

## Capítulo 8

### CRI S I S E P I L É C T I C A S

Las crisis epilépticas pueden ser descritas como un “fogonazo” en el cerebro, y la primera vez que presenciamos una puede asustarnos más que la peor tormenta eléctrica que hayamos visto jamás. Conocer qué sucede durante las crisis alivia nuestra ansiedad y nos ayuda a aprender cómo reaccionar con calma e inteligencia. Su hija con SR puede que nunca tenga una crisis en su vida, o que sufra crisis que se controlen bien con medicación. Su mejor aliado es comprender el proceso.

La epilepsia es un término amplio que se usa para describir crisis recurrentes o la posibilidad de repetición de esas crisis. Las crisis epilépticas reciben diferentes denominaciones: ataques o paroxismos, crisis, descargas y espasmos. Una crisis es el signo de que existe un trastorno, pero en sí misma no es una enfermedad ni una patología. La epilepsia no se “contagia”. No causa retraso mental ni es una enfermedad psíquica y tampoco es culpa de nadie.

La causa de las crisis en el SR es desconocida. No entendemos por qué algunas niñas con SR tienen crisis y otras no. De todos modos, como el SR afecta al sistema nervioso, no es sorprendente que se produzcan crisis. Si se presentan, el comienzo suele situarse entre los 2 y los 10 años.



#### ¿Debería llevar a mi hija a un neurólogo?

Si sospecha que su hija está sufriendo crisis, debería consultar con un especialista en el tratamiento este tipo de trastornos. Eso le tranquilizará y le facilitará una evaluación a fondo de su epilepsia. Un neurólogo infantil (Neuropediatra) debe estar familiarizado con el SR.

*El neurólogo de Jenn es muy cuidadoso en la evaluación y tratamiento. Tiene la máxima confianza en la colaboración de los padres y trabaja en equipo con ellos. Trata a nuestras hijas con la máxima sensibilidad, considerándolas seres humanos y no sólo otro caso clínico más. Yo sé que tengo que informar de todas mis observaciones al neurólogo para que pueda elaborar su base de datos sobre Jenn, a fin de seguir proporcionándole el mejor tratamiento. Sé que el tratamiento neurológico es un proceso evolutivo, diferente para cada individuo. Lo que funciona para uno puede ser que no funcione para otro. Lo que funcionó para uno hace tres años puede que ahora ya no funcione. Sé que las crisis epilépticas no tratadas inducen una mayor actividad crítica.*

#### ¿Qué es una crisis?

Cada una de las células del cerebro (neuronas) es una unidad electroquímica que genera una pequeña cantidad de corriente eléctrica. El cerebro emite señales eléctricas a través de los nervios. El cerebro recibe las señales que se propagan a través de los nervios desde todas las partes del cuerpo. Habitualmente, esta actividad eléctrica se halla bien regulada y organizada, pero en ocasiones, de repente, surge una actividad eléctrica excesiva o errática. Cuando esto ocurre, se produce lo que llamamos una crisis epiléptica. El trastorno eléctrico que acompaña a esta crisis puede generarse en cualquier parte del cerebro. La forma o el tipo de crisis nos puede indicar en qué área del cerebro se origina la alteración eléctrica.

#### ¿Podemos saber cuándo padece una crisis?

Una **crisis clínica** es el resultado de una descarga excesiva y sincrónica de las células cerebrales (neuronas), que ocasiona un cambio en el movimiento o el comportamiento. Si no se ve ningún cambio en el

comportamiento o movimiento, no se considera una crisis clínica. Raramente, se pueden registrar descargas críticas durante un EEG (electroencefalograma o grabación de la actividad cerebral) sin ningún cambio clínico evidente en la persona. Más frecuentemente se registran descargas anormales al azar en el EEG en muchas niñas. No se trata de crisis y no requieren de por sí medicación antiepiléptica.

En el SR puede ser difícil determinar si la niña está sufriendo una crisis clínica o si se trata de respuestas del sistema autónomo que recuerdan a las crisis. A menudo, se han visto comportamientos parecidos a las crisis, pero no se reflejan en el EEG cuando se producen. Las niñas con SR tienen episodios de mirada ausente que se parecen a crisis de ausencia, pero no lo son. A menudo hay movimientos espasmódicos y de revulsión ocular (ojos en blanco) que se asocian a las crisis, pero en el SR se trata de movimientos involuntarios que no son crisis. En algunos casos, es necesario practicar un EEG de 24 horas con vídeo, para ver si el comportamiento se correlaciona con descargas críticas en el EEG.

### **¿Cómo se diagnostican las crisis?**

El diagnóstico de epilepsia (crisis) se lleva a cabo sobre la base de la descripción que hacen los padres de las crisis, las exploraciones físicas y neurológicas y los resultados del EEG. Un EEG es una prueba que consiste en medir y registrar la actividad eléctrica generada por el cerebro. No mide la inteligencia. Se colocan pequeños electrodos sobre el cuero cabelludo y se sujetan con unas cintas de goma o con una pasta especial, o bien con un gorro. Su hija no notará ningún dolor ni sensación desagradable durante la sesión de EEG, pero debe permanecer quieta durante la colocación de los electrodos. Por esta razón, puede enfadarse y llorar. Tal vez necesite medicación para tranquilizarla y adormecerla y poder grabar su actividad cerebral durante el sueño.

