



I'm not robot

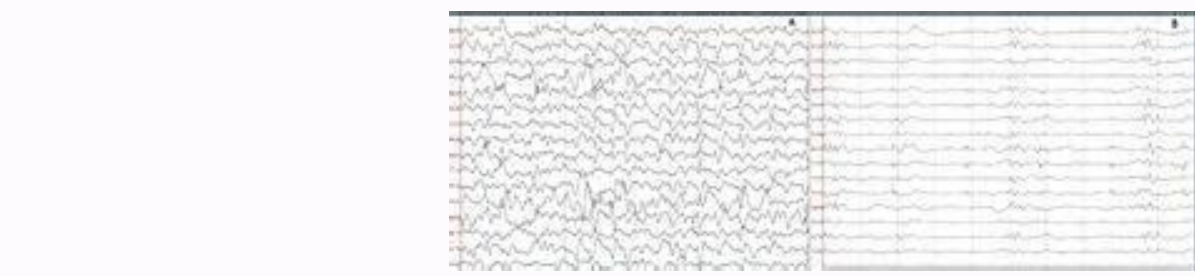


**Continue**

## Que significa actividad epileptiforme interictal

### Actividad epileptiforme.

Detalles Escrito por Super User Categoría: Curso 2011 Publicado: 31 Enero 2011 Título: "Repercusión neurocognitiva de las descargas epileptiformes interictales en el niño" Title: "Interictal epileptiform discharges and cognitive impairment in children" Autores: Juan José García-Peñas. Institución / Centro de Trabajo: Sección de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Residencia Cantabria. Avenida Cardenal Herrera s/n. 39011-Santander (Cantabria). PUNTOS A CONSIDERAR EN ESTA REVISIÓN: Uno de los temas más polémicos y controvertidos en epilepsia infantil es la disyuntiva entre tratar o no tratar las descargas epileptiformes interictales en el EEG. Ningún autor en su sano juicio puede abogar por tratar todos los casos de descargas epileptiformes dado que todos los neuropediatras pensamos que se debe tratar al niño en su conjunto y no sólo al EEG. Sin embargo, existen una serie de situaciones clínicas que justifican un tratamiento precoz e incluso enérgico de las descargas paroxísticas del EEG. En esta revisión, nos basaremos en una serie de datos para justificar nuestra postura a favor de tratar. Entre estos factores, analizaremos: la repercusión cognitiva de las descargas epileptiformes, el concepto de encefalopatías epilépticas, el modelo clínico-EEG de los síndromes con punta-onda continua en sueño, el perfil de las epilepsias benignas de la infancia y la decisión práctica de iniciar tratamiento antiepiléptico en los pacientes con descargas epileptiformes aisladas. REPERCUSIÓN COGNITIVA DE LAS DESCARGAS EPILEPTIFORMES: Alteraciones neurocognitivas en la epilepsia infantil: La alteración neurocognitiva es una consecuencia común de la epilepsia. Los trastornos más frecuentemente observados incluyen: alteración de memoria, lentitud mental, defectos de razonamiento lógico y déficit atencional. Se han implicado diversos factores como son: la etiología de la epilepsia, el papel de las descargas epileptiformes del EEG, la edad de debut de la epilepsia y la influencia de los fármacos antiepilépticos (FAE). Se discute cuál puede ser la contribución clínica de la actividad epiléptica paroxística, ya sea por el efecto agudo de las crisis y/o por el efecto de las descargas epileptiformes EEG "interictales" subclínicas. Los estudios epidemiológicos sobre la repercusión aguda, subaguda y/o crónica de las crisis (principalmente, de las denominadas crisis motoras menores y las ausencias) y de las descargas epileptiformes en el EEG, han demostrado que el efecto transitorio de estas anomalías se subestima, sobre todo en pacientes mal controlados con gran frecuencia de crisis, en los cuales su efecto acumulativo puede producir un importante impacto cognitivo y afectar a la vida diaria si no se reconocen y tratan adecuadamente1. Por otra parte, es importante recordar que es en estos pacientes donde se objetivan frecuentemente descargas de puntas, ondas agudas y/o punta-onda lenta "interictales" aparentemente subclínicas. Concepto de descargas epileptiformes interictales: Las descargas epileptiformes interictales del EEG son aquellas descargas que no son parte de una crisis, es decir, que no están acompañadas de signos de comportamiento estereotipado o cambios de la conciencia. Esta distinción tiene importancia, pues se suelen tratar las crisis, pero es controvertido el tratamiento de los fenómenos epilépticos interictales. Sin embargo, se afirma que algunos episodios con descargas en el EEG presentan un déficit cognitivo simultáneo reconocible. Esto, de ser cierto, tendría un impacto en la calidad de vida y conllevaría un efecto clínico relevante. Por ello, algunos autores recomiendan que el registro EEG se haga combinado con tests psicológicos en cualquier paciente que muestre una conducta inconsistente donde pueda sospecharse una alteración de atención o reactividad1.



Ningún autor en su sano juicio puede abogar por tratar todos los casos de descargas epileptiformes dado que todos los neuropediatras pensamos que se debe tratar al niño en su conjunto y no sólo al EEG. Sin embargo, existen una serie de situaciones clínicas que justifican un tratamiento precoz e incluso enérgico de las descargas paroxísticas del EEG. En esta revisión, nos basaremos en una serie de datos para justificar nuestra postura a favor de tratar. Entre estos factores, analizaremos: la repercusión cognitiva de las descargas epileptiformes, el concepto de encefalopatías epilépticas, el modelo clínico-EEG de los síndromes con punta-onda continua en sueño, el perfil de las epilepsias benignas de la infancia y la decisión práctica de iniciar tratamiento antiepiléptico en los pacientes con descargas epileptiformes aisladas. REPERCUSIÓN COGNITIVA DE LAS DESCARGAS EPILEPTIFORMES: Alteraciones neurocognitivas en la epilepsia infantil: La alteración neurocognitiva es una consecuencia común de la epilepsia. Los trastornos más frecuentemente observados incluyen: alteración de memoria, lentitud mental, defectos de razonamiento lógico y déficit atencional. Se han implicado diversos factores como son: la etiología de la epilepsia, el papel de las descargas epileptiformes del EEG, la edad de debut de la epilepsia y la influencia de los fármacos antiepilépticos (FAE). Se discute cuál puede ser la contribución clínica de la actividad epiléptica paroxística, ya sea por el efecto agudo de las crisis y/o por el efecto de las descargas epileptiformes EEG "interictales" subclínicas. Los estudios epidemiológicos sobre la repercusión aguda, subaguda y/o crónica de las crisis (principalmente, de las denominadas crisis motoras menores y las ausencias) y de las descargas epileptiformes en el EEG, han demostrado que el efecto transitorio de estas anomalías se subestima, sobre todo en pacientes mal controlados con gran frecuencia de crisis, en los cuales su efecto acumulativo puede producir un importante impacto cognitivo y afectar a la vida diaria si no se reconocen y tratan adecuadamente1. Por otra parte, es importante recordar que es en estos pacientes donde se objetivan frecuentemente descargas de puntas, ondas agudas y/o punta-onda lenta "interictales" aparentemente subclínicas. Concepto de descargas epileptiformes interictales: Las descargas epileptiformes interictales del EEG son aquellas descargas que no son parte de una crisis, es decir, que no están acompañadas de signos de comportamiento estereotipado o cambios de la conciencia. Esta distinción tiene importancia, pues se suelen tratar las crisis, pero es controvertido el tratamiento de los fenómenos epilépticos interictales. Sin embargo, se afirma que algunos episodios con descargas en el EEG presentan un déficit cognitivo simultáneo reconocible. Esto, de ser cierto, tendría un impacto en la calidad de vida y conllevaría un efecto clínico relevante. Por ello, algunos autores recomiendan que el registro EEG se haga combinado con tests psicológicos en cualquier paciente que muestre una conducta inconsistente donde pueda sospecharse una alteración de atención o reactividad1.

