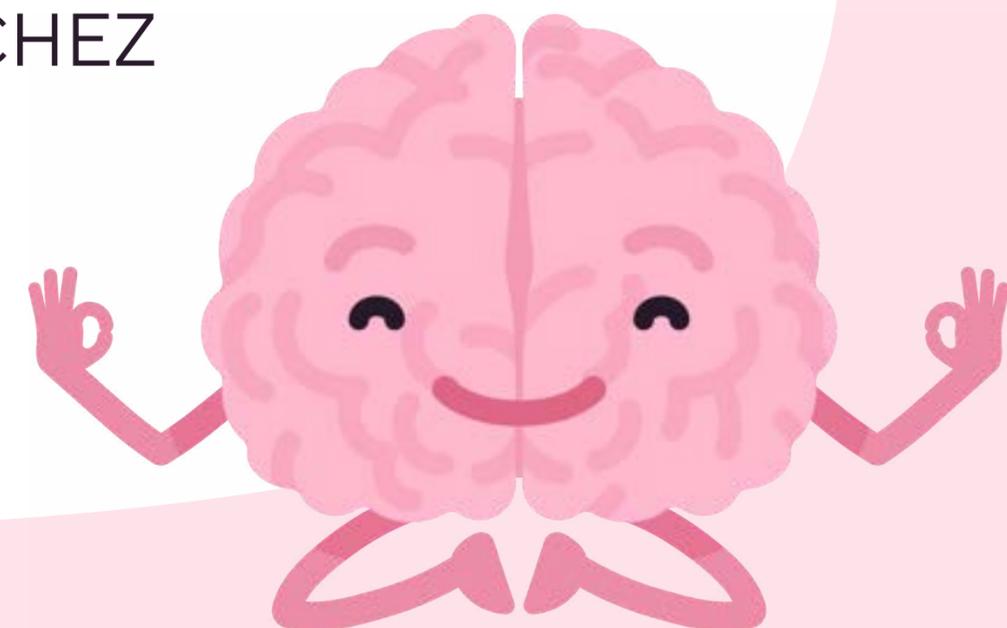




SÍNDROMES EPILÉPTICOS

ESPECIALES

LESLIE DENNIS CABRERA SANCHEZ



EPILEPSIA BENIGNA DE NIÑOS CON PUNTAS CENTROTEMPORALES

(EPILEPSIA DE LA CISURA DE ROLANDO, EPILEPSIA DE
LA CISURA DE SILVIO)



- Peculiar entre las epilepsias focales de niños en el sentido de que cede por sí sola
- Se transmite familiarmente como un rasgo autosómico dominante
- Comienza entre los cinco y los nueve años de edad
- Se declara por una convulsión tonicoclónica nocturna de comienzo focal.



Las convulsiones asumen la forma de contracciones clónicas en un lado de la cara, con menor frecuencia en un brazo o una pierna



Son controladas fácilmente con un solo anticonvulsivo

Desaparecen en la adolescencia.



EPILEPSIA CON "PUNTAS" OCCIPITALES (SÍNDROME DE PANAYIOTOPOULOS)

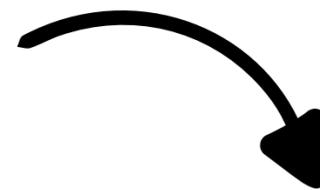


Epilepsia, por lo común benigna



- No deteriorar el intelecto
- Las convulsiones suelen cesar en la adolescencia

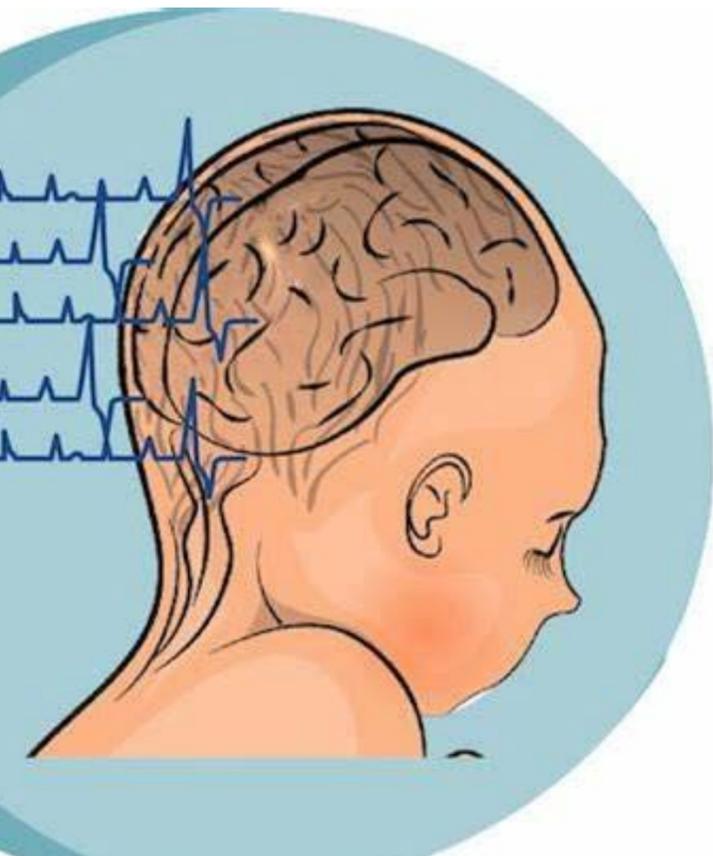
vinculado con la actividad de puntas (picos) o espigas en los lóbulos occipitales.



Epilepsia occipital sensaciones de movimientos de los ojos, zumbido de oídos o vértigo



La hiperactividad del sistema nervioso autónomo es una característica prominente



ESPASMOS INFANTILES (SÍNDROME DE WEST)





Epilepsia de la lactancia y comienzos de la niñez

Se caracteriza por episodios repetitivos, únicos o breves de movimientos de flexión gruesos del tronco y las extremidades

Anormalidades EEG

Mejora con hormona
adrenocorticotrópica

Puntas multifocales continuas

Ondas lentas de gran amplitud

Conforme madura el niño, disminuyen las convulsiones desaparecen entre el cuarto y el quinto año de edad.