### **¿Qué ayuda aporta un EEG?**

El EEG mostrará cambios que pueden indicar una anomalía en una o más zonas del cerebro, localizar el área específica del cerebro que está implicada, contribuir a determinar la modalidad de crisis, e identificar la clase de medicación que mejor puede controlar cada tipo de episodio.

### **¿Qué aspecto tiene un registro EEG?**

En individuos que no sufren epilepsia, el EEG recoge líneas parecidas a garabatos con ondulaciones similares en altura. En la mayoría de la gente con crisis, se ven anomalías como pequeños estallidos de actividad cerebral, llamadas "ondas agudas" o "puntas", que interrumpen el ritmo normal.

### **¿El EEG recoge las crisis cada vez que mi hija tiene una?**

El EEG solamente recoge la actividad eléctrica presente en el momento en que se realiza el registro. Por ello únicamente se reflejará una crisis si ésta se produce en el mismo momento en que a la niña se le está realizando un EEG. Por otra parte, si la niña ha presentado una crisis reciente, el trazado del EEG mostrará unos cambios que son muy útiles para que el médico pueda prescribir el tratamiento adecuado. El EEG se debe realizar tanto en estado de vigilia como de sueño, ya que la actividad epileptógena puede variar y estar presente en ambos estados. Un electroencefalograma sólo mide las ondas en la superficie y capas externas del cerebro. Si el EEG no muestra actividad crítica durante lo que Vd. cree que es una crisis, no significa que no las tenga. Tal vez esté ocurriendo en las profundidades del cerebro y no pueda ser medida por métodos convencionales.

### **¿Cuándo se debería hacer un EEG?**

El neurólogo determinará si es necesario un EEG. El EEG se debería recoger tanto en vigilia (estado despierto) como en sueño, ya que la actividad anormal puede observarse tanto en uno solo como en los dos estados. Con medicación, las crisis probablemente disminuirán en frecuencia o serán completamente controladas. Esto no significa que el EEG sea forzosamente normal.

### **¿Por qué es necesario hacer un EEG tanto cuando está despierta como dormida?**

El EEG es diferente cuando está despierta de cuando está dormida, y algunas anomalías sólo se pueden ver si está dormida o adormecida. Algunos niños tienen un EEG normal en vigilia y muy anormal en sueños.

## ¿Cada cuánto debería hacerse un EEG mi hija?

La repetición rutinaria a intervalos periódicos no es necesaria, pero puede ser preciso repetir el EEG si las crisis cambian en su presentación, severidad o frecuencia. Ocurre a menudo que las niñas con SR presentan patrones EEG patológicos. Entre éstos últimos patrones cabe citar una anomalía llamada actividad epileptiforme, que se puede registrar en pacientes con crisis epilépticas. La información que se obtiene del EEG puede ayudar a definir el tipo específico de crisis. El médico puede entonces escoger la clase de medicación antiepiléptica más apropiada. De cualquier modo, un EEG normal no descarta el diagnóstico de epilepsia, ni tampoco que no se hayan dado crisis. Por otra parte, si no existe una historia clínica de crisis epilépticas, un EEG anormal no confirma el diagnóstico de epilepsia.

## ¿Qué anomalías en el EEG son importantes para diagnosticar y controlar las crisis?

El EEG puede recoger "artefactos" como espasmos musculares y parpadeos de ojos que no proceden del cerebro. No es anormal verlos en el EEG. Las anomalías importantes incluyen puntas, enlentecimientos, y signos de crisis. Pueden ser tanto **focales** (localizadas en un área específica del cerebro), como **generalizadas** (extendidas por todo el cerebro).

Las **Puntas** son descargas anormales de las células cerebrales. La descarga anormal puede afectar a muchas células cerebrales y dar lugar a una propagación crítica en el EEG y a una crisis clínica. Cuando las puntas se ven en una zona específica del cerebro, puede indicar dónde empieza la crisis. Puntas multifocales indican que hay muchas áreas afectadas en el cerebro.

El **Enlentecimiento del EEG** se detecta al compararlo con el ritmo normal de un EEG, que varía según la edad de la niña, y en función de que esté despierta, adormecida o dormida. El enlentecimiento generalizado se suele ver en niñas con una disfunción cerebral crónica.

La **Signos de Crisis** se basan en la asociación de anomalías específicas en el EEG con tipos específicos de crisis.

## ¿Qué patrones de EEG se ven en una niña con SR?

Aunque el EEG está habitualmente alterado en el SR, no existe un patrón diagnóstico. Entre las características del EEG más frecuentes en el SR hay que citar el enlentecimiento generalizado, la actividad de ritmo lento (conocida como actividad "theta"), y las puntas focales y generalizadas y ondas agudas.

