades para a monitorização ou o controlo de todas elas, dá lugar a resultados variáveis nas publicações encontradas; realizámos uma rápida revisão dos componentes do sono e seus estádios juntamente com uma actualização bibliográfica da influência das crises sobre os mesmos. Conclusões. Em relação à macro-estrutura do sono, parece haver um acordo geral em que as crises generalizadas nocturnas alteram a arquitectura do sono, com redução da eficiência do sono e diminuição do sono REM, e também existe um elevado consenso sobre o impacto no padrão do sono das crises parciais recorrentes na noite de estudo, sendo especialmente sensível o sono REM; não existe unanimidade relativamente à influência das crises parciais isoladas ou das crises de vigília prévia à noite do registo. Relativamente à influência das crises sobre a micro-estrutura do sono (padrão CAP), os estudos são escassos, ficando limitados a patologias concretas. Os avanços num conhecimento mais profundo destas interações contribuirão com dados-chave em relação às manifestações clínicas e à fisiopatologia da doença epiléptica. [REV NEUROL 2004; 38: 174-80]

Palavras chave. Arquitectura do sono. Crises. Epilepsia. Macro-estrutura. Micro-estrutura. Sono.

MESA REDONDA: EPILEPSIAS IDIOPÁTICAS

Epilepsias idiopáticas: aspectos terapéuticos

J. Campos-Castelló^a, J.M. Prats Viñas^b, A. García-Ribes^b

IDIOPATHIC EPILEPSIES: SOME THERAPEUTIC ASPECTS

Summary. Aims. The purpose of this study was to determine the therapeutic approach to be used in localisation-related and generalised epilepsies and idiopathic epileptic syndromes. Development. Recent literature on the subject was reviewed, as were the records on a total of 118 patients from two paediatric neurology units between the years 2000 and 2003. With regard to the localisation-related cases, the following recommendations are made: 1. Treatment with monotherapy; 2. Low doses, since any antiepileptic drug can make epilepsy worse, and more so in the case of RBEI; 3. If the seizures get worse with treatment, the doses must be reduced instead of increased; 4) Carbamazepine (CBZ) and oxcarbazepine (OXC) are first choice drugs; clobazam (CLB) is indicated in OBEI and in some atypical BPEI, in which steroids in monotherapy can occasionally prove useful; valproate (VPA) is an alternative for cases of intolerance and exacerbation, and 5. Two-year treatment and electroencephalogram (EEG) monitoring for exacerbation. As regards idiopathic generalised epilepsies: 1. VPA in monotherapy is recommended in all the forms, 48% were controlled; 18% were controlled with VPA + lamotrigine (LTG); 2. Childhood absence epilepsy is controlled up to 50% with VPA and 85% with VPA + ethosuximide (ESM); 3. LTG, CLB, topiramate (TPM) and Rivotril[®] (CLN) are alternatives to be considered in all types of epilepsies and syndromes that are resistant to medication, and 4. In GCTS, VPA should be chosen in low doses in juvenile myoclonic epilepsy of Janz. [REV NEUROL 2004; 38: 180-4]

Key words. Absence epilepsy in infancy and childhood. Benign epilepsies in infancy. Generalised clonic-tonic seizures. Idiopathic epilepsies and epileptic syndromes. Juvenile myoclonic epilepsy of Janz.

INTRODUCCIÓN

El concepto de síndrome epiléptico permite el enfoque pragmático del paciente afecto de una epilepsia, en el sentido de

orientar un diagnóstico, elegir un tratamiento y predecir un porvenir, y si para ello asumimos un criterio etiológico, como es nuestro caso, la calificación de idiopático comporta la existencia de una relación con la edad de aparición, incidencia elevada de factores genéticos y una evolución/pronóstico predominantemente benigna.

Precisamente este tipo de epilepsias y síndromes epilépticos, que aparece sobre todo en la edad infantil y juvenil, son característicamente autolimitadas, y ello independientemente de su tratamiento e incluso en ausencia de éste.