Tabla 1. Hallazgos del presente estudio

NOMBRE VARIABLE	n (%)
EDAD - promedio (DE)	17,7 años (DE 117 S), Rango (7 meses-77 años)
AÑO DE REALIZACIÓN DEL ESTUDIO	2012
2013	69 (66,1)
2013	54 (48,3)
DURACIÓN DEL ESTUDIO (promedio (DE))	23 horas (DE ±12), Rango (3 horas-72 horas)
INDICACION DEL ESTUDIO	
Epilepsia focal	26 (29,3%)
Epilepsia de origen indeterminado	1 (1,1%)
Epilepsia primaria generalizada	1 (1,1%)
TIPO DE CRISIS	
Crisis parciales simples	20 (16,3%)
Crisis generalizadas	12 (9,8%)
Crisis parciales con generalización	1 (1,1%)
PRINCIPIO DE LA DESCARGA	
Frontal	14 (11,4%)
Generalizada	13 (10,8%)
Frente-temporal	7 (5,7%)
ACTIVIDAD INTERICTAL	
Punta, punta onda lenta	14 (11,4%)
Puntas frontales	10 (8,1%)
Puntas fronto-temporales	9 (7,3%)
Punta, onda aguda, punta onda lenta	6 (5,0%)
ACTIVIDAD ICTAL	
Punta onda lenta de 3 Hz	7 (5,7%)
Ondas agudas	4 (3,3%)
Poligráficas	4 (3,3%)
CRISIS DESENCADENADAS POR FOTOSTIMULACIÓN	1 (0,8%)
CRISIS DESENCADENADAS POR HIPERVENTILACIÓN	2 (1,6%)
EVENTOS PAROXÍSTICOS NO EPILEPTICOS (CRISIS PSICOMOTORAS)	11 (9,8%)

Entre estos factores, analizaremos: la repercusión cognitiva de las descargas epileptiformes, el concepto de encefalopatías epilépticas, el modelo clínico-EEG de los síndromes con punta-onda continua en sueño, el perfil de las epilepsias benignas de la infancia y la decisión práctica de iniciar tratamiento antiepiléptico en los pacientes con descargas epileptiformes aisladas. REPERCUSIÓN COGNITIVA DE LAS DESCARGAS EPILEPTIFORMES: Alteraciones neurocognitivas en la epilepsia infantil: La alteración neurocognitiva es una consecuencia común de la epilepsia. Los trastornos más frecuentemente observados incluyen: alteración de memoria, lentitud mental, defectos de razonamiento lógico y déficit atencional. Se han implicado diversos factores como son: la etiología de la epilepsia, el papel de las descargas epileptiformes del EEG, la edad de debut de la epilepsia y la influencia de los fármacos antiepilépticos (FAE). Se discute cuál puede ser la contribución clínica de la actividad epiléptica paroxística, ya sea por el efecto agudo de las crisis y/o por el efecto de las descargas epileptiformes EEG "interictales" subclínicas. Los estudios epidemiológicos sobre la repercusión aguda, subaguda y/o crónica de las crisis (principalmente, de las denominadas crisis motoras menores y las ausencias) y de las descargas epileptiformes en el EEG, han demostrado que el efecto transitorio de estas anomalías se subestima, sobre todo en pacientes mal controlados con gran frecuencia de crisis, en los cuales su efecto acumulativo puede producir un importante impacto cognitivo y afectar a la vida diaria si no se reconocen y tratan adecuadamente1. Por otra parte, es importante recordar que es en estos pacientes donde se objetivan frecuentemente descargas de puntas, ondas agudas y/o punta-onda lenta "interictales" aparentemente subclínicas. Concepto de descargas epileptiformes interictales: Las descargas epileptiformes interictales del EEG son aquellas descargas que no son parte de una crisis, es decir, que no están acompañadas de signos de comportamiento estereotipado o cambios de la conciencia. Esta distinción tiene importancia, pues se suelen tratar las crisis, pero es controvertido el tratamiento de los fenómenos epilépticos interictales. Sin embargo, se afirma que algunos episodios con descargas en el EEG presentan un déficit cognitivo simultáneo reconocible. Esto, de ser cierto, tendría un impacto en la calidad de vida y conllevaría un efecto clínico relevante. Por ello, algunos autores recomiendan que el registro EEG se haga combinado con tests psicológicos en cualquier paciente que muestre una conducta inconsistente donde pueda sospecharse una alteración de atención o reactividad1. Por otra parte, algunos estudios han evidenciado que el tratamiento de tales descargas puede resultar en mejoría cognitiva global evolutiva2,3. Impacto de las descargas epileptiformes del EEG sobre la función cognitiva: bases generales. Gibbs et al4, en el año 1936, demostraron que, aunque las descargas epileptiformes generalmente resultan en síntomas clínicos claros, tales como automatismos, movimientos anormales o alteración de la conciencia; también pueden verse descargas epileptiformes EEG sin síntomas clínicos evidentes.



- El estado epiléptico
  - El convulsión generalizada (generalized convulsive status epilepticus, GCSE)
    - Convulsiones electrográficas persistentes y generalizadas
    - Coma
    - Movimientos tónico-clónicos
  - La variante no convulsiva
    - Crisis de ausencia
    - Convulsiones parciales persistentes
    - Confusión
    - Disminución parcial de la conciencia
    - Anormalidades motoras mínimas

REPERCUSIÓN COGNITIVA DE LAS DESCARGAS EPILEPTIFORMES: Alteraciones neurocognitivas en la epilepsia infantil: La alteración neurocognitiva es una consecuencia común de la epilepsia. Los trastornos más frecuentemente observados incluyen: alteración de memoria, lentitud mental, defectos de razonamiento lógico y déficit atencional. Se han implicado diversos factores como son: la etiología de la epilepsia, el papel de las descargas epileptiformes del EEG, la edad de debut de la epilepsia y la influencia de los fármacos antiepilépticos (FAE). Se discute cuál puede ser la contribución clínica de la actividad epiléptica paroxística, ya sea por el efecto agudo de las crisis y/o por el efecto de las descargas epileptiformes EEG "interictales" subclínicas. Los estudios epidemiológicos sobre la repercusión aguda, subaguda y/o crónica de las crisis (principalmente, de las denominadas crisis motoras menores y las ausencias) y de las descargas epileptiformes en el EEG, han demostrado que el efecto transitorio de estas anomalías se subestima, sobre todo en pacientes mal controlados con gran frecuencia de crisis, en los cuales su efecto acumulativo puede producir un importante impacto cognitivo y afectar a la vida diaria si no se reconocen y tratan adecuadamente1. Por otra parte, es importante recordar que es en estos pacientes donde se objetivan frecuentemente descargas de puntas, ondas agudas y/o punta-onda lenta "interictales" aparentemente subclínicas. Concepto de descargas epileptiformes interictales: Las descargas epileptiformes interictales del EEG son aquellas descargas que no son parte de una crisis, es decir, que no están acompañadas de signos de comportamiento estereotipado o cambios de la conciencia. Esta distinción tiene importancia, pues se suelen tratar las crisis, pero es controvertido el tratamiento de los fenómenos epilépticos interictales. Sin embargo, se afirma que algunos episodios con descargas en el EEG presentan un déficit cognitivo simultáneo reconocible. Esto, de ser cierto, tendría un impacto en la calidad de vida y conllevaría un efecto clínico relevante. Por ello, algunos autores recomiendan que el registro EEG se haga combinado con tests psicológicos en cualquier paciente que muestre una conducta inconsistente donde pueda sospecharse una alteración de atención o reactividad1.