## ¿Qué tipo de crisis se dan con mayor frecuencia en el S. de Rett?

En diferentes partes del cerebro pueden aparecer trastornos eléctricos episódicos. El tipo de crisis que produzcan diferirá según el área del cerebro afectada y la dirección y velocidad a la que se propague. Cada tipo de crisis requiere distinta medicación. En las niñas y mujeres con SR pueden darse crisis parciales o generalizadas, pero no se ha visto un tipo específico de crisis para el SR. Su hija puede tener sólo un tipo de crisis o más de uno. Es importante recordar que algunas niñas con SR nunca tienen crisis. La mayoría de las crisis responden bien a la medicación.

*Las convulsiones de Chelsey son lo que supongo que podrían llamarse de "tipo focal". Soy enfermera y ni siquiera me di cuenta de lo que tenía durante un cierto tiempo. Es difícil de explicar lo que le pasa. Su patrón respiratorio sufre una ligera modificación. No puede abrir la boca y babea.*

## CRISIS GENERALIZADAS

**Crisis tónico/clónicas.** Estas crisis han sido llamadas de "grand mal", pero hoy día nos referimos a ellas como crisis tónico/clónicas generalizadas. Cuando se registra el EEG durante una crisis generalizada, la actividad crítica parece empezar en todo el cerebro a la vez. Como todo el cerebro está implicado, la crisis puede afectar a la totalidad de los músculos y funciones motoras, con pérdida de conciencia. Las crisis generalizadas pueden ser "extensas" y convulsivas, con movimientos de músculos como sacudidas o rigidez, o "pequeñas" y sin convulsiones, con alteración de la conciencia, pero sin movimientos espasmódicos. Si la niña pierde la conciencia,

puede caer y tener sacudidas rítmicas en las cuatro extremidades, o rigidez seguida de sacudidas rítmicas. La **fase tónica** se produce cuando está rígida. Como todos los músculos están contraídos, los músculos del pecho también se contraen, y la respiración se vuelve dificultosa. Puede que grite porque el aire sale rápido de los pulmones, pero no sufre dolor. La falta de oxígeno (cianosis), se refleja en el tono azulado de la piel alrededor de los labios y en la cara. La saliva puede provocar un sonido de gorgoteo en la garganta. La mandíbula se cierra herméticamente. La **fase clónica** empieza con los espasmos rítmicos y los puños herméticamente cerrados. Los brazos, piernas y cabeza pueden estar flexionados y después relajados. Esto no dura más de unos minutos. Cuando recobra la conciencia, puede que esté adormilada durante una o dos horas. Después de descansar, debería ser capaz de volver de nuevo a sus actividades habituales.

**Crisis de ausencia.** Este tipo de crisis, que se ha denominado “pequeño mal” se inicia de golpe. Se caracteriza por episodios breves de mirada perdida sin aviso previo. Puede haber parpadeos o inclinaciones de la cabeza. Duran muy pocos segundos y terminan tan súbitamente como empezaron. Inmediatamente la paciente prosigue su actividad habitual sin ningún periodo de somnolencia ni confusión. Las crisis de ausencia pueden confundirse con crisis parciales complejas, porque en las dos se observa la mirada perdida. Es importante distinguir las para determinar qué tipo de medicación irá mejor.

*Chelsey no tiene sacudidas o temblores durante sus crisis. Permanece muy quieta, con las manos enlazadas y las mandíbulas bloqueadas. Su forma de respirar es distinta, más rápida. Babea durante las convulsiones. Pero sus pupilas no cambian; puedes ir y sentarte a su lado y hablarle, y ella te mira, aunque no mueve ningún otro músculo. He descubierto que si le hablo muy tranquilamente y le digo que todo va bien, y acaricio muy suavemente las mejillas, sale de la crisis en muy pocos segundos. He visto crisis que duran hasta 30 minutos. Normalmente, después de una crisis muy larga, se echa a dormir. Por fin hemos controlado las crisis con Carbamacepina (Tegretol®) y Fenitoina (Dilantin®=Epanutin®).*

**Crisis mioclónicas.** También llamadas crisis motoras menores. Estas crisis consisten en sacudidas bruscas de grupos musculares y afectan a una o más extremidades con movimientos súbitos como calambres. Pueden presentarse de muchas formas. Un pie puede dar una patada, una mano volar. Las crisis mioclónicas pueden originarse en estructuras profundas del tronco del cerebro que es el que controla el tono y postura, causando un incremento abrupto del tono en un determinado grupo muscular, que produce un movimiento repentino de esa parte del cuerpo. Sin embargo, las sacudidas mioclónicas no son crisis. Cuando caemos dormidos, la mayoría de los individuos sanos tenemos sacudidas bruscas y nos despertamos alarmados. Éste es un fenómeno normal del sueño.

**Crisis aquinéicas / atónicas.** Este tipo de crisis es tan repentino como las crisis mioclónicas. No obstante, se caracteriza por una pérdida brusca del tono o de la postura. Si la niña está de pie, repentinamente se vuelve flácida y se desploma. Si está sentada, podemos observar tan solo una pérdida del tono de la cabeza, que se le caerá hacia adelante o hacia atrás. Estas crisis son muy breves. Inmediatamente después, la niña recupera su actividad habitual. Estas crisis también se denominan crisis de caída (drop attacks).