Por ello se plantea de manera mucho más relevante en estos casos las clásicas actitudes de cuándo iniciar un tratamiento y si

Recibido: 02.10.03. Aceptado: 03.10.03.

^a Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

^b Unidad de Neurología Pediátrica. Hospital de Cruces. Baracaldo, Vizcaya, España.

Correspondencia: Dr. Jaime Campos Castelló. Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Clínico San Carlos. Profesor Martín Lagos, s/n. E-28040 Madrid. E-mail: jcampos.hcsc@salud.madrid.org

© 2004, REVISTADENEUROLOGÍA

se debe tratar, qué fármacos utilizar y durante cuánto tiempo. El concepto de 'calidad de vida' se presenta aquí más que nunca prioritario, al valorar el binomio pros/contras para evitar sobre todo un eventual deterioro neuropsicológico.

El *desideratum* terapéutico, en todo caso, sería el conseguir la elección de un fármaco especialmente ajustado al síndrome que se desea tratar. Los datos que hoy poseemos, sobre todo con respecto a los fármacos antiepilépticos (FAE) 'clásicos', suelen proceder de estudios no controlados o de nuestra experiencia personal retrospectiva, si bien en la actualidad se comienzan a poseer ensayos bien controlados en este aspecto, que se refieren habitualmente a un nuevo FAE frente a placebo. El futuro ideal será la utilización del fármaco ajustándolo al genotipo específico de un síndrome o de una epilepsia, pero actualmente seguimos teniendo que atenernos más al aspecto fenotípico; el aislamiento del gen será un paso importante para la farmacogenética, pero probablemente existirán otros factores que también podrán influir en la variabilidad de respuesta a un FAE teóricamente ajustado genotípicamente de manera racional.

Una actitud para el inicio de un tratamiento, si se decide, es utilizar un FAE bloqueador de los canales Na^+ (lo que sucede con la mayor parte de los FAE clásicos y nuevos), cuyo espectro de actividad y efectos secundarios y perfil de interacciones posea la potencialidad de suprimir las crisis sin efectos secundarios a largo plazo [1]. En este aspecto no hay que olvidar el potencial efecto de agravación de una epilepsia por cualquier FAE.

EPILEPSIAS Y SÍNDROMES EPILÉPTICOS IDIOPÁTICOS RELACIONADOS CON LA LOCALIZACIÓN

Presentan una relación con la edad, y aunque la actual clasificación de la ILAE sólo contempla en este grupo la epilepsia con paroxismos centrotemporales o rolándicos, la epilepsia con paroxismos occipitales (tipo Panayiotopoulos y tipo Gastaut) y la epilepsia primaria de la lectura, se han descrito otras epilepsias parciales idiopáticas, como las epilepsias parciales idiopáticas con paroxismos en la región frontal, en la temporal asociada a semiología afectiva y en la parietal a potenciales evocados somatosensitivos gigantes. Asimismo, hay que considerar la epilepsia parcial benigna atípica y los *status* de mal de la epilepsia benigna de la infancia.

Las características clínicas que definen este grupo de epilepsias son su presentación en niños con maduración normal [2], aunque pueden presentarse asociadas –pero no dependientes– en niños con déficit motores o intelectuales. La edad de comienzo se sitúa entre los 2 y 15 años, en nuestra experiencia [3] una media de $7 \pm 2,53$ años. La frecuencia de las crisis es variable, habitualmente baja, pero se puede repetir varias veces al día; la semiología es similar y de carácter simple, pero ocasionalmente puede tenerlo complejo. La exploración neurológica es normal. Pueden existir antecedentes familiares de epilepsia, y la tendencia en su evolución es la curación en la adolescencia.

El electroencefalograma muestra una actividad de fondo normal, con puntas de localización característica según los distintos tipos; las actividades paroxísticas durante el sueño NREM aumentan, y se pueden asociar en ocasiones descargas de punta-onda generalizada que puede activarse mediante la hiperventilación y la estimulación luminosa intermitente, pero sin que se asocie una manifestación clínica apreciable. Los estudios de neuroimagen son normales.