## EPISODIOS PAROXÍSTICOS

- Crisis epilépticas
  - Reconocer
  - Diferenciar de **otros fenómenos paroxísticos**
  - Determinar si es consecuencia de patología significativa
  - Decidir exámenes a realizar
  - Decidir si requiere tratamiento
- Concepto y clasificación de crisis y síndromes epilépticos

Sin embargo, existen una serie de situaciones clínicas que justifican un tratamiento precoz e incluso enérgico de las descargas paroxísticas del EEG. En esta revisión, nos basaremos en una serie de datos para justificar nuestra postura a favor de tratar. Entre estos factores, analizaremos: la repercusión cognitiva de las descargas epileptiformes, el concepto de encefalopatías epilépticas, el modelo clínico-EEG de los síndromes con punta-onda continua en sueño, el perfil de las epilepsias benignas de la infancia y la decisión práctica de iniciar tratamiento antiepiléptico en los pacientes con descargas epileptiformes aisladas. REPERCUSIÓN COGNITIVA DE LAS DESCARGAS EPILEPTIFORMES: Alteraciones neurocognitivas en la epilepsia infantil: La alteración neurocognitiva es una consecuencia común de la epilepsia. Los trastornos más frecuentemente observados incluyen: alteración de memoria, lentitud mental, defectos de razonamiento lógico y déficit atencional. Se han implicado diversos factores como son: la etiología de la epilepsia, el papel de las descargas epileptiformes del EEG, la edad de debut de la epilepsia y la influencia de los fármacos antiepilépticos (FAE). Se discute cuál puede ser la contribución clínica de la actividad epiléptica paroxística, ya sea por el efecto agudo de las crisis y/o por el efecto de las descargas epileptiformes EEG "interictales" subclínicas. Los estudios epidemiológicos sobre la repercusión aguda, subaguda y/o crónica de las crisis (principalmente, de las denominadas crisis motoras menores y las ausencias) y de las descargas epileptiformes en el EEG, han demostrado que el efecto transitorio de estas anomalías se subestima, sobre todo en pacientes mal controlados con gran frecuencia de crisis, en los cuales su efecto acumulativo puede producir un importante impacto cognitivo y afectar a la vida diaria si no se reconocen y tratan adecuadamente1. Por otra parte, es importante recordar que es en estos pacientes donde se objetivan frecuentemente descargas de puntas, ondas agudas y/o punta-onda lenta "interictales" aparentemente subclínicas. Concepto de descargas epileptiformes interictales: Las descargas epileptiformes interictales del EEG son aquellas descargas que no son parte de una crisis, es decir, que no están acompañadas de signos de comportamiento estereotipado o cambios de la conciencia. Esta distinción tiene importancia, pues se suelen tratar las crisis, pero es controvertido el tratamiento de los fenómenos epilépticos interictales. Sin embargo, se afirma que algunos episodios con descargas en el EEG presentan un déficit cognitivo simultáneo reconocible. Esto, de ser cierto, tendría un impacto en la calidad de vida y conllevaría un efecto clínico relevante. Por ello, algunos autores recomiendan que el registro EEG se haga combinado con tests psicológicos en cualquier paciente que muestre una conducta inconsistente donde pueda sospecharse una alteración de atención o reactividad1. Por otra parte, algunos estudios han evidenciado que el tratamiento de tales descargas puede resultar en mejoría cognitiva global evolutiva2,3. Impacto de las descargas epileptiformes del EEG sobre la función cognitiva: bases generales. Gibbs et al4, en el año 1936, demostraron que, aunque las descargas epileptiformes generalmente resultan en síntomas clínicos claros, tales como automatismos, movimientos anormales o alteración de la conciencia; también pueden verse descargas epileptiformes EEG sin síntomas clínicos evidentes. Estos autores fueron los primeros en sugerir que tales descargas en el EEG podían asociarse con una alteración transitoria de las funciones corticales superiores y denominaron a este cuadro "epilepsia enmascarada" o "epilepsia larvada"4. Posteriormente, Schwab5, en 1939, describió un grupo de 14 pacientes con entumecimiento de la reactividad durante los episodios asociados a estas descargas epileptiformes del EEG. En el año 1965, Mirsky y Van Buren6 sugieren que la denominada "epilepsia centroencefálica" se asocia con disminución de la atención, aunque no proporcionan en su artículo un registro de crisis subclínicas en relación con las referidas descargas "centroencefálicas" del EEG. Los estudios posteriores al respecto son contradictorios y confusos. Mientras que algunos autores como Scott et al7 afirman que las descargas generalizadas de punta-onda siempre se acompañan de alteración de la función cognitiva; otros grupos de estudio, como el de Precht1 et al8 y el de Hutt9, no ven ningún tipo de alteración cognitiva durante las descargas epileptiformes. Concepto de alteración cognitiva transitoria (ACT): Descripción del concepto de ACT: En 1984, Aarts et al10 van a diseñar el concepto de "transient cognitive impairment" (TCI) mediante el empleo conjunto de registro EEG y tests neurocognitivos. En su publicación, estos autores encuentran una alteración de la función cognitiva coincidente con las descargas epileptiformes del EEG en 23 de 1059 pacientes (2,2%) enviados para realizar EEG de rutina. Cuando se incluyen sólo aquellos pacientes que tienen más de un episodio con descargas epileptiformes en 5 minutos de EEG basal y sin aparentes crisis, se observa que cerca de un 50% de éstos tienen alteración cognitiva durante las descargas epileptiformes del EEG. Este grupo de autores propone el término descriptivo de "alteraciones cognitivas transitorias" (ACT) para los episodios con descargas epileptiformes EEG asociados a una alteración cognitiva. De esta forma, este concepto se delimita como un episodio de alteración cognitiva transitoria sin ningún otro signo clínico externo asociado. Limitaciones del concepto de ACT: Aunque parece un término descriptivo muy atractivo; en la práctica clínica, es difícil distinguir las ACT de las "crisis sutiles no convulsivas". Esto es especialmente complicado cuando los síntomas ictales son patrones comportamentales "normales" en el sujeto o cuando no se registra adecuadamente la región de la cara durante el registro vídeo-EEG-poligráfico. Binnie et al11 demostraron crisis menores breves que no habían sido previamente observadas en muchos pacientes referidos para detección de ACT. Por otra parte, hay que hacer otras precisiones y aclaraciones a este concepto. Por ejemplo, debemos recalcar que determinadas consecuencias cognitivas de las crisis, tales como el entumecimiento postictal prolongado, no se consideran ACT. Además, se debe insistir en que la variabilidad de la función cognitiva es el síntoma principal de la ACT y que dicha disfunción está caracterizada por episodios transitorios de alteración cognitiva que ocurren exclusivamente durante los periodos de descargas epileptiformes. Por tanto, la alteración cognitiva de naturaleza no periódica o la alteración cognitiva estable no se considera una ACT, incluso en pacientes con descargas epileptiformes EEG interictales frecuentes. Estos criterios de variabilidad y transitoriedad no son fáciles de delimitar en pacientes con epilepsia que pueden asociar déficit atencional como patología comórbida.