CONVULSIONES FEBRILES



Específica de lactantes y niños entre seis meses y cinco años de edad

Tendencia hereditaria

Cuadro benigno

Se manifiesta conforme la temperatura central del niño aumenta o alcanza su máximo

Temperatura $>38^{\circ}\text{C}$

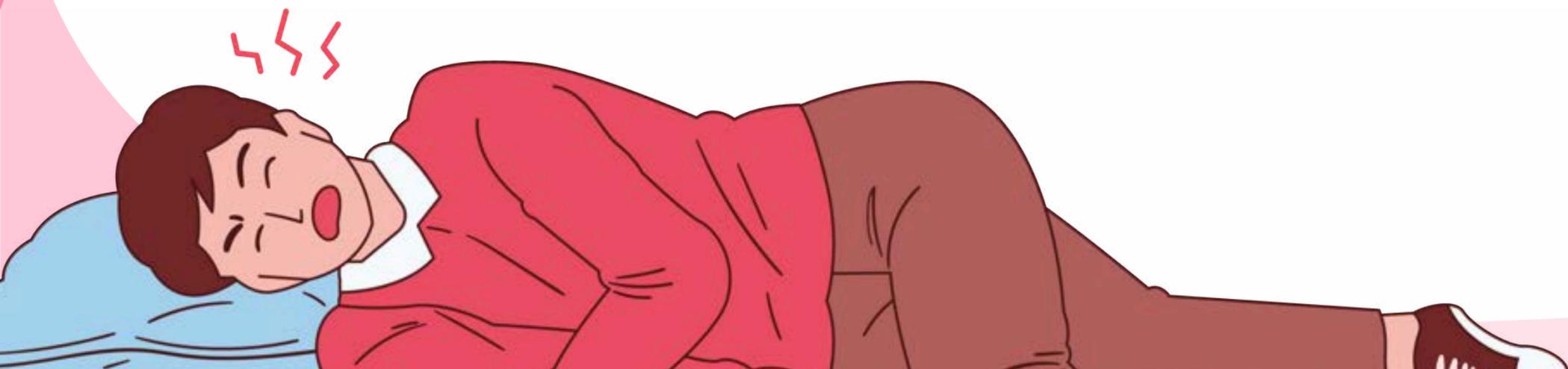
Enfermedades más graves en las cuales un estado encefalítico agudo

convulsiones focales o duraderas

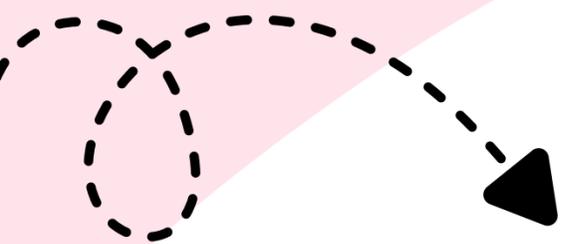
Anormalidades EEG

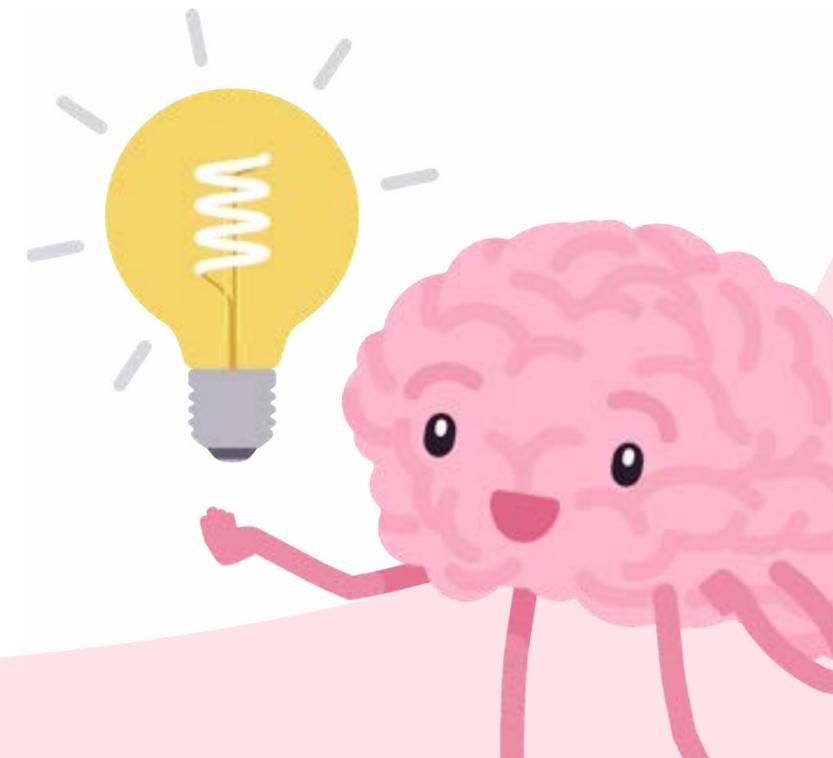
Episodios repetidos de convulsiones febriles durante una enfermedad febril

EPILEPSIA REFLEJA



CLASIFICACIÓN DE ACUERDO A LOS ESTÍMULOS INDUCTORES

- 
- 1) visuales: luces parpadeantes, perfiles visuales y colores específicos (en particular el rojo) que ocasionaban parpadeo o cierre rápido de los ojos.
 - 2) auditivas: ruidos inesperados y repentinos (despertamiento), ruidos específicos, temas musicales y voces
 - 3) somatosensitivas: un golpeteo inesperado repentino o el movimiento súbito después de estar sentada o acostada tranquila la persona o un estímulo táctil o térmico duradero a una parte del organismo
 - 4) la escritura o lectura de palabras o números
 - y 5) ingestión de alimentos.



Las convulsiones por lo regular son mioclónicas



Desencadenadas por la fotoestimulación de una televisión, un electroencefalógrafo o por estimulación fónica de videojuegos



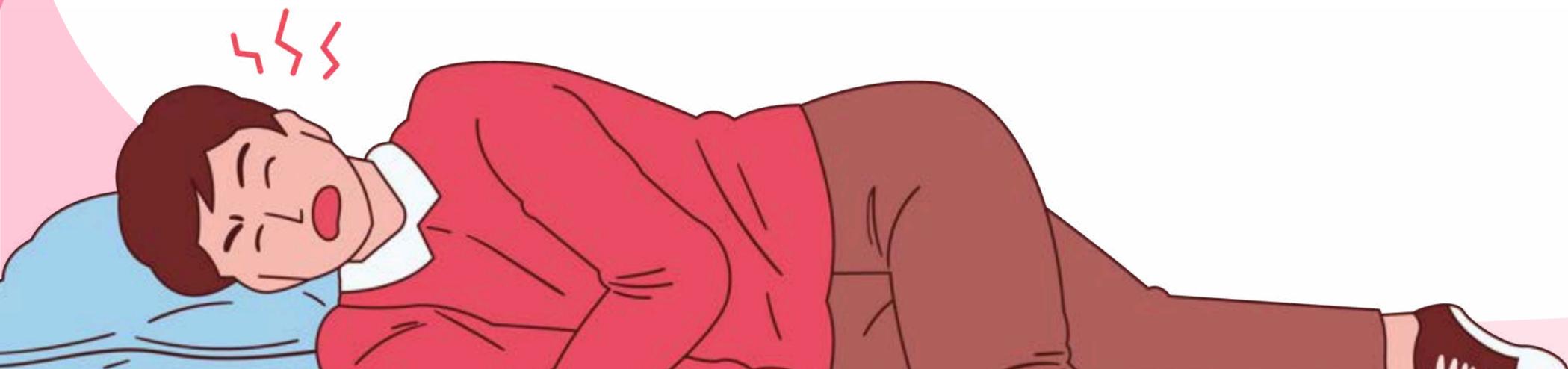
Las convulsiones inducidas por lectura, voces o consumo de alimento muy a menudo son del tipo parcial complejo



Las inducidas por música por lo regular son mioclónicas, simples o parciales complejas.