La frecuencia de estas epilepsias se estima alta, entre el 33 al 66% de todas las epilepsias de la infancia según distintos autores. En la casuística del Hospital Clínico San Carlos suponen un 24,6%, pero hay que tener en cuenta que este dato corresponde a un servicio hospitalario que recibe más formas farmacorresistentes que idiopáticas.

Epilepsia benigna de la infancia con puntas rolándicas (centrotemporales) (EBIR, EBICT)

Agrupar a niños con crisis simples de tipo motor o somatosensitivo, que pueden generalizarse especialmente durante el sueño. La semiología suele ser estereotipada para cada niño; si es motora, durante la vigilia con frecuencia adopta la semiología anártrica con bloqueo del lenguaje e hipersialorrea, pero también puede asociar mioclonías faciales unilaterales y propagarse hacia una extremidad. Las de tipo somatosensitivo suelen ser parestesias hemibucales. Si la crisis se inicia durante el sueño, existe un alertamiento con aparición de la crisis simple, más rara vez compleja y que puede terminar en vómito o generalización uni o bilateral. En el Hospital Clínico San Carlos supone un 11,68% de todos los casos de epilepsia. Las crisis son de breve duración (1-2 minutos) y generalmente se repiten pocas veces a lo largo de la vida del niño; y habitualmente se curan en la adolescencia con o sin tratamiento.

Epilepsia parcial idiopática con paroxismos occipitales (EBI-O)

Se reconocen dos tipos, uno de inicio precoz, que describió Panayiotopoulos, que cursa con crisis tónicas versivas oculocefálicas durante el sueño, asociadas a vómitos ictales, y pérdida de conciencia prolongada. Otra forma de inicio más tardío la describió Gastaut, con una edad media de aparición hacia los 6 años, con historia familiar de epilepsia o migraña. Las crisis suelen ser parciales; comienzan por síntomas visuales que pueden permanecer aislados o asociarse a fenómenos hemisensoriales, motores o psicomotores. Los síntomas visuales incluyen amaurosis transitoria, fosfenos e ilusiones visuales. El estudio electroencefalográfico intercrítico es típico, y muestra en ambos tipos el mismo patrón, con puntas occipitales o punta-onda de gran amplitud, que descargan a un ritmo de 1 a 4 Hz; esta actividad aparece sola cuando el paciente tiene los ojos cerrados y desaparece al abrirlos. En el poscrítico, especialmente en el tipo Gastaut, suele asociarse cefalea intensa. Por esta semiología existe una tendencia a considerarlo como un diagnóstico diferencial dentro del complejo migraña-epilepsia y en especial con la migraña basilar.

Epilepsia primaria de la lectura

Se trata en realidad de una epilepsia refleja, dentro del grupo que se desencadena por actividades complejas, y en este caso concreto aparece sólo tras la lectura prolongada. Suele ser un proceso del adulto y no existen otras crisis espontáneas. Las crisis se inician por sacudidas mandibulares y puede generalizarse tonicoclónicamente si se persiste en la lectura. El trazado intercrítico es normal, y el crítico muestra descargas de actividad lenta theta o delta con ocasionales puntas. En un 25% de los pacientes existen casos familiares.

Otras formas de epilepsia idiopática relacionadas con la localización

Como antes hemos señalado, aunque no están admitidas en la última clasificación de la ILAE, existen:

Epilepsia parcial benigna de la infancia con sintomatología afectiva

Descrita por Dalla Bernardina, se presenta en niños entre los 2 y 9 años con crisis parciales de terror, de aparición súbita, a veces asociadas a trastornos átricos o automatismos deglutorios y que suelen durar unos 10 minutos. El EEG intercrítico muestra puntas u ondas agudas frontotemporales o parietotemporales, que se incrementan en los registros de sueño.

Epilepsia benigna de la infancia con paroxismos frontales

Aparece en niños normales sobre los 4 y 8 años, bajo forma de crisis parciales complejas de semiología motora tónica versiva o amiotónicas, acompañada de manifestaciones vegetativas.