<span></span>	<b>Diagnóstico diferencial de las convulsiones</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>Antecedentes</li><li>Pruebas de laboratorio</li><li>Pruebas adicionales</li><li>Video-EEC</li><li>Estudios del sueño</li><li>Prueba de mesa inclinada</li><li>Estudios electrofisiológicos cardíacos</li></ul>	
<span></span>	

Residencia Cantabria.Avenida Cardenal Herrera s/n.39011-Santander (Cantabria).PUNTOS A CONSIDERAR EN ESTA REVISIÓN:Uno de los temas más polémicos y controvertidos en epilepsia infantil es la disyuntiva entre tratar o no tratar las descargas epileptiformes interictales en el EEG. Ningún autor en su sano juicio puede abogar por tratar todos los casos de descargas epileptiformes dado que todos los neuropediatras pensamos que se debe tratar al niño en su conjunto y no sólo al EEG. Sin embargo, existen una serie de situaciones clínicas que justifican un tratamiento precoz e incluso enérgico de las descargas paroxísticas del EEG. En esta revisión, nos basaremos en una serie de datos para justificar nuestra postura a favor de tratar. Entre estos factores, analizaremos: la repercusión cognitiva de las descargas epileptiformes, el concepto de encefalopatías epilépticas, el modelo clínico-EEG de los síndromes con punta-onda continua en sueño, el perfil de las epilepsias benignas de la infancia y la decisión práctica de iniciar tratamiento antiépileptico en los pacientes con descargas epileptiformes aisladas. REPERCUSIÓN COGNITIVA DE LAS DESCARGAS EPILEPTIFORMES:Alteraciones neurocognitivas en la epilepsia infantilLa alteración neurocognitiva es una consecuencia común de la epilepsia. Los trastornos más frecuentemente observados incluyen: alteración de memoria, lentitud mental, defectos de razonamiento lógico y déficit atencional. Se han implicado diversos factores como son: la etiología de la epilepsia, el papel de las descargas epileptiformes del EEG, la edad de debut de la epilepsia y la influencia de los fármacos antiépilepticos (FAE). Se discute cuál puede ser la contribución clínica de la actividad epiléptica paroxística, ya sea por el efecto agudo de las crisis y/o por el efecto de las descargas epileptiformes EEG "interictales" subclínicas. Los estudios epidemiológicos sobre la repercusión aguda, sabaguda y/o crónica de las crisis (principalmente, de las denominadas crisis motoras menores y las ausencias) y de las descargas epileptiformes en el EEG, han demostrado que el efecto transitorio de estas anomalías es subestima, sobre todo en pacientes mal controlados con gran frecuencia de crisis, en los cuales su efecto acumulativo puede producir un importante impacto cognitivo y afectar a la vida diaria si no se reconocen y tratan adecuadamente1. Por otra parte, es importante recordar que es en estos pacientes donde se objetivan frecuentemente descargas de puntas, ondas agudas y/o punta-onda lenta "interictales" aparentemente subclínicas. Concepto de descargas epileptiformes interictales.Las descargas epileptiformes interictales del EEG son aquellas descargas que no son parte de una crisis, es decir, que no están acompañadas de signos de comportamiento esteotipado o cambios de la conciencia. Esta distinción tiene importancia, pues se suelen tratar las crisis, pero es controvertido el tratamiento de los fenómenos epilépticos interictales. Sin embargo, se afirma que algunos episodios con descargas en el EEG presentan un déficit cognitivo simultáneo reconocible. Esto, de ser cierto, tendría un impacto en la calidad de vida y conllevaría un efecto clínico relevante. Por ello, algunos autores recomiendan que el registro EEG se haga combinado con tests psicológicos en cualquier paciente que muestre una conducta inconsistente donde pueda sospecharse una alteración de atención o reactividad1. Por otra parte, algunos estudios han evidenciado que el tratamiento de tales descargas puede resultar en mejoría cognitiva global evolutiva2,3.

Impacto de las descargas epileptiformes del EEG sobre la función cognitiva: bases generales.Gibbs et al4, en el año 1936, demostraron que, aunque las descargas epileptiformes generalmente resultan en síntomas clínicos claros, tales como automatismos, movimientos anormales o alteración de la conciencia; también pueden verse descargas epileptiformes EEG sin síntomas clínicos evidentes. Estos autores fueron los primeros en sugerir que tales descargas en el EEG podían asociarse con una alteración transitoria de las funciones corticales superiores y denominaron a este cuadro "epilepsia enmascarada" o "epilepsia larvada"4. Posteriormente, Schwab5, en 1939, describió un grupo de 14 pacientes con entelecimiento de la reactividad durante los episodios asociados a estas descargas epileptiformes del EEG. En el año 1963, Minsky y Van Buren6 sugieren que la denominada "epilepsia centroencefálica" se asocia con disminución de la atención, aunque no proporcionan en su artículo un registro de crisis subclínicas en relación con las referidas descargas "centroencefálicas" del EEG.

Los estudios posteriores al respecto son contradictorios y confusos. Mientras que algunos autores como Scott et al7 afirman que las descargas generalizadas de punta-onda siempre se acompañan de alteración de la función cognitiva; otros grupos de estudio, como el de Prechtl et al8 y el de Hutt9, no ven ningún tipo de alteración cognitiva durante las descarga epileptiformes. Concepto de alteración cognitiva transitoria (ACT):Descripción del concepto de ACT:En 1984, Aarts et al10 van a diseñar el concepto de "transient cognitive impairment" (TCI) mediante el empleo conjunto de registro EEG y tests neurocognitivos. En su publicación, estos autores encuentran una alteración de la función cognitiva coincidente con las descargas epileptiformes del EEG en 23 de 1059 pacientes (2,2%) enviados para realizar EEG de rutina. Cuando se incluyen sólo aquellos pacientes que tienen más de un episodio con descargas epileptiformes en 5 minutos de EEG basal y sin aparentes crisis, se observa que cerca de un 50% de éstos tienen alteración cognitiva durante las descargas epileptiformes del EEG. Este grupo de autores propone el término descriptivo de "alteraciones cognitivas transitorias" (ACT) para los episodios con descargas epileptiformes EEG asociados a una alteración cognitiva. De esta forma, este concepto se delimita como un episodio de alteración cognitiva transitoria sin ningún otro signo clínico externo asociado. Limitaciones del concepto de ACT:Aunque parece un término descriptivo muy atractivo; en la práctica clínica, es difícil distinguir las ACT de las "crisis sutiles no convulsivas". Esto es especialmente complicado cuando los síntomas icéales son patrones comportamentales "normales" en el sujeto o cuando no se registra adecuadamente la región de la cara durante el registro video-EEG-poligráfico. Binnie et al11 demostraron crisis menores breves que no habían sido previamente observadas en muchos pacientes referidos para detección de ACT. Por otra parte, hay que hacer otras precisiones y acotaciones a este concepto. Por ejemplo, debemos recalcar que determinadas consecuencias cognitivas de las crisis, tales como el entelecimiento postictal prolongado, no se consideran ACT. Además, se debe insistir en que la variabilidad de la función cognitiva es el síntoma principal de la ACT y que dicha disfunción está caracterizada por episodios transitorios de alteración cognitiva que ocurren exclusivamente durante los periodos de descargas epileptiformes. Por tanto, la alteración cognitiva de naturaleza no periódica o la alteración cognitiva estable no se considera una ACT, incluso en pacientes con descargas epileptiformes EEG interictales frecuentes. Estos criterios de variabilidad y transitoriedad no son fáciles de delimitar en pacientes con epilepsia que pueden asficiar déficit atencional como patología comórbida. Este hecho produce un aumento en la variabilidad de la función cognitiva que puede simular una ACT. Así pues, muchos autores han considerado que la ACT no existe o sugieren que debe considerarse como una "crisis sutil" en sí misma (crisis menor o crisis larvada) ya que la alteración transitoria de la cognición debe ser interpretada como un auténtico sintoma clínico. Estudios poblacionales que analizan la influencia concomitante aguda de las descargas epileptiformes del EEG sobre la función cognitiva:Debemos destacar aquí la influencia que han tenido los cuatro estudios realizados por el grupo de Aldenkamp en pacientes que habían sido referidos para valoración por presentar frecuentes descargas epileptiformes en el EEG y fluctuaciones en la función cognitiva12-15.El primer estudio empleó test cognitivos y registro EEG simultáneo y encontró 11 pacientes con crisis no convulsivas sutiles que no habían sido previamente identificadas12.En otro estudio subsiguiente13, en pacientes con un diagnóstico ya establecido de epilepsia, se definieron 4 grupos de 25 sujetos cada uno: 1) pacientes sin descargas epileptiformes ni crisis durante la valoración cognitiva; 2) pacientes con descargas epileptiformes en el EEG, pero sin crisis durante el test cognitivo; 3) pacientes con descargas epileptiformes en el EEG y crisis sutiles no convulsivas de breve duración durante el test cognitivo y, 4) un grupo control normal. Los resultados mostraron resultados consistentemente más bajos en el grupo con crisis sutiles durante el test cognitivo. Las descargas epileptiformes, en ausencia de crisis, no parecían tener un efecto independiente sobre la función neurocognitiva. En otro estudio de este grupo de autores14, se compararon 11 pacientes con crisis no convulsivas breves con un grupo de 11 pacientes similares con descargas epileptiformes en el EEG durante el test cognitivo pero sin crisis, obteniendo ambos grupos unos resultados neurocognitivos similares.Finalmente, en un estudio ampliado de 152 pacientes15, donde se aplicaron criterios muy estrictos para incluir pacientes con fluctuación en el desempeño cognitivo y evidencia de descargas epileptiformes en el EEG (se exigía un mínimo de 1 episodio cada 5 minutos de más de 1 segundo de duración; o en caso de episodios de menos de 1 segundo, al menos presentar 1 de éstos cada 30 segundos). En este trabajo, la ocurrencia de descargas epileptiformes en el EEG tiene un efecto adicional e independiente en los procesos atencionales y en la rapidez de procesamiento de la información sólo en aquellos pacientes con descargas epileptiformes EEG muy frecuentes.