## CRISIS PARCIALES

Decimos que una crisis es parcial cuando al inicio de la misma el trastorno eléctrico se limita a una parte del cerebro. El trastorno eléctrico en ocasiones también puede extenderse y afectar a todo el cerebro y, cuando esto ocurre, decimos que se trata de crisis parciales que secundariamente se han generalizado.

**Crisis parciales simples.** No tienen pérdida de conciencia. Pueden presentarse como sacudidas rítmicas de una extremidad o bien de un lado de la cara o del cuerpo o pueden afectar a los sentidos con una sensación concreta de hormigueo, quemazón u otra sensación anómala en cualquier parte del cuerpo.

**Crisis parciales complejas.** Durante la crisis existe una alteración de la conciencia. La niña es incapaz de ofrecer respuestas coherentes o sus respuestas habituales. Las crisis pueden caracterizarse por confusión, estupor, y episodios de mirada fija, solos o acompañados de conductas automáticas como tirarse de la ropa, chasquear los labios o realizar movimientos no intencionales de brazos o piernas.

## ¿Cómo sé si se trata de una crisis?

Algunas veces es difícil diferenciar entre respuestas autónomas asociadas al SR y actividad generalizada por las crisis. Algunos episodios de aguantar la respiración (apnea), de cianosis (se ponen de color azul-morado), de temblores espasmódicos, de inatención y ojos en blanco, habitualmente asociados a las crisis, no son tales en el SR. Hay que observar la secuencia de los acontecimientos. Por ejemplo, ¿las apneas van seguidas de movimientos espasmódicos o al revés? Observe los movimientos. ¿Son rítmicos o al azar? ¿Cuánto dura un episodio? ¿Se duerme después? Obsérvele los ojos ¿se queda con la mirada perdida o pone los ojos en blanco? ¿Se le cae la cabeza? Se han observado todas estas variantes durante las apneas y también durante las crisis. Hay que contárselo al médico. Podría ser necesario hacerle un EEG con vídeo control de la respiración o de los patrones de movimiento para establecer si los episodios son crisis o no, y en ese caso, si necesitan ser tratados con medicación. Esto es muy importante, pues todos los antiepilépticos, además de sus efectos beneficiosos, tienen efectos secundarios.

*En el caso de Ashley, los episodios graves de alteración de la respiración y las crisis revisten características similares, aunque normalmente son bastante diferentes. Sus ojos son la clave más importante para saber si son crisis. Su mirada se paraliza y los ojos giran hacia arriba, o en una sola dirección, pero se quedan paralizados de todas formas. En episodios de respiración alterada, sus ojos están libres y se mueven. La cara de Ashley se sonroja durante las crisis. También hay más movimiento en sus brazos durante las crisis. Se pone más tensa durante los episodios de trastornos respiratorios, pero no hay tantos movimientos como en las crisis. Ashley parece asustada o estresada durante las crisis. Yo no noto esto último en las anomalías severas de la respiración. Sus labios se vuelven a menudo azules también en las crisis, pero no en los trastornos respiratorios. Ha sufrido apneas muy graves en que los labios se le han puesto azules, pero esos episodios no se parecen a las crisis.*

*Karina padece una especie de sacudidas del cuerpo, con muecas en la cara, poniéndose rígida y moviendo brazos y piernas. Dura uno o dos minutos, y después se relaja otra vez. Tiende a inclinarse hacia delante cuando camina, y hacia los lados cuando está sentada. Sucede frecuentemente, muchas veces al día, y algunos días más que otros. Empezó a los 8 o 9 años. No es epilepsia. También tiene epilepsia, y es completamente diferente. Mi neurólogo dice que tiene que ver con el SR. Los medicamentos antiepilépticos no le hacen nada, con o sin ellos ella tiene la "danza del Rett". Nunca pruebo nada más. Es parte de ella, y aunque no es agradable, no le molesta mucho. Lo asume. Necesita atención constante cuando ocurre uno de estos episodios, para evitar que se caiga, cosa que, por cierto, nunca ha sucedido. Pero no me arriesgo. La siento en una silla con cinturón de seguridad.*

*Filmamos en vídeo a una alumna durante sus "ataques" y el neurólogo dijo que la mayoría de lo que estamos viendo eran "movimientos involuntarios" relacionados con un problema de respiración. Esta niña parece un árbol cayéndose cuando tiene estos movimientos involuntarios. Sus crisis son un poco diferentes.*

## ¿Pueden las crisis ser causadas por la actividad?

*Si algo le llega a Dani demasiado rápido y con demasiada intensidad, o si nos dejamos la tele encendida sin luces (y la luz de la tele parpadea), sufrirá una crisis. También es sensible a los ruidos fuertes.*

*Brit viene padeciendo crisis desde los 4 meses, aunque nunca provocadas por estímulos sonoros, visuales o táctiles. Lo recuerdo porque antes podíamos sacarla a todos los sitios y jugábamos a cualquier juego, la asustábamos con un "huuu" y nos escondíamos detrás de una esquina y ella se reía.*