Epilepsia parcial benigna atípica de la infancia

Descrita por Aicardi y Chevrie, aparece en niños normales a partir de los 2 años bajo formas de crisis similares a las de la EBIR durante el sueño, mientras que en vigilia las crisis son mioclónicas, atónicas o generalizadas tonicoclónicas. El EEG de vigilia muestra un foco de puntas rolándicas, mientras que durante el sueño existe una activación de punta-onda generalizada que obliga al diagnóstico diferencial con otros síndromes POCS y con el síndrome de Lennox-Gastaut.

Epilepsia parcial benigna con potenciales evocados somatosensitivos gigantes

Descrita por De Marco y Negrini, se presenta en niños cuya estimulación táctil en un pie determina la aparición de puntas de alto voltaje sobre regiones parietales contralaterales, que durante el sueño nocturno aparecen de manera espontánea. Las crisis clínicas aparecen a lo largo de la evolución como crisis parciales complejas versivas y pueden generalizarse secundariamente.

Estados de mal de epilepsia benigna de la infancia

Pueden aparecer en el curso de la evolución de cualquier forma clínica, a veces provocadas por FAE, y no condicionan negativamente el pronóstico.

TRATAMIENTO DE LA EPILEPSIA PARCIAL BENIGNA DE LA INFANCIA

En la mayor parte de las epilepsias parciales benignas de la infancia, y especialmente en la EBIR, las crisis suelen ser únicas o escasas, por lo que se considera prudente esperar a conocer la frecuencia en su evolución antes de decidir un tratamiento con FAE a largo plazo.

Por lo que se refiere concretamente a la EBIR, este dilema de tratar o no tratar se resolvió ya hace años bajo un consenso, en que decididamente no hay que tratar [3-5], máxime cuando existe la posibilidad de un agravamiento iatrogénico por los FAE [6]. Nuestra actitud personal es que sólo se precisará tratamiento en casos muy especiales, como el límite de la tolerancia familiar, y no tratar aquellos que cursan con alta frecuencia crítica o en las que el niño vive angustiosamente sus crisis, pero pudiendo ser una edad muy precoz de inicio otro de los condicionantes.

Contrariamente a lo dicho para las EPIBR, en el resto de los casos de epilepsias parciales benignas indicamos en más ocasiones un tratamiento, en función generalmente de su frecuencia más alta, con épocas cluster y de la semiología clínica con la que se presenten.

Si se toma la decisión de un tratamiento para prevenir la recurrencia de las crisis, deben tenerse en cuenta las siguientes consideraciones:

- El tratamiento debe ser siempre en monoterapia; elegir un fármaco con pocos efectos secundarios y baja toxicidad. En el contexto de las epilepsias benignas parciales de la infancia, no obstante, un 20% puede aparecer como rebeldes a esa monoterapia y precisar una biterapia.
- Evitar las dosis altas, que suelen ser innecesarias y pueden agravar las crisis.
- Puestos a tratar, consideramos que pese al riesgo, tanto la carbamacepina (CBZ) o la oxcarbacepina (OXC) pueden considerarse como fármacos de elección, ya que cualquier fármaco es susceptible de provocar en la EBIR un empeoramiento paradójico, incluso el valproato (VPA), y por supuesto, los fármacos modernos también. La cuestión es vigilar a los sujetos tratados de cerca, y en caso de deterioro o de un incremento de las crisis, retirar la medicación en lugar de incrementarla. El clobazam (CLB) aparece indicado en alguna forma precisa como en la epilepsia benigna occipital cuando las crisis son muy reiterativas y nocturnas, y se administra antes acostarse [7]. Para las epilepsias benignas atípicas debe ofrecerse inicialmente la opción de retirar el fármaco y ponerlas con CLB; en caso de que tarde en responder, un tratamiento con esteroides puede ser eficaz, siempre que no se asocie a un fármaco antiepiléptico convencional. En algún caso los hemos tratado con vigabatrina (VGB) durante unos meses con buenos resultados. En los pacientes medicados hay que llevar un control periódico del EEG por si se detecta un eventual empeoramiento del trazado por el FAE [8].
- La duración del tratamiento una vez instaurado debe ser de dos años, en principio. El EEG con alteraciones bioeléctricas no es un condicionante para la supresión del tratamiento.