Algunos pacientes aprenden a anular la convulsión al emprender una tarea psíquica.

EPILEPSIA PARCIAL CONTINUA



Tipo especial de epilepsia motora focal

Se caracteriza por movimientos clónicos rítmicos y persistentes



Se repite a intervalos bastante regulare

común de la cara, el brazo, la pierna

Continúa durante horas, días, semanas o meses



NO se propaga a otras zonas del cuerpo

Partes afectadas



Los músculos distales de la pierna y el brazo

En la cara el ángulo de la boca o uno o ambos párpados

Los flexores de la mano y los dedos

Anormalidades del EEG



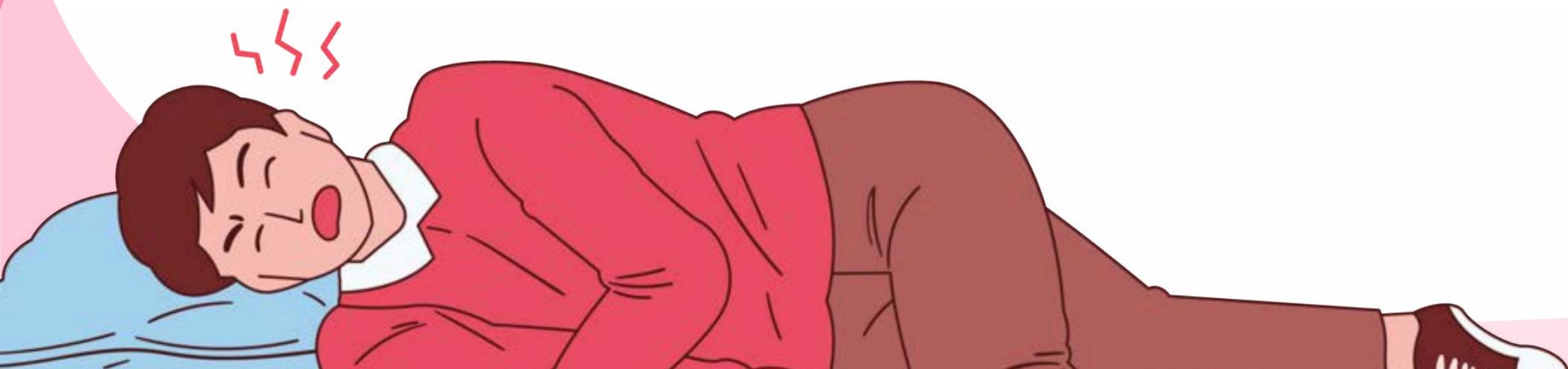
Ondas lentas u ondas acuminada

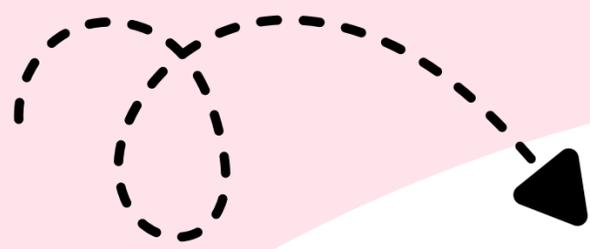
Puntas en áreas centrales del hemisferio contralateral.

Resistente al tratamiento

Grado moderado de afectación de la corteza motora o el área cortical.

SÍNDROME DE RASMUSSEN





Los niños más afectados son entre los 15 años de edad

Afecta más a niñas que a niños

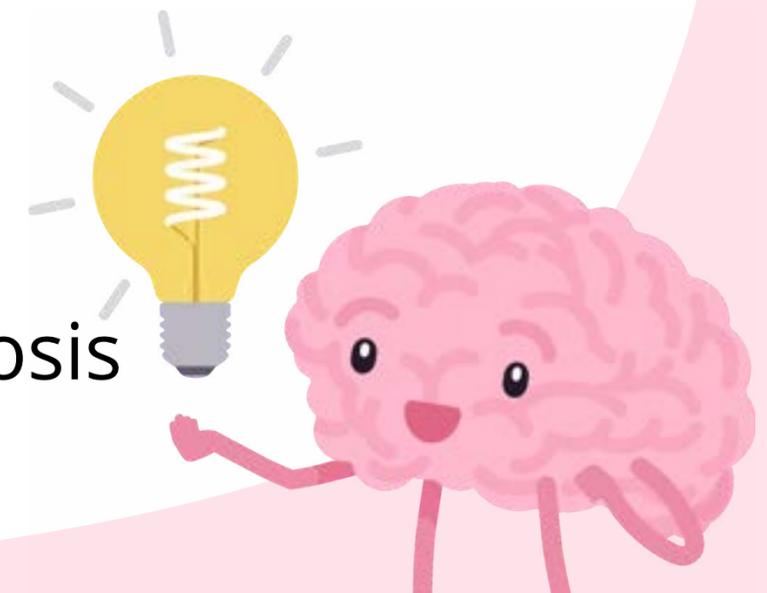
La mayoría tienen epilepsia parcial continua.

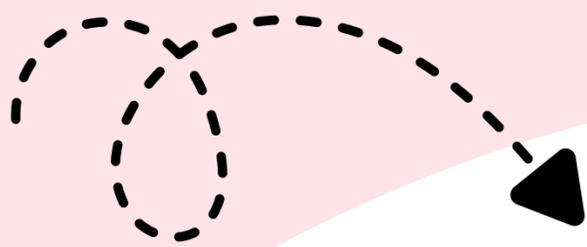
Evolución de la enfermedad



culmina en hemiplejía
Atrofia cerebral focal
Hemiatrofia foca

Destrucción extensa de la corteza y la sustancia blanca con gliosis intensa y reacciones inflamatorias perdurables.