Por otra parte, la magnitud de estos efectos parece ser relativamente leve comparado con otros factores como son, por ejemplo, el tipo de epilepsia y los efectos de las crisis. Estudios poblacionales que analizan la repercusión a largo plazo de las descargas en el EEG:Sólo algunos estudios han valorado el efecto a largo plazo de las descargas epileptiformes sobre la función neurocognitiva. Brincioti et al16 y Tuchman y Rapin17 sugieren que puede haber un efecto acumulativo en aquellos pacientes con frecuentes episodios de descargas epileptiformes en el EEG de forma mantenida en el tiempo, con una repercusión funcional evolutiva similar a la que presentan los pacientes con frecuentes crisis convulsivas. En el primero de estos trabajos16 se observa una caída evidente del cociente intelectual y, en el segundo17, una relación epéptica entre los periodos con descargas epileptiformes en el EEG y una regresión del comportamiento. En estos estudios, los resultados más llamativos se obtenían en el grupo de pacientes con epilepsia refractaria. Evidencia clínica del impacto de las descargas epileptiformes EEG sobre la función cognitiva.En este apartado se trata de considerar qué tipo de crisis y de descargas epileptiformes son perjudiciales y por qué interfieren el desarrollo neurocognitivo. Tipos de crisis asociadas:En los estudios con registro video-EEG y tests cognitivos simultáneos en pacientes con fluctuaciones del funcionamiento cognitivo y sospecha de crisis difíciles de detectar, se comprobó que las crisis de inicio parcial de breve duración eran 3 veces más frecuentes que las ausencias15.

Duración y localización de las descargas:En otro trabajo de Aldenkamp et al18, se analiza la alteración cognitiva durante, inmediatamente antes e inmediatamente después de episodios relativamente cortos de disfunción (aunque de más de 3 segundos) con descargas epileptiformes EEG subclínicas. El resultado muestra un entelecimiento cognitivo clínicamente relevante y significativo que ocurre durante las descargas (no antes ni después). La duración del episodio se relacionó con la severidad del entelecimiento de la función neurocognitiva. Por otra parte, también parece importante analizar el tipo de descarga epileptiforme. Los registros simultáneos de video-EEG y test cognitivos muestran que los efectos en la activación cognitiva sólo se encuentran claramente relacionados con descargas generalizadas. Muchos estudios describen que la alteración cognitiva es más común en relación con la actividad de descargas de punta-onda generalizada a 3 ciclos por segundo con una duración prolongada (superior a 3 segundos) y no con respecto a la actividad paroxística EEG focal1,10. Con respecto a las referidas descargas epileptiformes focales, es importante recalcar que la alteración cognitiva parece variar con el tipo de descargas y en particular se relaciona con el número de espigas, con la duración de las descargas y con la afectación de las regiones frontocentrales1. Un factor que, como funciones neurocognitivas y conductuales. De forma inherente al desarrollo de EE ha surgido la idea de que al suprimir o prevenir el desarrollo de esta actividad epiléptica sostenida se podría mejorar la función cognitiva y conductual de los niños25. ESES. Algunos autores como Halász30 y El-Shankankiry31 abogan por un concepto unificado de encefalopatías epilépticas con POCs, donde se agruparían las epilepsias parciales benignas infantiles, la regresión autista relacionada con actividad epiléptica mantenida, el SLK y el ESES, dentro de un amplio espectro de trastornos epilépticos como expresión heterogénea de los distintos grados de afectación que puede sufrir la "red cognitiva perisilviana". Estos mismos autores sugieren que existiría una base genética como etiología fundamental primaria, o bien que estos factores genéticos actuarían como un factor modulador en aquellos casos con lesión estructural. Por otra parte, el efecto clínico de esa noxa fisiopatológica dependería del estado de maduración cerebral en que se encuentre el cerebro en desarrollo. Así, existirían 3 grupos de edades críticas para el neurodesarrollo en los casos de POCs31: 1) pacientes con edades menores de 4 años de edad, donde primaría la afectación del lenguaje y el modelo clínico del SLK o bien un cuadro de regresión autista relacionado con la actividad epileptiforme mantenida; 2) pacientes con edades comprendidas entre los 4-6 años de edad, donde destacaría la afectación neurocognitiva y del control de impulsos con un patrón clínico tipo ESES; y 3) pacientes con edades superiores a 6 años de edad, con afectación neurocognitiva y conductual variables, en el contexto de un modelo clínico tipo epilepsia parcial benigna de la infancia.El manejo terapéutico de estos síndromes epilépticos es sumamente complicado dado que no sólo se trata de conseguir un mejor control global de crisis y evitar el desarrollo de status epilépticos (SE), sino también de mejorar las anomalías paroxísticas del electroencefalograma (EEG) e intentar lograr un desarrollo psicomotor (DPM) de mejor calidad en estos enfermos. La pregunta clave respecto al tratamiento de los síndromes con POCs es si una actuación farmacológica precoz, durante el primer año de evolución tras el diagnóstico, podría mejorar o modificar el curso natural de este tipo de EE. La segunda pregunta a considerar se refiere a qué tipo de tratamiento farmacológico se debe emplear en las primeras fases de la evolución natural de los síndromes con POCs; es decir, ¿debemos realizar un manejo exclusivamente con fármacos antiépilepticos (FAE) o tenemos que usar precozmente un tratamiento con esteroides y/o inmunoglobulinas intravenosas en estos pacientes? El ESES como modelo: Se acepta generalmente que el déficit cognitivo grave en este síndrome epiléptico es debido a las frecuentes descargas epileptiformes en el EEG con raras de POCs29. En algunos trabajos32,33, los problemas cognitivos y comportamentales más acusados coinciden con el periodo de máxima actividad del EEG, con la presencia de una actividad casi continua de POCs / ESES.