AUSENCIAS PEQUEÑO MAL

De acuerdo con la clasificación de la ILAE, se admiten dos síndromes caracterizados por la presentación de ausencias. Se trata de una pérdida momentánea de conciencia de unos tres a 15 segundos de duración, y que dada su brevedad puede pasar desapercibida, mostrando durante la misma la mirada fija al frente con clonías oculares a unos 3 Hz o automatismos de chupeteo, que dependen mucho de la duración de la crisis. Durante ésta el paciente no responde y no recuerda lo ocurrido en ese intervalo de tiempo. El único test diagnóstico es el trazado EEG durante la misma, con comienzo y terminación bruscos, sin entrecimimiento poscrítico. Pueden inducirse mediante hiperventilación.

Epilepsia ausencia de la infancia (EAI)

Comprende la aparición de crisis de ausencia breves y frecuentes con descarga crítica EEG a 3 Hz de punta onda regular bilateral, sincrona y simétrica de corta duración, con actividad de fondo normal. Es relativamente infrecuente y comprende del 2% al 15% de todas las epilepsias de la infancia. Su comienzo es entre los 4 y los 8 años de edad con un máximo a los 6-7 años. Se denomina también picnolepsia. Suele ser el único tipo de crisis que padecen estos niños, pero el 40% pueden presentar crisis tonicoclónicas en la adolescencia [9].

Epilepsia ausencia juvenil (EAJ)

Comienza más tarde que la anterior, de 10 a 17 años, con un máximo a los 10 y 12 años. La frecuencia es menor y la alteración

de la conciencia menos aguda. Pueden presentar con cierta frecuencia crisis tonicoclónicas. En ocasiones, el cuadro es un continuo con la epilepsia mioclónica juvenil y las crisis pueden recurrir durante mucho tiempo, aunque generalmente responden bien al tratamiento.

Otros síndromes con ausencias típicas

En ocasiones estas ausencias típicas, de comienzo y final brusco, se asocian con una clínica de mioclonías de los brazos síncronas con la descarga de punta onda (pequeño mal mioclónico), con un pronóstico desfavorable. Otros presentan un patrón clínico peculiar con marcadas mioclonías de los párpados. Este síndrome, que describió Jeavons, presenta una marcada reacción a la fotoestimulación.

No existe una relación clara entre el comienzo de las ausencias y el pronóstico. A las que comienzan después de los 8 años se les supone una mayor tendencia a padecer crisis tonicoclónicas, pero el comienzo excesivamente precoz de las mismas tiene también un pronóstico incierto, con grandes dificultades para el control de las crisis [10].

TRATAMIENTO DE LOS SÍNDROMES DE EPILEPSIA-AUSENCIA

Desde el punto de vista de los fármacos clásicos, antes de la comercialización del ácido valproico (VPA), sólo fármacos específicos eran útiles para el control de las ausencias, como las dionas y la succinimida.

El advenimiento del VPA al que son sensibles cambió el esquema terapéutico radicalmente. Estudios de evidencia clase IB muestran que el VPA es eficaz reduciendo las descargas de PO en un 76%, y que un 58% muestra una reducción del 75% de las mismas, con una significación $p < 0,02$ con niveles plasmáticos de VPA entre 50 y 60 $\mu\text{g/mL}$ [11].

Otro estudio controlado doble ciego compara la lamotrigina (LTG) con placebo en pacientes que no se habían controlado con VPA, y llega a la conclusión de que es una eficaz terapia *add-on* para el control de las ausencias [12].

En relación con LTG en monoterapia, comparándola con placebo [13] la LTG controla totalmente un 62% de las ausencias, y el placebo, un 21% ($p < 0,02$). Respecto a las succinimidas (ESM), no hay diferencia en eficacia entre éstas y el placebo [14].