LCR

Advierte pleocitosis

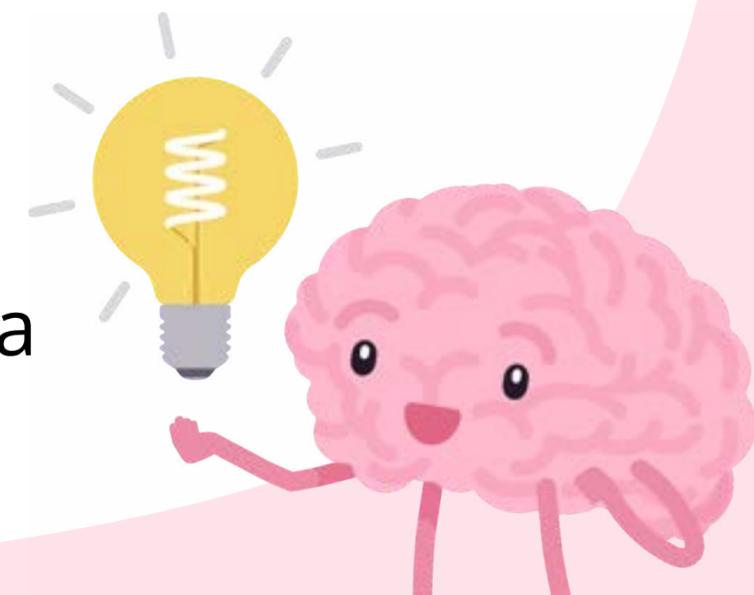
Bandas oligoclonales

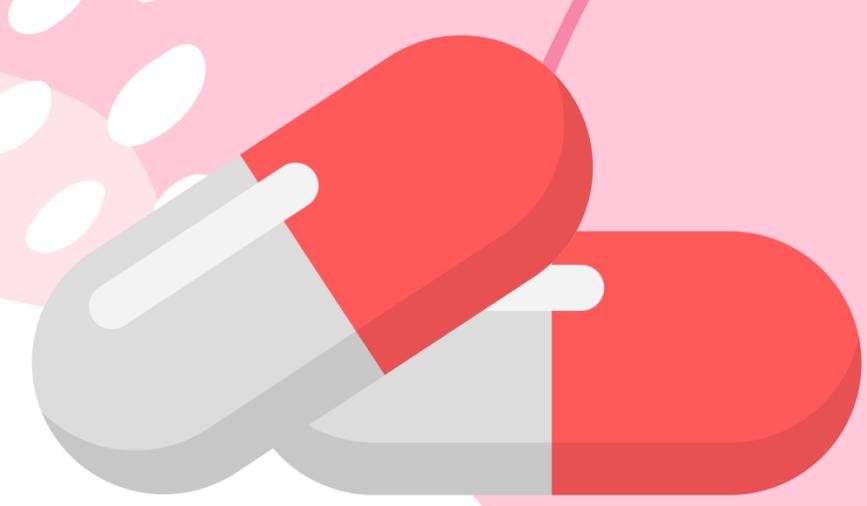
MRI

Se visualizan lesiones corticales y subcorticales focales

TRATAMIENTO

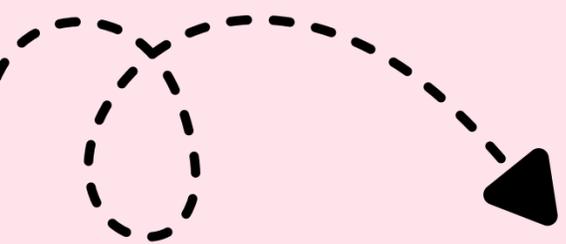
El empleo de corticoesteroides en grandes dosis, si se comienza en el primer año de la enfermedad





TRATAMIENTO DE LA EPILEPSIA





Se divide:

- ✓ Uso de antiepilépticos
- ✓ Ablación quirúrgica de focos epilépticos y otras medidas operatorias;
- ✓ Eliminación de factores causales y desencadenantes
- ✓ Regulación de la actividad física y mental.



ANTIÉPILÉPTICOS: PRINCIPIOS GENERALES

Objetivo de la farmacoterapia es obtener un estado sin convulsiones, en la medida de lo posible, y con los menores efectos adversos.

La selección y la dosis del fármaco depende:



- Sexo
- Edad
- Otros fármacos que utilice el paciente

Se comienza con dosis menores e intentar administrarlas una o dos veces al día.

En alrededor de 70% de todos los epilépticos las convulsiones son controladas por completo



MECANISMOS Y USOS DE LOS PRINCIPALES FÁRMACOS ANTIEPILÉPTICOS

NOMBRE GENÉRICO	MECANISMO DE ACCIÓN	INDICACIONES TERAPÉUTICAS PRINCIPALES	LIMITACIONES PRINCIPALES
Antiepiléptico de mayor uso como fármaco único			
Ácido valproico	Múltiple, lo que incluye potenciación de GABA, inhibición de NMDA, inhibición de los conductos de sodio, inhibición de los conductos de calcio tipo T	Convulsiones focales y generalizadas, crisis de ausencia	Inhibidor de enzimas hepáticas, teratogenicidad, aumento de peso
Difenilhidantoinato	Inhibidor de los conductos de sodio	Convulsiones focales y generalizadas	Inductor de enzimas hepáticas, farmacocinética no lineal, hipersensibilidad cutánea
Carbamazepina	Inhibidor de los conductos de sodio	Convulsiones focales y generalizadas	Inductor de enzimas hepáticas, hipersensibilidad cutánea, hiponatremia
Oxcarbamazepina	Inhibidor de los conductos de sodio	Convulsiones focales	Inductor de enzimas hepáticas, hiponatremia
Eslicarbazepina	Inhibidor de los conductos de sodio	Convulsiones focales, sólo se utiliza como fármaco auxiliar	Inductor de enzimas hepáticas, hiponatremia
Fenobarbital	Potenciación de GABA	Convulsiones focales y generalizadas	Inductor de enzimas hepáticas, sensibilidad cutánea
Lamotrigina	Inhibidor de los conductos de sodio	Convulsiones focales y	Inductor de enzimas hepáticas,