También hay una ligera relación entre la desaparición de las anomalías EEG y la mejoría de la función neurourgativa y conductual, aunque esto está todavía en debate33,34. En todo caso, no se sabe en qué grado causa deterioro las descargas de POCs por sí mismas, el trastorno del sueño, la politerapia con FAE o las variadas etiologías subyacentes34. El SLK como modelo:Muchas veces, el SLK se ve como el paradigma de la relación entre descargas epileptiformes en el EEG y la alteración cognitiva29. Para algunos autores como Deonna35, el SLK es consecuencia de la actividad de un foco epiléptico sobre áreas de lenguaje y se recalca el carácter intermitente de los síntomas deficitarios del lenguaje en estos niños. Sin embargo, como ocurre en el caso del ESES, la mayoría de los investigadores considera que las descargas epileptiformes son un epifenómeno que refleja la patología cerebral subyacente, más que la causa directa de los trastornos del lenguaje36. La falta de correlación del EEG con la severidad, empeoramiento o mejoría del trastorno del lenguaje en los niños con SLK apoya esta visión35,36. Sin embargo, la evidencia de una mejoría cognitiva y conductual tras un tratamiento precoz con terapia inmunomoduladora, con desaparición total de la actividad paroxística del EEG, sugiere que un tratamiento precoz y enérgico de las descargas EEG en el EEG y en el ESES contribuiría a la mejoría clínica global de estos niños37,38. La regresión autista como modelo:Hasta un 20-40% de los niños con trastornos del espectro autista experimentan una regresión precoz de sus habilidades sociales y lingüísticas entre el primer y segundo año de vida39-41. Un modelo muy atractivo a considerar a la hora de analizar la influencia cognitivo-conductual de las descargas epileptiformes en el EEG son estos niños que manifiestan epilepsia y autismo o regresión autista de forma concomitante en el tiempo. Existe una clara relación causa-efecto en algunos de estos casos entre epilepsia, descargas epileptiformes y autismo. Esta situación puede ser muy difícil de poner de manifiesto en niños menores de 2 años, pero es fácil de relacionar en niños más mayores en virtud de la regresión lingüística que experimentan.

Es en estos pacientes con regresión autista tardía, con afectación primordial de lenguaje e interacción social, donde debemos realizar siempre un estudio de video-EEG-poligrafía de sueño espontáneo nocturno para excluir el posible rol etiológico de la epilepsia39. La mejoría en el comportamiento y lenguaje en los niños tras el inicio de tratamiento con FAE puede verse como una evidencia de que al menos importantes aspectos de los trastornos del comportamiento en niños autistas pueden estar relacionados con la presencia de descargas epileptiformes en EEG42. Sin embargo, la mayoría de la evidencia está basada en estudios de casos y no es totalmente convincente43.Evidencia obtenida de los estados de mal no convulsivos:Bajo este término se incluye un heterogéneo grupo de procesos con un cambio en el nivel de alerta, atención y reactividad mental desde el estado basal y evidencia en el EEG de crisis eléctricas en ausencia de crisis convulsivas clara44,45. Estos estados pueden ser prolongados y, a menudo, pasados por alto en el diagnóstico diferencial del estupor o el coma. Muchas veces el diagnóstico no se puede hacer hasta la práctica de un EEG. Se reconocen varios tipos de estado de mal no convulsivo, incluyendo44: 1) estado epiléptico de ausencias o estado epiléptico generalizado no convulsivo, 2) estado epiléptico parcial complejo, y 3) formas mixtas (con hallazgos de crisis convulsivas y conductuales. De forma inherente al desarrollo de las descargas. Si la duración de los episodios de descargas epileptiformes en el EEG es larga, se asociará generalmente con fenómenos icéales y sucederá una crisis clínica. Sin embargo, los episodios más cortos no conllevan una alteración cognitiva concomitante o bien no tienen a que el déficit cognitivo grave en este síndrome epiléptico es debido a las frecuentes descargas epileptiformes en el EEG con raras de POCs29. En algunos trabajos32,33, los problemas cognitivos y comportamentales más acusados coinciden con el periodo de máxima actividad del EEG, con la presencia de una actividad casi continua de POCs / ESES. También hay una ligera relación entre la desaparición de las anomalías EEG y la mejoría de la función neurourgativa y conductual, aunque esto está todavía en debate33,34. En todo caso, no se sabe en qué grado causa deterioro las descargas de POCs por sí mismas, el trastorno del sueño, la politerapia con FAE o las variadas etiologías subyacentes34. El SLK como modelo:Muchas veces, el SLK se ve como el paradigma de la relación entre descargas epileptiformes en el EEG y la alteración cognitiva29. Para algunos autores como Deonna35, el SLK es consecuencia de la actividad de un foco epiléptico sobre áreas de lenguaje y se recalca el carácter intermitente de los síntomas deficitarios del lenguaje en estos niños. Sin embargo, como ocurre en el caso del ESES, la mayoría de los investigadores considera que las descargas epileptiformes son un epifenómeno que refleja la patología cerebral subyacente, más que la causa directa de los trastornos del lenguaje36. La falta de correlación del EEG con la severidad, empeoramiento o mejoría del trastorno del lenguaje en los niños con SLK apoya esta visión35,36. Sin embargo, la evidencia de una mejoría cognitiva y conductual tras un tratamiento precoz con terapia inmunomoduladora, con desaparición total de la actividad paroxística del EEG, sugiere que un tratamiento precoz y enérgico de las descargas EEG en el EEG y en el ESES contribuiría a la mejoría clínica global de estos niños37,38. La regresión autista como modelo:Hasta un 20-40% de los niños con trastornos del espectro autista experimentan una regresión precoz de sus habilidades sociales y lingüísticas entre el primer y segundo año de vida39-41. Un modelo muy atractivo a considerar a la hora de analizar la influencia cognitivo-conductual de las descargas epileptiformes en el EEG son estos niños que manifiestan epilepsia y autismo o regresión autista de forma concomitante en el tiempo. Existe una clara relación causa-efecto en algunos de estos casos entre epilepsia, descargas epileptiformes y autismo. Esta situación puede ser muy difícil de poner de manifiesto en niños menores de 2 años, pero es fácil de relacionar en niños más mayores en virtud de la regresión lingüística que experimentan.