En estudios de evidencia clase III, llevados a cabo en series de casos no controlados, tenemos los siguientes resultados: con el clonacepam (CZP) administrado en monoterapia, el 80% de los pacientes mostraba una disminución de las ausencias, y el 30% un control completo de éstas [15]. Utilizando zonisamida (ZNS) [16] se observó que ocho de 13 pacientes presentaban un 50% de reducción de ausencias (61%). Con topiramato (TPM), tres de cinco pacientes [17] respondieron al tratamiento y uno de ellos quedó totalmente libre de crisis.

En la Unidad de Neurología Pediátrica del Hospital de Cruces hemos analizado los casos prevalentes de ausencias entre los años 2000 y 2003. Se atendieron un total de 68 pacientes; 18 con epilepsia ausencia juvenil, 47 con epilepsia ausencia de la infancia, dos ausencias con mioclonías de los párpados y un pequeño mal mioclónico.

La secuencia del tratamiento consiste en iniciarlo administrando VPA a 20 mg/kg/día; al cabo de tres semanas se les

revisa, y se incrementa la dosis a 30 mg/kg/día en caso de que persistan las ausencias. Se realiza una nueva revisión tres semanas más tarde. Si las ausencias persisten, se añade ESM entre 500 y 750 mg, dependiendo del peso del paciente. De los 18 pacientes con EAJ, tres necesitaron ESM, y los otros 15 se controlaron exclusivamente con VPA; a nueve de ellos se les dio de alta sin tratamiento. De este grupo de pacientes, seis desarrollaron posteriormente epilepsia mioclónica juvenil (Janz) y tres persistencia de ausencias, y precisaron VPA permanentemente hasta su transferencia a la Unidad de Epilepsia de Adultos.

47 pacientes con EAI se trataron con Depakine[®], y 23 (50%) precisaron el uso de politerapia, recibiendo todos ellos ESM y 7 LTG. 17 de ellos están actualmente sin tratamiento y sin recidivas. Un PMM sigue tratamiento con VPA. Dos pequeño mal con clonías palpebrales prominentes siguen en tratamiento con VPA y en uno de ellos con LTG.

Un paciente con picnolepsia se consideró resistente al tratamiento y pudo controlarse finalmente con Rivotril[®] (CZP). Un paciente está actualmente en monoterapia con LTG.

Nuestra praxis en el caso de EAI es por tanto comenzar con VPA en monoterapia. En caso de resistencia, añadimos ESM pero de forma limitada, y se intenta retirar este fármaco a los tres meses y mantener al paciente con VPA; en la mayoría de los casos se consigue. En caso de resistencia al tratamiento, hemos tenido que utilizar LTG en siete pacientes con buen resultado, y sólo en uno fue preciso añadir CZP. Una vez controlado el problema, valoramos con EEG cada seis meses, y a los dos años procedemos a retirar el tratamiento. Una vez retirado, efectuamos otro EEG de control a los dos meses para comprobar que no existe recidiva; si es así procedemos a dar el alta definitiva.

En la Sección de Neurología Pediátrica del Hospital Clínico San Carlos hemos revisado para el mismo período de tiempo el número de epilepsia generalizadas idiopáticas y la tasa de remisión con los diversos fármacos empleados. Se seleccionaron un total de 50 pacientes, y la monoterapia con VPA controló un 48% de los casos, una biterapia VPA/LTG se mostró eficaz en un 18%. El resto de los fármacos se utilizaron para una asociación CLB (6%), etosuximida (6%), topiramato (2%) y CZP (2%), y permaneció sin control absoluto un 18%.

Para concluir diremos que el uso de valproato como monoterapia ha resuelto el 50% de los casos de EAI. El uso puntual de biterapia con ESM durante unos meses permite el control del 85% de los pacientes.