*Pero ahora, romper una servilleta de papel delante de ella le provoca una crisis, incluso el reflejo de la luz en la correa del reloj del terapeuta, o una tos o un estornudo. Cerrar la puerta del coche silenciosa -mente resulta muy difícil. No poder evitar un bache en la acera también desencadena una crisis. Empezó a sufrir esta hipersensibilidad a los 5 años y medio.*

## ¿Debería tomar medicación para las crisis?

Las anomalías en el EEG son frecuentes en el SR. El objetivo es tratar las crisis, no el EEG. Si tu hija tiene un EEG anormal, pero no tiene un historial de crisis, no necesita forzosamente tomar medicamentos antiepilépticos. Incluso hay personas sin problemas neurológicos y que nunca han padecido crisis que pueden tener un EEG anormal alguna vez. En las investigaciones sobre del SR, casi todas las niñas tenían anomalías en el EEG, mientras que sólo entre 33 y el 50% de ellas había sufrido auténticas crisis clínicas.

Si tiene crisis, hay muchos medicamentos antiepilépticos diferentes, que se utilizan para tipos específicos de crisis. No hay una medicina antiepiléptica específica para el tratamiento de las crisis en el SR. Un neurólogo infantil necesita saber qué tipo(s) de crisis sufre la niña antes de prescribir la medicación. El objetivo principal de las terapias farmacológicas consiste en controlar las crisis con los mínimos efectos secundarios. Afortunadamente, la medicación antiepiléptica es bastante segura y los efectos secundarios severos resultan muy infrecuentes o raros. Todos los efectos secundarios deben ser comunicados al médico. Debe informar al médico de cualquier cambio en el comportamiento, incluyendo el enlentecimiento (sedación excesiva), la hiperactividad, descoordinación o cualquier otra conducta preocupante.

*O bien podemos no medicarla y Jenn sufre muchas crisis y está "fuera de juego" la mayoría del tiempo; o bien la medicamos y se minimizan sus crisis, pero la contrapartida son los efectos secundarios y el no estar "en su ser" parte del tiempo. Nada es perfecto y no podemos esperar lo imposible. Sé que existe una fase de ajuste para cada nueva medicación, ya que el cuerpo necesita tiempo para aprender cómo funcionar con el medicamento.*

*Lisa Joy tenía problemas con las crisis y el Tegretol® los empeoraba. Hace tres años salió el Felbamato y el neurólogo de Lisa puso su esperanza en él. Hubo un cambio increíble en ella: ¡dejó de tener crisis! El médico estaba tan encantado como si hubiese inventado él la medicina. Ella sigue bastante bien, sólo con algunas crisis ocasionales, la mayoría relacionadas con la falta de sueño. Es un medicamento controvertido, pero a ella le va bien, y el médico está convencido de que es el medicamento más adecuado para su caso.*

## ¿Cómo funcionan los medicamentos antiepilépticos?

Hay muchos fármacos para prevenir y tratar las crisis, pero no está del todo claro cómo o por qué funcionan. Sabemos cómo son absorbidos y metabolizados, y conocemos sus efectos secundarios.

Algunos medicamentos son más eficaces que otros para distintos tipos de convulsiones. Una vez que se ha identificado el tipo de crisis, la elección del medicamento se hace basándose en su eficacia, coste, edad de la niña y otras posibles medicinas que pudiera estar ya tomando, así como alergias o sensibilidad a los fármacos.

## ¿Cuáles son algunos de los medicamentos usados?

El objetivo de la terapia antiepiléptica es usar la dosis mínima de medicamento con el menor número de efectos secundarios para conseguir el control de las crisis. Algunas veces son necesarias dosis más altas, y habrá que usar más de un medicamento para lograrlo. Es importante recordar que todas las medicinas, incluida la aspirina, tienen efectos secundarios, además de los efectos beneficiosos. Los efectos secundarios pueden aparecer durante los primeros días de tratamiento hasta que el cuerpo se adapta. Algunos medicamentos pueden requerir reajustes de dosis y a veces deberá interrumpirse su administración si los efectos secundarios son molestos.

**Las Benzodiazepinas:** El **Diazepan** (Valium®); el **Clonazepan** (Klonopin®=Rivotril®); el **Clorazepato** (Tranxene®=Tranxilium®); el **Lorazepan** (Ativan®=Orfidal®) se clasifican en el mismo grupo de anticonvulsivantes. El diazepan y el clonazepan se usan para tratar el status epilepticus (examinado más adelante). El diazepan, clo-

razepato y lorazepan también se utilizan para el tratamiento a largo plazo de las crisis. Los medicamentos de esta clase son útiles para las crisis de ausencia, pero su indicación principal es en el tratamiento de las crisis mioclónicas, atónicas y parciales complejas. Como todos estos medicamentos pueden causar somnolencia, irritabilidad e hiperactividad, normalmente se emplean como medicamentos “complementarios de” otros, cuando éstos últimos no logran controlar por sí solos las crisis. El organismo puede desarrollar tolerancia a este tipo de medicamentos, por lo que la dosis tiene que ser incrementada periódicamente para mantener un nivel terapéutico.