Levetiracetam	Modulación de SV2A	Convulsiones focales y generalizadas	Trastornos del estado de ánimo, psicosis
Brivaracetam	Modulación de SV2A	Convulsiones focales y generalizadas	Menos trastornos del estado de ánimo y psicosis en comparación con levetiracetam
Topiramato	Múltiples, lo que incluye potenciación de GABA, inhibición de AMPA, inhibición de los conductos de sodio, inhibición de los conductos de calcio	Convulsiones focales y generalizadas	Nefrolitiasis, alteración del estado cognitivo, pérdida de peso
Lacosamida	Inhibición de los conductos de sodio	Convulsiones focales y generalizadas	
Zonisamida	Inhibición de los conductos de sodio	Convulsiones focales y generalizadas	Nefrolitiasis, afectación cognitiva, pérdida de peso
Etosuximida	Inhibición de los conductos de calcio tipo T	Crisis de ausencia	Insomnio
Clobazam	Potenciación de GABA	Convulsiones focales y generalizadas, sólo se utiliza como fármaco auxiliar	Tolerancia, sedación
Gabapentina	Inhibición de los conductos de calcio	Convulsiones focales y generalizadas, sólo se utiliza como fármaco auxiliar	
Pregabalina	Inhibidor de los conductos de calcio	Convulsiones focales y generalizadas, sólo se utiliza como fármaco auxiliar	Aumento de peso

Perampanel	Inhibición de glutamato (AMPA)	Convulsiones focales y generalizadas, sólo se utiliza como fármaco auxiliar	
Vigabatrina	Potenciación de GABA	Espasmo del sollozo, convulsiones focales y generalizadas	Toxicidad de la retina
Clonazepam	Potenciación de GABA	Sólo se utiliza como fármaco auxiliar	Tolerancia, sedación
Diazepam	Potenciación de GABA	Sólo se utiliza como fármaco auxiliar	Tolerancia, sedación
Lorazepam	Potenciación de GABA	Sólo se utiliza como fármaco auxiliar	Tolerancia, sedación
Fosfenitoína	Inhibición de los conductos de sodio	Convulsiones focales y	Hipersensibilidad cutánea

Algunos fármacos son un poco más eficaces en un tipo de convulsión que en otro.

Al inicio se utiliza sólo un medicamento y se aumenta su dosis hasta que se alcancen concentraciones terapéuticas sostenidas.

Si con el primer fármaco no se controlan las convulsiones, se debe probar otro.



Cuadro Básico de Medicamentos

Clave	Principio activo	Dosis recomendada	Presentación	Tiempo	Efectos adversos	Interacciones	Contraindicaciones
040.000.2608.00	Carbamazepina	Mantenimiento 7 a 12mg/kg/día. dividido en 2 o 3 dosis	<p>TABLETA</p> <p>Cada tableta contiene:</p> <p>Carbamazepina 200 mg</p> <p>Envase con 20 tabletas.</p>	Individualizado a cada caso	Náusea, vómito, somnolencia, ataxia, vértigo, anemia aplásica, agranulocitosis	Disminuye el efecto de los anticoagulantes orales y de los anticonceptivos hormonales	Hipersensibilidad al fármaco. Glaucoma, agranulocitosis, trombocitopenia, anemia aplásica, insuficiencia renal y hepática.
040.000.2609.00	Carbamazepina	Mantenimiento 7 a 12mg/kg/día. Dividido en 2 o 3 dosis	<p>SUSPENSIÓN ORAL</p> <p>Cada 5 ml contienen:</p> <p>Carbamazepina 100 mg</p> <p>Envase con 120 ml y dosificador de 5 ml.</p>	Individualizado a cada caso	Náusea, vómito, somnolencia, ataxia, vértigo, anemia aplásica, agranulocitosis	Disminuye el efecto de los anticoagulantes orales y de los anticonceptivos hormonales	Hipersensibilidad al fármaco. Glaucoma, agranulocitosis, trombocitopenia, anemia aplásica, insuficiencia renal y hepática.
040.000.0202.00	Diazepam	IV: 0.25mg-0.5mg/kg Velocidad: 2-5mg/min	<p>SOLUCIÓN INYECTABLE</p> <p>Cada ampolleta contiene:</p> <p>Diazepam 10 mg</p> <p>Envase con 50</p>	Repetir la dosis 5 minutos después de la primera en caso necesario	Insuficiencia respiratoria, paro cardíaco, urticaria, náusea, vómito, excitación, alucinaciones, leucopenia, daño hepático, flebitis, trombosis venosa.	Potencia el efecto de cumarínicos y antihipertensivos. La asociación con disulfiram o antidepresivos tricíclicos, potencia el efecto del diazepam	Hipersensibilidad al fármaco, glaucoma, miastenia gravis, niños menores de 10 kg de peso corporal, embarazo, estado de choque, uso de otros depresores del sistema nervioso central, ancianos y enfermos graves e insuficiencia renal.

010.000.2624.00	Fenitoína	Dosis de impregnación IV: 20mg/kg Dosis única adicional IV: 10mg/kg Dosis máxima total: 30mg/kg Velocidad: <3mg/kg/min	SOLUCIÓN INYECTABLE Cada ampolleta contiene: Fenitoína sódica 250 mg Envase con una ampolleta (250 mg/5 ml)	-----	Náusea, vómito, nistagmus, anemia megaloblástica, ictericia, ataxia, hipertrofia gingival, hirsutismo, fibrilación ventricular, hepatitis	Con antidepresivos tricíclicos aumenta su toxicidad. Incrementan sus efectos adversos cloranfenicol, cumarínicos, isoniazida. Disminuyen el efecto de los anticonceptivos hormonales, esteroides, diazóxido, dopamina, furosemida, levodopa y quinidina	Hipersensibilidad al fármaco. Insuficiencia hepática, cardíaca o renal; anemia aplástica, lupus eritematoso, linfomas
040.000.2619.00	Fenobarbital	4 a 6 mg/kg de peso corporal/día, dividido cada 12 horas	ELÍXIR Cada 5 ml contiene fenobarbital 20 mg. Envase con 60ml y vasito dosificador de 5 ml.	Individualizar en cada caso	Somnolencia, ataxia, insuficiencia respiratoria, excitación paradójica en niños y ancianos, dermatitis.	Con antidepresivos tricíclicos aumenta su toxicidad. Incrementen sus efectos adversos cloranfenicol, cumarínicos, isoniazida. Disminuye el efecto de los anticonceptivos hormonales, esteroides, diazóxido, dopamina, furosemide, levodopa y quinidina.	Hipersensibilidad al fármaco, porfiria aguda intermitente, insuficiencia hepática, nefritis, lactancia, hipertiroidismo, diabetes mellitus, anemia.
040.000.2601.00	Fenobarbital	100 a 200 mg/día	Cada tableta contiene fenobarbital 100mg, envase con 20 tabletas.	Individualizar en cada caso	Somnolencia, ataxia, insuficiencia respiratoria, excitación paradójica en niños y ancianos, dermatitis.	Con antidepresivos tricíclicos aumenta su toxicidad. Incrementen sus efectos adversos cloranfenicol, cumarínicos, isoniazida. Disminuye el efecto de los anticonceptivos hormonales, esteroides, diazóxido,	Hipersensibilidad al fármaco, porfiria aguda intermitente, insuficiencia hepática, nefritis, lactancia, hipertiroidismo, diabetes mellitus, anemia.