Los pacientes con crisis tonicoclónicas generalizadas, especialmente los que padecen una epilepsia mioclónica juvenil de Janz, responden a dosis muy bajas de valproato, que deben mantenerse durante muchísimo tiempo, ya que su supresión da lugar a la recurrencia de crisis. La LTG es también una opción eficaz, y se puede usar en monoterapia o en combinación con el valproato. En caso de formas muy sensibles a la privación de sueño, puede administrarse, en caso de trasnochar, una dosis de 20 mg de CLB en el momento de retirarse a dormir. El problema en estos adolescentes, que quieren sacarse el carné de conducir y hacer una vida normal y activa, es que tanto la retirada de la medicación como la recurrencia de las crisis conllevan la interrupción del uso del coche, al menos durante un año. Por ello frecuentemente prefieren libremente seguir con pequeñas cantidades de valproato que su supresión completa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brodie MJ, Kwan P. The star systems: overview and use in determining antiepileptic drug choice. *CNS Drugs* 2000; 18: 1-12.
2. Campos-Castelló J. Epilepsia parcial benigna de la infancia. In *Neurociencia: Cinco Cursos de Epilepsia*. Madrid: Pentafarma; 1994. p. 126-30.
3. Prats-Viñas JM, Garaizar-Axpe MC. Epilepsias parciales en la infancia. *Rev Esp Epilepsia* 1990; 1: 13-25.
4. Ambrosetto G, Tassinari CA. Antiepileptic drug treatment of benign childhood epilepsy with rolandic spikes: is it necessary? *Epilepsia* 1990; 31: 802-5.
5. Campos-Castelló J. Epilepsia benigna de la infancia. ¿Tratar o no tratar? In *Neurociencias: Cinco Cursos de Epilepsia*. Madrid: Pentafarma; 1994. p. 131-4.
6. Prats JM, Garaizar C, García-Nieto ML, Madoz P. Antiepileptic drugs and atypical evolution of idiopathic partial epilepsy. *Pediatr Neurol* 1998; 18: 402-6.
7. Shorvon S. *Handbook of epilepsy treatment*. Oxford: Blackwell Science; 2000.
8. Snead OC, Hosey LC. Exacerbation of seizures in children with carbamazepine. *N Engl J Med* 1985; 313: 916-21.
9. Andermann F, Berkovic SF. Idiopathic generalized epilepsy with generalized and other seizures in adolescence. *Epilepsia* 2001; 42: 317-20.
10. Chaix Y, Daquin G, Monteiro F, Villeneuve N, Laguitton V, Genton P. Absence epilepsy with onset before age three years: a heterogeneous and often severe condition. *Epilepsia* 2003; 44: 944-9.
11. Villarreal HJ, Wilder BJ, Willmore LJ, Bauman AW, Hammond EJ, Bruni J. Effect of valproic acid on spike and wave discharges in patients with absence seizures. *Neurology* 1978; 28: 886-91.
12. Beran RG, Berkovic SF, Dunagan FM. Double-blind, placebo-controlled, crossover study of lamotrigine in treatment-resistant generalized epilepsy. *Epilepsia* 1998; 39: 1329-33.
13. Frank LM, Enlow T, Holmes GL. Lamictal (lamotrigine) monotherapy for typical absence seizures in children. *Epilepsia* 1999; 40: 973-9.
14. Callaghan N, O'Hare, O'Driscoll D, O'Neil B, Daly M. Comparative study of ethosuximide and sodium valproate in the treatment of typical absence seizures. *Dev Med Child Neurol* 1982; 32: 157-63.
15. Dreifuss FE, Penry JK, Rose SW, Kupferberg HJ, Dyken P, Sato S. Serum clonazepam concentrations in children with absence seizures. *Neurology* 1975; 25: 255-8.
16. Yagi K, Seino M. Methodological requirements for clinical trials in refractory epilepsies—our experience with zonisamide. *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry* 1992; 16: 79-85.
17. Cross JH. Topiramate monotherapy for childhood absence seizures: an open label pilot study. *Seizure* 2002; 11: 406-10.