Es en estos pacientes con regresión autista tardía, con afectación primordial de lenguaje e interacción social, donde debemos realizar siempre un estudio de video-EEG-poligrafía de sueño espontáneo nocturno para excluir el posible rol etiológico de la epilepsia39. La mejoría en el comportamiento y lenguaje en los niños tras el inicio de tratamiento con FAE puede verse como una evidencia de que al menos importantes aspectos de los trastornos del comportamiento en niños autistas pueden estar relacionados con la presencia de descargas epileptiformes en EEG42. Sin embargo, la mayoría de la evidencia está basada en estudios de casos y no es totalmente convincente43.Evidencia obtenida de los estados de mal no convulsivos:Bajo este término se incluye un heterogéneo grupo de procesos con un cambio en el nivel de alerta, atención y reactividad mental desde el estado basal y evidencia en el EEG de crisis eléctricas en ausencia de crisis convulsivas clara44,45. Estos estados pueden ser prolongados y, a menudo, pasados por alto en el diagnóstico diferencial del estupor o el coma. Muchas veces el diagnóstico no se puede hacer hasta la práctica de un EEG. Se reconocen varios tipos de estado de mal no convulsivo, incluyendo44: 1) estado epiléptico de ausencias o estado epiléptico generalizado no convulsivo, 2) estado epiléptico parcial complejo, y 3) formas mixtas (con hallazgos de crisis convulsivas y conductuales. De forma inherente al desarrollo de las descargas. Si la duración de los episodios de descargas epileptiformes en el EEG es larga, se asociará generalmente con fenómenos icéales y sucederá una crisis clínica. Sin embargo, los episodios más cortos no conllevan una alteración cognitiva concomitante o bien no tienen a que el déficit cognitivo grave en este síndrome epiléptico es debido a las frecuentes descargas epileptiformes en el EEG con raras de POCs29. En algunos trabajos32,33, los problemas cognitivos y comportamentales más acusados coinciden con el periodo de máxima actividad del EEG, con la presencia de una actividad casi continua de POCs / ESES. También hay una ligera relación entre la desaparición de las anomalías EEG y la mejoría de la función neurourgativa y conductual, aunque esto está todavía en debate33,34. En todo caso, no se sabe en qué grado causa deterioro las descargas de POCs por sí mismas, el trastorno del sueño, la politerapia con FAE o las variadas etiologías subyacentes34. El SLK como modelo:Muchas veces, el SLK se ve como el paradigma de la relación entre descargas epileptiformes en el EEG y la alteración cognitiva29. Para algunos autores como Deonna35, el SLK es consecuencia de la actividad de un foco epiléptico sobre áreas de lenguaje y se recalca el carácter intermitente de los síntomas deficitarios del lenguaje en estos niños. Sin embargo, como ocurre en el caso del ESES, la mayoría de los investigadores considera que las descargas epileptiformes son un epifenómeno que refleja la patología cerebral subyacente, más que la causa directa de los trastornos del lenguaje36. La falta de correlación del EEG con la severidad, empeoramiento o mejoría del trastorno del lenguaje en los niños con SLK apoya esta visión35,36. Sin embargo, la evidencia de una mejoría cognitiva y conductual tras un tratamiento precoz con terapia inmunomoduladora, con desaparición total de la actividad paroxística del EEG, sugiere que un tratamiento precoz y enérgico de las descargas EEG en el EEG y en el ESES contribuiría a la mejoría clínica global de estos niños37,38. La regresión autista como modelo:Hasta un 20-40% de los niños con trastornos del espectro autista experimentan una regresión precoz de sus habilidades sociales y lingüísticas entre el primer y segundo año de vida39-41. Un modelo muy atractivo a considerar a la hora de analizar la influencia cognitivo-conductual de las descargas epileptiformes en el EEG son estos niños que manifiestan epilepsia y autismo o regresión autista de forma concomitante en el tiempo. Existe una clara relación causa-efecto en algunos de estos casos entre epilepsia, descargas epileptiformes y autismo. Esta situación puede ser muy difícil de poner de manifiesto en niños menores de 2 años, pero es fácil de relacionar en niños más mayores en virtud de la regresión lingüística que experimentan.

Es en estos pacientes con regresión autista tardía, con afectación primordial de lenguaje e interacción social, donde debemos realizar siempre un estudio de video-EEG-poligrafía de sueño espontáneo nocturno para excluir el posible rol etiológico de la epilepsia39. La mejoría en el comportamiento y lenguaje en los niños tras el inicio de tratamiento con FAE puede verse como una evidencia de que al menos importantes aspectos de los trastornos del comportamiento en niños autistas pueden estar relacionados con la presencia de descargas epileptiformes en EEG42. Sin embargo, la mayoría de la evidencia está basada en estudios de casos y no es totalmente convincente43.Evidencia obtenida de los estados de mal no convulsivos:Bajo este término se incluye un heterogéneo grupo de procesos con un cambio en el nivel de alerta, atención y reactividad mental desde el estado basal y evidencia en el EEG de crisis eléctricas en ausencia de crisis convulsivas clara44,45. Estos estados pueden ser prolongados y, a menudo, pasados por alto en el diagnóstico diferencial del estupor o el coma. Muchas veces el diagnóstico no se puede hacer hasta la práctica de un EEG. Se reconocen varios tipos de estado de mal no convulsivo, incluyendo44: 1) estado epiléptico de ausencias o estado epiléptico generalizado no convulsivo, 2) estado epiléptico parcial complejo, y 3) formas mixtas (con hallazgos de crisis convulsivas y conductuales. De forma inherente al desarrollo de las descargas. Si la duración de los episodios de descargas epileptiformes en el EEG es larga, se asociará generalmente con fenómenos icéales y sucederá una crisis clínica. Sin embargo, los episodios más cortos no conllevan una alteración cognitiva concomitante o bien no tienen a que el déficit cognitivo grave en este síndrome epiléptico es debido a las frecuentes descargas epileptiformes en el EEG con raras de POCs29. En algunos trabajos32,33, los problemas cognitivos y comportamentales más acusados coinciden con el periodo de máxima actividad del EEG, con la presencia de una actividad casi continua de POCs / ESES.

También hay una ligera relación entre la desaparición de las anomalías EEG y la mejoría de la función neurourgativa y conductual, aunque esto está todavía en debate33,34. En todo caso, no se sabe en qué grado causa deterioro las descargas de POCs por sí mismas, el trastorno del sueño, la politerapia con FAE o las variadas etiologías subyacentes34. El SLK como modelo:Muchas veces, el SLK se ve como el paradigma de la relación entre descargas epileptiformes en el EEG y la alteración cognitiva29. Para algunos autores como Deonna35, el SLK es consecuencia de la actividad de un foco epiléptico sobre áreas de lenguaje y se recalca el carácter intermitente de los síntomas deficitarios del lenguaje en estos niños. Sin embargo, como ocurre en el caso del ESES, la mayoría de los investigadores considera que las descargas epileptiformes son un epifenómeno que refleja la patología cerebral subyacente, más que la causa directa de los trastornos del lenguaje36. La falta de correlación del EEG con la severidad, empeoramiento o mejoría del trastorno del lenguaje en los niños con SLK apoya esta visión35,36. Sin embargo, la evidencia de una mejoría cognitiva y conductual tras un tratamiento precoz con terapia inmunomoduladora, con desaparición total de la actividad paroxística del EEG, sugiere que un tratamiento precoz y enérgico de las descargas EEG en el EEG y en el ESES contribuiría a la mejoría clínica global de estos niños37,38. La regresión autista como modelo:Hasta un 20-40% de los niños con trastornos del espectro autista experimentan una regresión precoz de sus habilidades sociales y lingüísticas entre el primer y segundo año de vida39-41. Un modelo muy atractivo a considerar a la hora de analizar la influencia cognitivo-conductual de las descargas epileptiformes en el EEG son estos niños que manifiestan epilepsia y autismo o regresión autista de forma concomitante en el tiempo. Existe una clara relación causa-efecto en algunos de estos casos entre epilepsia, descargas epileptiformes y autismo. Esta situación puede ser muy difícil de poner de manifiesto en niños menores de 2 años, pero es fácil de relacionar en niños más mayores en virtud de la regresión lingüística que experimentan.