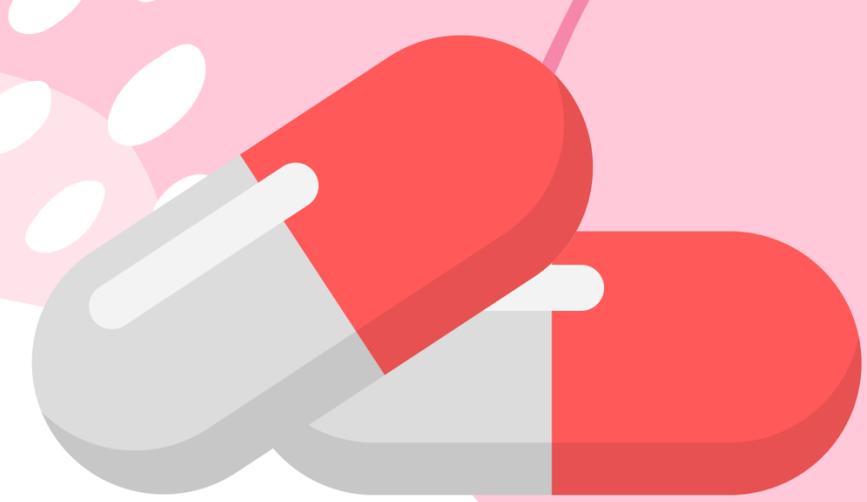
010.00.2622.00	Valproato de magnesio	Mantenimiento: 10 a 60 mg/kg/día fraccionado en 2 o 3 dosis.	TABLETA CON CUBIERTA ENTÉRICA Cada tableta contiene Valproato de magnesio 200 mg equivalente a 185.6 mg de ácido valproico. Envase con 40 tabletas	Individualizado a cada caso	Náusea, vómito, sedación, hepatitis, cefalea, ataxia, somnolencia, d Pancreatitis ebilidad.	Con fenobarbital y fenitoína disminuye su concentración plasmática.	Hipersensibilidad al fármaco. Embarazo, insuficiencia hepática
-----------------------	-----------------------	--	---	-----------------------------	---	---	--

En primer lugar, es sensato no usar combinaciones con mecanismos similares sus reacciones adversas pueden ser aditivas.

En segundo lugar, el médico debe conocer todas las interacciones manifiestas a través de vías metabólicas.

En tercer lugar, los medicamentos tienen eficacia para cada clase de convulsión suele ser necesario ampliar las posibilidades de selección más allá de tales restricciones.





FÁRMACOS ESPECÍFICOS PARA EL TRATAMIENTO DE LAS CONVULSIONES





DIFENILHIDANTOINATO

Antagonista de los conductos de sodio

Utilizado para las convulsiones focales y generalizadas

Ventajas



- Bajo costo
- Amplia disponibilidad
- Facilidad de vigilancia de las concentraciones sanguíneas

Manifestaciones de la hipersensibilidad



- Erupciones
- Fiebre
- Eosinofilia



Dosis excesiva



- Ataxia
- Diplopía
- Estupor

Uso duradero



- Hipertrofia gingival
- Engrosamiento de los rasgos faciales del niño

El fosdifenilhidantoinato para administración intramuscular e intravenosa permite alcanzar con mayor celeridad las concentraciones séricas.





CARBAMAZEPINA

Antagonista de los conductos de sodio

Causa muchos de los efectos adversos que se observan con difenilhidantoinato

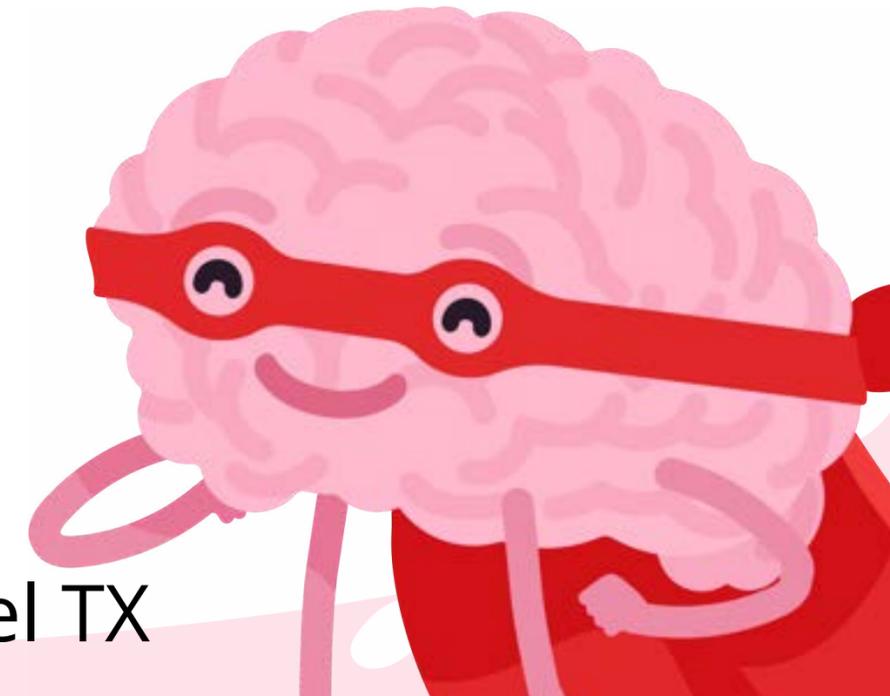
Ocasiona:



- Enzimas hepáticas
- Autoinducción
- Leucopenia leve
- Pancitopenia
- Pancreatitis
- Hiponatremia
- Diabetes insipida



Importante realizar BH antes, despues y durante el TX





ÁCIDO VALPROICO

Se considera GABAérgico



Actúa a través de la descarboxilación de ácido glutámico y antagonismo de los conductos de sodio

Todas las presentaciones de este fármaco a veces son hepatotóxicas.

Mujeres ocasiona:



- Irregularidad menstruales
- Síndrome de ovario políquístico

Complicación: Pancreatitis

Ritmo de administración: 3mg/kg/min.





FENOBARBITAL

Eficacia similar al difenilhidantoinato y carbamazepina

Inhibe la corriente de sodio a través de los conductos.

Fármaco induce fuertemente el
citocromo P 450



Tiene interacciones con varios
fármacos

Efectos Tóxicos



- Somnolencia
- Torpeza mental
- Nistagmo
- Marcha vacilante



Farmacos primarios en las convulsiones infantiles



LAMOTRIGINA

Actúa al bloquear de manera selectiva el canal lento de sodio

Impide la liberación de los neurotransmisores excitadores glutamato y aspartato.