**Carbamazepina (Tegretol®)** se usa para las crisis parciales simples y complejas y para las crisis tónico/clónicas. No interfiere negativamente en el comportamiento y el aprendizaje y no tiene efectos secundarios que afecten al aspecto físico. El Tegretol® debe empezar a administrarse a dosis bajas e ir incrementándose lentamente durante varias semanas hasta alcanzar los niveles terapéuticos adecuados en sangre. Entre los efectos secundarios cabe citar la somnolencia, los mareos, la visión borrosa, el letargo, náuseas, vómitos, descoordinación, descenso de la cifra de leucocitos y plaquetas. Un efecto secundario favorable es que mejora el humor.

**Valproato Sódico y Ácido Valproico (Depakine®, Depakote®, Depakene®)** se usan para crisis tónico/clónicas, ausencias y mioclonías, y para crisis parciales simples y complejas. Estos fármacos parecen funcionar mejor después de que la niña los lleve tomando unas dos semanas. Cuando interrumpimos su administración, el efecto dura unas semanas más. Son medicamentos muy seguros, pero se deberían usar con precaución en niñas menores de dos años, y preferentemente solos. Los efectos secundarios incluyen náuseas, vómitos, alteraciones gastrointestinales, sedación, mareos, alopecia, temblores, descoordinación, pérdida y/o ganancia de peso y cambios en la función hepática (hepatotoxicidad).

**Etosuximida (Zarontin®)** se usa para crisis aquinélicas/atónicas y funciona en el tratamiento de las crisis de ausencia. Es ineficaz en las crisis parciales. Entre los efectos secundarios hay que incluir la somnolencia, los mareos, trastornos gastrointestinales, dolor de cabeza, hipo, hiperactividad y náuseas/vómitos. El Zarontin® puede provocar reacciones alérgicas, pero muy rara vez. En la mayoría de los casos es seguro, bien tolerado y efectivo.

**Felbamato (Felbatol®=Taloxa®)** se usa para crisis mioclónicas, y difíciles de tratar. Tiene en raras ocasiones el efecto secundario de fallo hepático y anemia aplásica. Por esta razón, no se suele usar, excepto como último recurso y sólo con la información previa a los padres sobre los efectos secundarios de este medicamento que pueden ser letales.

**Lamotrigina (Lamictal®)** se usa como medicamento primario o como medicamento “complementario”, combinándolo con otros antiepilépticos, para el tratamiento de las crisis parciales y generalizadas, pero se debería utilizar con precaución junto con el Valproato Sódico (Depakote®/Depakine®), porque existe la posibilidad de producir una reacción de hipersensibilidad (erupciones cutáneas). Sirve para los pacientes a los que no se puede controlar adecuadamente sus crisis con la medicación recomendada o para los que experimentan unos efectos secundarios inaceptables. Entre los efectos secundarios citados están las erupciones cutáneas, los mareos, el dolor de cabeza, la visión doble y la inestabilidad.

**Gabapentina (Neurontin®)** es una medicación “complementaria” bien tolerada para las crisis parciales complejas y las tónico/clónicas. No interfiere con otros medicamentos, por lo que sirve para aquéllos que estén tomando muchos fármacos. Los efectos secundarios más comunes son sedación, cansancio, mareos, ataxia, nistagmo, dolor de cabeza, náuseas y aumento de peso.

**Fenobarbital (Luminal®)** se usa para las crisis tónico/clónicas, y las parciales simples y complejas. El fenobarbital no sirve para crisis de ausencia. Como se metaboliza lentamente, se suele administrar en una sola toma al día. Pueden darse reacciones alérgicas, por lo que la niña debería ser observada cuidadosamente por si tiene erupciones cutáneas. Los efectos secundarios más graves son los que afectan al comportamiento y al aprendizaje. Entre otros efectos secundarios están la somnolencia, el letargo y la hiperactividad, que pueden deberse a los cambios en el comportamiento y aprendizaje.

**Fenitoina (Dilantin®=Epanutin®)** se usa para crisis tónico/clónicas y parciales simples y complejas. Este medicamento puede causar reacciones alérgicas, por lo que, si aparece una erupción cutánea después de las dos o tres primeras semanas, se debería acudir al médico inmediatamente. La Fenitoina puede originar cambios de humor y letargo. En el 50% de los niños con niveles terapéuticos en sangre se da hipertrofia gingival (se hinchan las encías). En tratamientos prolongados puede pro-

vocar la aparición de rasgos faciales toscos e hirsutismo (crecimiento del vello corporal). Entre los efectos secundarios hay que mencionar los temblores, la anemia, la pérdida de coordinación, la visión doble, náuseas, vómitos, confusión y habla disártrica (no vocaliza).