EPILEPSIAS IDIOPÁTICAS: ASPECTOS TERAPÉUTICOS

Resumen. *Objetivos. Precisar la orientación terapéutica en las epilepsias y síndromes epilépticos idiopáticos relacionados con la localización y generalizados. Desarrollo. Se ha revisado la bibliografía reciente relevante, así como la praxis de dos unidades de neurología pediátrica entre los años 2000 y 2003 sobre un total de 118 pacientes. Con relación a los casos relacionados con la localización se recomienda: 1. Tratamiento con monoterapia; 2. Dosis bajas, dado que cualquier fármaco antiepiléptico puede agravar una epilepsia y en especial la EBIR; 3. Si las crisis empeoran con tratamiento, disminuir las dosis en vez de aumentarla; 4) Carbamacepina (CBZ) y oxcarbazepina (OXC) son fármacos de primera intención; clobazam (CLB) está indicado en la EBIO y en algunas EPBI atípicas, en las que ocasionalmente los esteroides en monoterapia pueden ser útiles; el valproato (VPA) es una alternativa para intolerancias y agravaciones, y 5. Tratamiento de dos años, control de agravación con electroencefalograma (EEG). Por lo que refiere a las epilepsias generalizadas idiopáticas: 1. El VPA en monoterapia es de elección en todas las formas, controlando el 48%; el 18% se controla con VPA + lamotrigina (LTG); 2. La epilepsia-ausencia de la infancia se controla un 50% con VPA y un 85% con VPA + etosuximida (ESM); 3. LTG, CLB, topiramato (TPM) y Rivotril® (CZP) son alternativas a considerar en todos los tipos de epilepsias y síndromes con farmacorresistencia, y 4. En la CGTC elegir VPA, en bajas dosis en la epilepsia mioclónica juvenil de Janz. [REV NEUROL 2004; 38: 180-4]*

Palabras clave. *Crisis tonicoclónicas generalizadas. Epilepsia-ausencia de la infancia y juvenil. Epilepsias benignas de la infancia. Epilepsia mioclónica juvenil de Janz. Epilepsias y síndromes epilépticos idiopáticos. Tratamiento.*

EPILEPSIAS IDIOPÁTICAS: ASPECTOS TERAPÊUTICOS

Resumo. *Objetivos. Precisar a orientação terapêutica nas epilepsias e síndromas epilépticas idiopáticas relacionadas com a localização e as generalizadas. Desenvolvimento. Reviu-se a bibliografia recente relevante, assim como a praxis de duas unidades de neurologia pediátrica entre os anos 2000 e 2003, sobre um total de 118 doentes. Relativamente aos casos relacionados com a localização recomenda-se: 1. Tratamento com monoterapia; 2. Utilizar doses baixas, dado que qualquer fármaco antiepiléptico pode agravar uma epilepsia e em especial a EBIR; 3. Se as crises agravam com o tratamento, diminuir as doses em vez de aumentá-las; 4. Carbamazepina (CBZ) e oxcarbazepina (OXC) são fármacos de primeira escolha; clobazam (CLB) está indicado na EBIO e em algumas EPBI atípicas, nas quais ocasionalmente os esteróides em monoterapia podem ser úteis; o valproato (VPA) é uma alternativa para intolerâncias e agravamentos, e 5. Tratamento de dois anos, controlo de agravamento com electroencefalograma (EEG). Para o que se refere às epilepsias generalizadas idiopáticas: 1. O VPA em monoterapia é de eleição em todas as formas, controlando 48%; 18% controlam-se com VPA + lamotrigina (LTG); 2. A epilepsia-ausência da infância controla-se em 50% com VPA e em 85% com VPA + etosuximida (ESM); 3. LTG, CLB, topiramato (TPM) e Rivotril® (clonazepam, CLN) são alternativas a considerar em todos os tipos de epilepsias e síndromas com fármaco-resistência, e 4. Na CGTC, eleger VPA em doses baixas na epilepsia mioclónica juvenil de Janz. [REV NEUROL 2004; 38: 180-4]*

Palavras chave. *Crisis tónico-clónicas generalizadas. Epilepsia-ausência da infância e juvenil. Epilepsias benignas da infância. Epilepsia mioclónica juvenil de Janz. Epilepsias e síndromas epilépticas idiopáticas. Tratamento.*