Eficaz como fármaco de primera línea



Contra convulsiones generalizadas y focales

Limitación



- Exantema intenso
- Erupciones dermatológicas

Perfil teratogénico

Se utiliza:
Difenilhidantoinato,
Carbamazepin
Valproato



LEVETIRACETAM

Fármaco relativamente nuevo con un mecanismo no precisado,

Actúa en la proteína SV2A de la vesícula sináptica

Útil para tratar



Contra convulsiones generalizadas y parciales

Uso de comienzo lento



- Intensa somnolencia
- Mareos

Dosis altas



- Irritabilidad
- Depresión



GABAPENTINA

Sintetizados específicamente para mejorar el sistema inhibitor intrínseco de GABA en el encéfalo

Ejerce efecto en los conductos de calcio

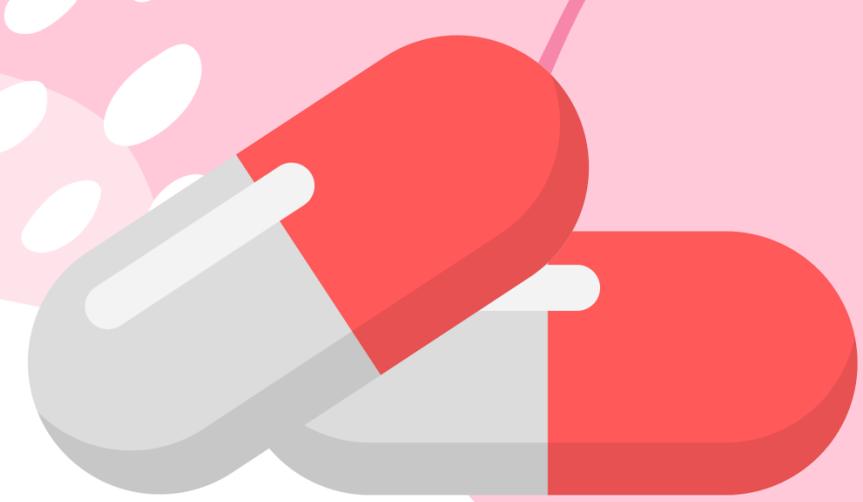
Útil para tratar



convulsiones generalizadas
parciales y secundarias

No se metaboliza en el hígado





ERUPCIONES CUTÁNEAS POR ANTIEPILEPTICOS



Reacciones idiosincrásicas son más frecuentes

Los causantes:



- Difenilhidantoinato
- Carbamazepina
- Fenobarbital
- Primidona
- Lamotrigina)

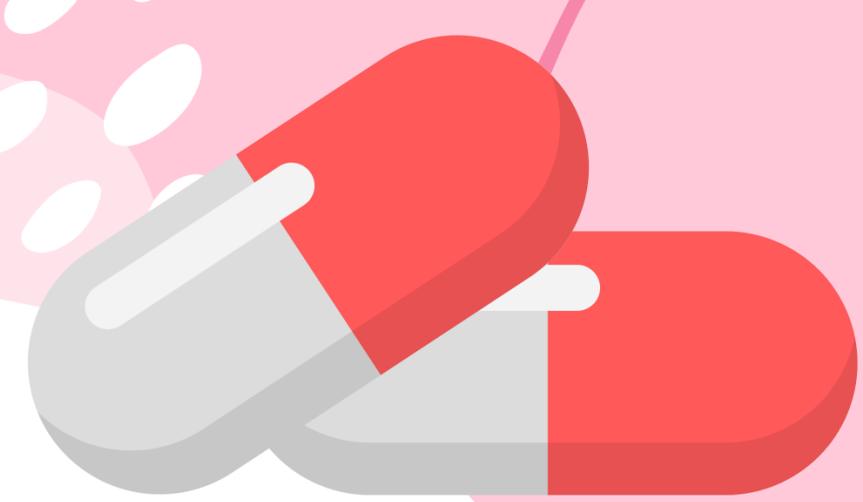
Surge más a menudo en el primer mes de uso



Cede al interrumpir el uso del fármaco

Erupciones más intensas como necrólisis epidérmica tóxica, en particular con la lamotrigina





INTERRUPCIÓN DEL USO DE LOS ANTICONVULSIVOS



Puede realizarse en personas que no han tenido convulsiones por largo tiempo

La sugerencia de interrumpir el uso de fármacos proviene a menudo del paciente

Las personas con epilepsia mioclónica juvenil



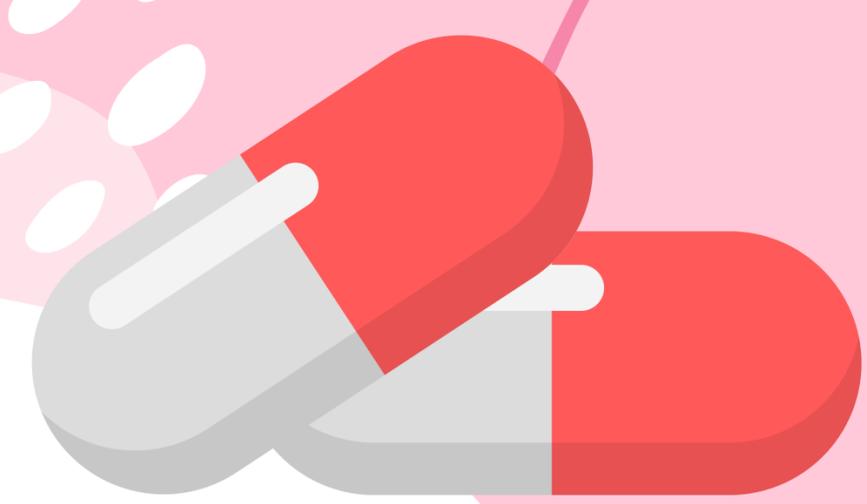
Deben continuar el uso de fármacos toda su vida