**Primidona** (Mysoline®) se usa para crisis tónico/clónicas, y parciales simples y complejas. Se metaboliza dentro del organismo en fenobarbital. La niña debería ser observada con atención ya que el fármaco puede causar hiperactividad y problemas de conducta. Para evitar los efectos sedantes y los cambios en la personalidad, hay que empezar a tomarlo en dosis bajas e ir incrementándolo muy despacio durante varias semanas. Entre los efectos secundarios es preciso citar la somnolencia, la pérdida del apetito, la irritabilidad, las náuseas/vómitos, los mareos y la pérdida de coordinación.

**Topiramato** (Topamax®) se usa para crisis parciales simples o complejas. Cuando el Topamax® se combina con Dilatin®, puede que se necesite aumentar la dosis de Dilatin®. Si se añaden o retiran el Dilatin® o Tegretol® la dosis de Topamax® quizá necesite ajustarse nuevamente. Entre los efectos secundarios están el letargo, la agitación, las jaquecas, la descoordinación, el nerviosismo, los mareos y hormigueos en brazos y piernas. Con dosis más altas, se puede observar pérdida del apetito y de peso.

### ¿Cuándo puede dejar de tomar medicación?

**Nunca se puede suspender bruscamente esta medicación.** Su hija debe continuar con la medicación incluso si no ha sufrido crisis desde hace bastante tiempo. Puede que aún corra el riesgo de sufrirlas. No se hará dependiente de los antiepilépticos. Los medicamentos anticonvulsivos no crean adicción. Si puede mantener controladas las crisis durante unos años, quizá esté en condiciones de que se le retire la medicación sin que vuelvan las crisis. Pero interrumpir la medicación debe hacerse siempre gradualmente y bajo la supervisión cuidadosa de un médico.

*Llegamos a administrarle a Jenn con el tiempo dosis de 800mg de Tegretol®, 200 mg de fenobarbital, y 20 c.c. de Zarontin® en un día, sólo para controlar las crisis. Ahora sólo necesita 5 c.c de Tegretol® al día.*

### ¿Existen otros tratamientos para las crisis?

El médico de tu hija puede que le recomiende dietas especiales como último recurso cuando los antiepilépticos no han resultado eficaces. La **dieta cetógena**, uno de los tratamientos más antiguos de la epilepsia, es una dieta muy rica en grasas. La dieta proporciona la mínima cantidad de proteínas necesaria para el crecimiento, y prácticamente no contiene carbohidratos. La mayoría de las calorías consumidas procede de las grasas, mantequilla y nata. Es una dieta muy restrictiva y puede ser difícil de implantar y mantener. La dieta empieza con varios días de ayuno. **La dieta cetógena no se debe seguir nunca sin una supervisión médica muy rigurosa.** Puede ser peligrosa si no se hace bien. La comida en esta dieta está estrictamente limitada y no siempre es atractiva. Una comida típica consiste en una pequeña cantidad de carne, pescado, ave o queso, una ración de fruta, una ración suplementaria de grasa como mantequilla o mayonesa y una ración de nata montada. Mientras algunos dicen que la familia termina comiendo en el servicio y que la dieta es demasiado restrictiva, otros dicen que el esfuerzo vale la pena si se consigue controlar por primera vez las crisis.

*Katie ha seguido la dieta cetógena durante dos años, con resultados maravillosos. De todos modos, cuando se pone enferma, puede tener alguna crisis.*

El Dr. John Freeman, Director of the Pediatric Epilepsy Clinic at Johns Hopkins University, ha escrito lo siguiente para el Child Neurology Society:

“La dieta cetógena es una dieta con muchas grasas y muy pocos carbohidratos usada en algunos niños con una epilepsia difícil de controlar con medicamentos convencionales. Aunque se elaboró en 1920 y se usó ampliamente hasta los años 40, cayó en desuso cuando surgieron nuevos medicamentos para la epilepsia. Recientemente ha aumentado el interés de los medios de comunicación por este tratamiento, lo que ha hecho que muchos centros hayan incrementado su uso y se han multiplicado las preguntas a los neurólogos infantiles sobre esta dieta”.

Una película para la televisión<sup>1</sup> puso en escena la historia real de un niño tratado con éxito con esta

1) "El aceite de Lorenzo"



dieta, y a partir de aquí se pueden esperar muchas preguntas y discusiones. La Child Neurology Society ha elaborado el siguiente texto sobre su postura, a fin de dar respuestas a la demanda que se prevé:

- *La dieta cetógena es un programa dietético, calculado individualmente con mucho cuidado y que puede ser útil en niños con epilepsia de difícil control.*
- *La dieta simula los efectos de un ayuno prolongado, haciendo que el organismo, en vez de quemar carbohidratos como fuente principal de energía, quemar grasas. Los cuerpos cetónicos, que son el producto final del metabolismo de estas grasas, son utilizados como fuente de energía por el cerebro. No se sabe por qué esto repercute en un mejor control de las crisis.*
- *La dieta nunca ha sido evaluada de una forma científicamente controlada. Aún así, se han hecho estudios menos rigurosos durante muchos años que sugieren que el 30 % de los niños tratados con la dieta cetógena tienen bien controladas sus crisis (más del 90 %). La mitad de estos niños no sufrirán crisis. Otro 30-40 % experimentará una disminución de más del 50% de la frecuencia de sus crisis. Aproximadamente entre el 25 y el 30 % de los pacientes que prueban esta dieta encuentran que no es lo bastante eficaz, y la abandonan y vuelven a la medicación. En algunos niños se puede reducir o interrumpir la medicación mientras siguen la dieta.*
- *La dieta no ha sido estudiada adecuadamente en adultos.*
- *El principal efecto secundario de la dieta son los cálculos de riñón, en algunos pacientes de oxalato cálcico, y en otros de ácido úrico, que pueden ser tratados con éxito, bebiendo una cantidad adecuada de líquidos y acidificando la orina. Se han observado incrementos de lípidos plasmáticos, pero su significado no está claro.*
- *El papel idóneo de la dieta en el manejo de los niños con crisis de difícil control aún no está bien definido. La mayoría de los niños con pocas crisis tendrán la epilepsia controlada con un sólo fármaco. Incluso si el primer fármaco no logra el control crítico, es más fácil y más recomendable intentar el control con dos fármacos. Sólo debería pensarse en la dieta si se trata de niños que tienen más de dos crisis por semana a pesar del tratamiento con al menos dos medicamentos antiepilépticos diferentes. La dieta también se usa cuando la frecuencia de las crisis, a pesar de la medicación, afecta a la función normal del niño, o cuando la propia medicación causa reacciones adversas considerables.*
- *La dieta deberá ser usada sólo bajo supervisión médica, y por un equipo que pueda proporcionar apoyo a la familia durante el difícil periodo de ajuste una vez que se ha iniciado la dieta. La decisión sobre si la dieta es o no apropiada para cada niño debería ser fruto de una charla entre unos padres ya informados y su médico. La dieta no lo cura todo, ni sirve para todos lo que tengan epilepsia.*

Una forma de dieta que ocasiona menos trastornos a la alimentación de la familia es la **dieta con aceite MCT** (triglicéridos de cadena media), en la que se añade un aceite especial y así ella puede comer casi de todo.

### ¿Qué es el Status Epilepticus (SE)?

Una crisis que dura mucho tiempo se denomina "**status epilepticus**". El **Status Epilepticus convulsivo** es el que se traduce en crisis tónico/clónicas, y un **status epilepticus no convulsivo** es el constituido por un episodio de ausencia, de mirada fija, o por periodos de confusión que duran más de media hora. En la mayoría de los niños que tienen SE, se desconoce la causa. El origen más común del estado convulsivo en una persona que ya tiene crisis, es un nivel de medicamento en sangre demasiado bajo para controlarlas. El SE puede producirse por haber olvidado una dosis, por una interacción con otro medicamento que ha afectado a la efectividad del primero, o por la sustitución de un medicamento genérico que no ha sido bien absorbido en el torrente circulatorio.

Los SE muy prolongados pueden provocar una lesión cerebral. Pero quizá no sean las crisis propiamente dichas las que causen el daño cerebral, sino lo que generó las crisis, como una infección, un trauma, o tumores que pueden lesionar y causar el daño cerebral. La mayoría de los niños con SE se recuperan sin nuevos déficits importantes.

Cuando empieza un SE convulsivo, es importante yugular la crisis lo más pronto posible. En la mayoría de los casos esto se hace en la sala de urgencias de un hospital. Allí puede ser observada, se le extraerá sangre, y se le suministrará oxígeno si lo necesita. Probablemente se le buscará una vía para administrarle un suero intravenoso a fin de suministrarle líquidos y hacerle llegar la medicación antiepiléptica por vena si es necesario. Esta es la forma más rápida de enviar la medicación al cerebro que es donde se necesita. Se pueden usar una serie de medicamentos, pero el Valium® y el Ativan®, que son anticonvulsivantes de efecto rápido, son los que se suelen utilizar primero. A veces dejan de hacer efecto a los pocos minutos y entonces aparecerá otra crisis. En ese caso se administrará otro medicamento como el Dilantin®, que aunque es de acción más lenta al principio, tiene un efecto más prolongado.

En la mayoría de los casos, el SE puede controlarse en el plazo de media hora a una hora desde la llegada al hospital. En aquellos casos en que se prolongue más, será necesario dar dosis más altas de medicación o administrar anestesia general, lo que normalmente frena las crisis. Aunque estos episodios sean impresionantes de ver, la mayoría de las niñas se recuperan bien, y no le quedan lesiones permanentes, incluso después de tener crisis muy largas.

Cuando se produce un SE no convulsivo, es más difícil de detectar, porque no se observan movimientos del cuerpo. La niña parece estar "a su aire" o no estar "en su ser". La única manera de saber si es víctima de un status no convulsivo consiste en practicarle un EEG, que mostrará constantes anomalías persistentes en el trazado, de tipo punta-onda. Se trata con antiepilépticos intravenosos, y la niña volverá entonces a su estado normal.

El autor quiere agradecer a los profesionales que, con sus ideas e información, han hecho posible la realización de este capítulo: Dr. Daniel Glaze, Rebecca Schultz, RN, MSN, CPNP.