Mujeres que planean embarazarse



Cambiar de ácido valproico a levetiracetam



TRATAMIENTO DE CONVULSIONES EN EL RECIÉN NACIDO Y EL NIÑO DE CORTA EDAD





El fármaco para control de convulsiones en la lactancia es el fenobarbital

Algunos de estos pacientes pueden tener incluso 50 o más convulsiones al día



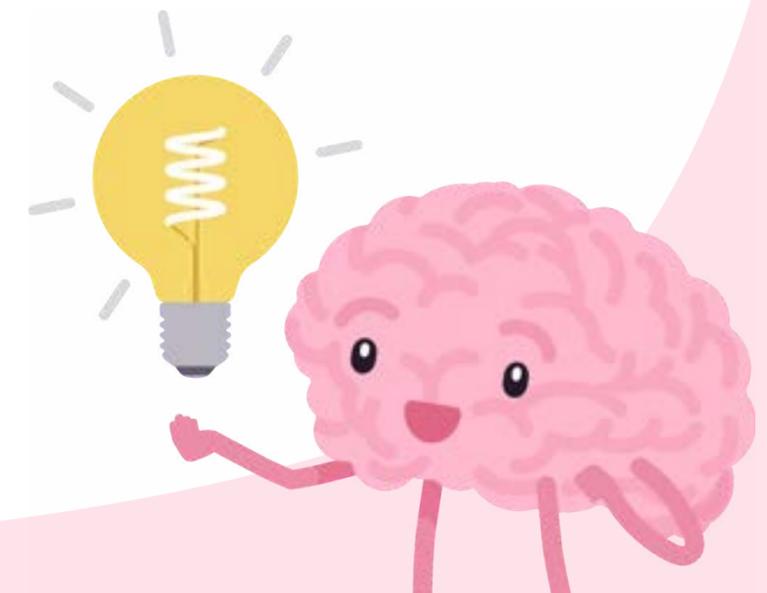
No existe una combinación eficaz de anticonvulsivos para tal situación

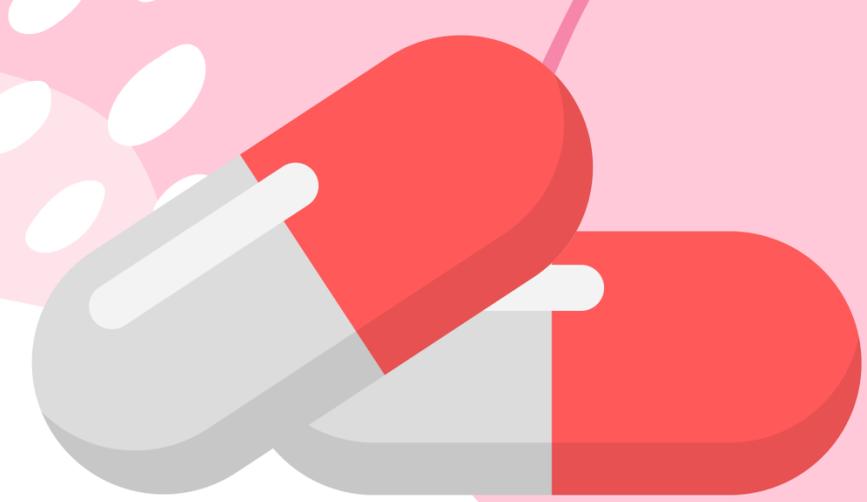
El ácido valproico (900 a 2 400 mg/día) disminuirá la frecuencia de crisis

Espasmos infantiles



La vigabatrina es eficaz





ESTADO EPILÉPTICO



Las convulsiones generalizadas recurrentes con una frecuencia que impide recuperar el conocimiento.

- Urgencia neurológica más común
- El estado convulsivo prolongado (que dura más de 30 min).
- Secuelas neurológica

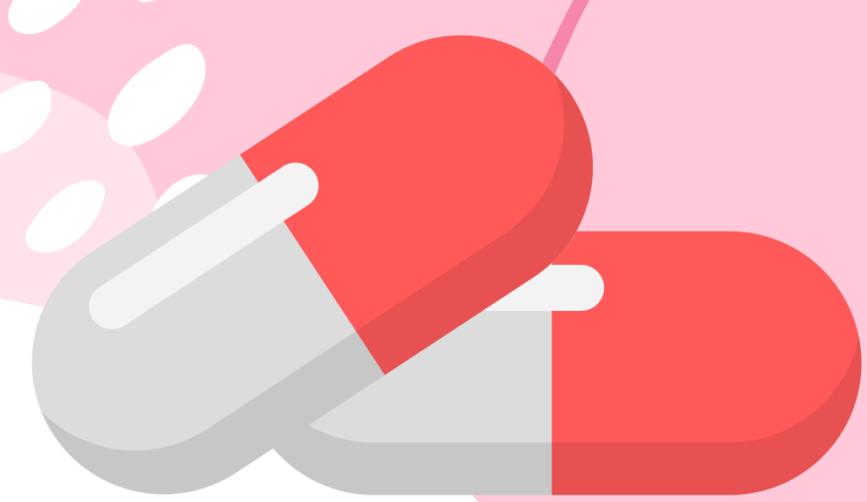
Relacionado:



- Encefalitis viral
- Paraneoplásica
- Antiguas lesiones traumáticas
- Epilepsia con grave retraso psíquico.

Anormalidades de señales en la región de la convulsión focal o en los hipocampos





TRATAMIENTO DEL ESTADO EPILÉPTICO CONVULSIVO



Valoración Inicial

Asegurar la ventilación adecuada, la oxigenación, la presión arterial

Intubar si es necesario, con base en la baja saturación de oxígeno y la respiración trabajosa

Colocar un catéter intravenoso

Administrar solución glucosa y tiamina en circunstancias apropiadas

Enviar muestras para detección inicial de tóxicos

Valorar rápidamente en busca de lesión craneal y cervical si no hubo testigos del comienzo de las convulsiones

Supresión Inmediata de las convulsiones

Lorazepam o diazepam, 2 a 4 mg/min IV hasta una dosis total de 10–15 mg con monitorización seriada de la presión arterial cuando se utilizan frecuencias o dosis mayores

Comienzo o repetición de la dosis Inicial a base de anticonvulsivos

Difenilhidantoinato, 15–20 mg/kg por vía IV a razón de 25–50 mg/min de solución salina normal o fosfodifenilhidantoinato a razón de 50–75 mg/min

Dosis de anestésicos generales para combatir el estado epiléptico persistente

Midazolam, 0.2 mg/kg como dosis inicial, seguida de venoclisis a razón de 0.1–0.4 mg/kg/h o propofol, 2 mg/kg/h

Tratamiento si persisten las convulsiones o los trazos EEG de éstas después de varias horas

Se puede agregar valproato o fenobarbital, a razón de 10 mg/min hasta una dosis total de 20 mg/kg como anticonvulsivos adicionales IV, o por sonda nasogástrica usar carbamazepina o levetiracetam si hay actividad gástrica e intestinal.

Considerar la parálisis neuromuscular si persisten las convulsiones en los trazos EEG de vigilancia.

Pentobarbital, 10 mg/kg/h

Anestésicos por inhalación (isoflurano)

GRACIAS

VICTOR, A. Y. (s.f.). PRINCIPIOS DE NEUROLOGIA
DECIMA EDICIÓN.