Es en estos pacientes con regresión autista tardía, con afectación primordial de lenguaje e interacción social, donde debemos realizar siempre un estudio de video-EEG-poligrafía de sueño espontáneo nocturno para excluir el posible rol etiológico de la epilepsia39. La mejoría en el comportamiento y lenguaje en los niños tras el inicio de tratamiento con FAE puede verse como una evidencia de que al menos importantes aspectos de los trastornos del comportamiento en niños autistas pueden estar relacionados con la presencia de descargas epileptiformes en EEG42. Sin embargo, la mayoría de la evidencia está basada en estudios de casos y no es totalmente convincente43.Evidencia obtenida de los estados de mal no convulsivos:Bajo este término se incluye un heterogéneo grupo de procesos con un cambio en el nivel de alerta, atención y reactividad mental desde el estado basal y evidencia en el EEG de crisis eléctricas en ausencia de crisis convulsivas clara44,45. Estos estados pueden ser prolongados y, a menudo, pasados por alto en el diagnóstico diferencial del estupor o el coma. Muchas veces el diagnóstico no se puede hacer hasta la práctica de un EEG. Se reconocen varios tipos de estado de mal no convulsivo, incluyendo44: 1) estado epiléptico de ausencias o estado epiléptico generalizado no convulsivo, 2) estado epiléptico parcial complejo, y 3) formas mixtas (con hallazgos de crisis convulsivas y conductuales. De forma inherente al desarrollo de las descargas. Si la duración de los episodios de descargas epileptiformes en el EEG es larga, se asociará generalmente con fenómenos icéales y sucederá una crisis clínica. Sin embargo, los episodios más cortos no conllevan una alteración cognitiva concomitante o bien no tienen a que el déficit cognitivo grave en este síndrome epiléptico es debido a las frecuentes descargas epileptiformes en el EEG con raras de POCs29. En algunos trabajos32,33, los problemas cognitivos y comportamentales más acusados coinciden con el periodo de máxima actividad del EEG, con la presencia de una actividad casi continua de POCs / ESES.

También hay una ligera relación entre la desaparición de las anomalías EEG y la mejoría de la función neurourgativa y conductual, aunque esto está todavía en debate33,34. En todo caso, no se sabe en qué grado causa deterioro las descargas de POCs por sí mismas, el trastorno del sueño, la politerapia con FAE o las variadas etiologías subyacentes34. El SLK como modelo:Muchas veces, el SLK se ve como el paradigma de la relación entre descargas epileptiformes en el EEG y la alteración cognitiva29. Para algunos autores como Deonna35, el SLK es consecuencia de la actividad de un foco epiléptico sobre áreas de lenguaje y se recalca el carácter intermitente de los síntomas deficitarios del lenguaje en estos niños. Sin embargo, como ocurre en el caso del ESES, la mayoría de los investigadores considera que las descargas epileptiformes son un epifenómeno que refleja la patología cerebral subyacente, más que la causa directa de los trastornos del lenguaje36. La falta de correlación del EEG con la severidad, empeoramiento o mejoría del trastorno del lenguaje en los niños con SLK apoya esta visión35,36. Sin embargo, la evidencia de una mejoría cognitiva y conductual tras un tratamiento precoz con terapia inmunomoduladora, con desaparición total de la actividad paroxística del EEG, sugiere que un tratamiento precoz y enérgico de las descargas EEG en el EEG y en el ESES contribuiría a la mejoría clínica global de estos niños37,38. La regresión autista como modelo:Hasta un 20-40% de los niños con trastornos del espectro autista experimentan una regresión precoz de sus habilidades sociales y lingüísticas entre el primer y segundo año de vida39-41. Un modelo muy atractivo a considerar a la hora de analizar la influencia cognitivo-conductual de las descargas epileptiformes en el EEG son estos niños que manifiestan epilepsia y autismo o regresión autista de forma concomitante en el tiempo. Existe una clara relación causa-efecto en algunos de estos casos entre epilepsia, descargas epileptiformes y autismo. Esta situación puede ser muy difícil de poner de manifiesto en niños menores de 2 años, pero es fácil de relacionar en niños más mayores en virtud de la regresión lingüística que experimentan.

Es en estos pacientes con regresión autista tardía, con afectación primordial de lenguaje e interacción social, donde debemos realizar siempre un estudio de video-EEG-poligrafía de sueño espontáneo nocturno para excluir el posible rol etiológico de la epilepsia39. La mejoría en el comportamiento y lenguaje en los niños tras el inicio de tratamiento con FAE puede verse como una evidencia de que al menos importantes aspectos de los trastornos del comportamiento en niños autistas pueden estar relacionados con la presencia de descargas epileptiformes en EEG42. Sin embargo, la mayoría de la evidencia está basada en estudios de casos y no es totalmente convincente43.Evidencia obtenida de los estados de mal no convulsivos:Bajo este término se incluye un heterogéneo grupo de procesos con un cambio en el nivel de alerta, atención y reactividad mental desde el estado basal y evidencia en el EEG de crisis eléctricas en ausencia de crisis convulsivas clara44,45. Estos estados pueden ser prolongados y, a menudo, pasados por alto en el diagnóstico diferencial del estupor o el coma. Muchas veces el diagnóstico no se puede hacer hasta la práctica de un EEG. Se reconocen varios tipos de estado de mal no convulsivo, incluyendo44: 1) estado epiléptico de ausencias o estado epiléptico generalizado no convulsivo, 2) estado epiléptico parcial complejo, y 3) formas mixtas (con hallazgos de crisis convulsivas y conductuales. De forma inherente al desarrollo de las descargas. Si la duración de los episodios de descargas epileptiformes en el EEG es larga, se asociará generalmente con fenómenos icéales y sucederá una crisis clínica. Sin embargo, los episodios más cortos no conllevan una alteración cognitiva concomitante o bien no tienen a que el déficit cognitivo grave en este síndrome epiléptico es debido a las frecuentes descargas epileptiformes en el EEG con raras de POCs29. En algunos trabajos32,33, los problemas cognitivos y comportamentales más acusados coinciden con el periodo de máxima actividad del EEG, con la presencia de una actividad casi continua de POCs / ESES.

También hay una ligera relación entre la desaparición de las anomalías EEG y la mejoría de la función neurourgativa y conductual, aunque esto está todavía en debate33,34. En todo caso, no se sabe en qué grado causa deterioro las descargas de POCs por sí mismas, el trastorno del sueño, la politerapia con FAE o las variadas etiologías subyacentes34. El SLK como modelo:Muchas veces, el SLK se ve como el paradigma de la relación entre descargas epileptiformes en el EEG y la alteración cognitiva29. Para algunos autores como Deonna35, el SLK es consecuencia de la actividad de un foco epiléptico sobre áreas de lenguaje y se recalca el carácter intermitente de los síntomas deficitarios del lenguaje en estos niños. Sin embargo, como ocurre en el caso del ESES, la mayoría de los investigadores considera que las descargas epileptiformes son un epifenómeno que refleja la patología cerebral subyacente, más que la causa directa de los trastornos del lenguaje36. La falta de correlación del EEG con la severidad, empeoramiento o mejoría del trastorno del lenguaje en los niños con SLK apoya esta visión35,36. Sin embargo, la evidencia de una mejoría cognitiva y conductual tras un tratamiento precoz con terapia inmunomoduladora, con desaparición total de la actividad paroxística del EEG, sugiere que un tratamiento precoz y enérgico de las descargas EEG en el EEG y en el ESES contribuiría a la mejoría clínica global de estos niños37,38. La regresión autista como modelo:Hasta un 20-40% de los niños con trastornos del espectro autista experimentan una regresión precoz de sus habilidades sociales y lingüísticas entre el primer y segundo año de vida39-41. Un modelo muy atractivo a considerar a la hora de analizar la influencia cognitivo-conductual de las descargas epileptiformes en el EEG son estos niños que manifiestan epilepsia y autismo o regresión autista de forma concomitante en el tiempo. Existe una clara relación causa-efecto en algunos de estos casos entre epilepsia, descargas epileptiformes y autismo. Esta situación puede ser muy difícil de poner de manifiesto en niños menores de 2 años, pero es fácil de relacionar en niños más mayores en virtud de la regresión lingüística que experimentan.

Es en estos pacientes con regresión autista tardía, con afectación primordial de lenguaje e interacción social, donde debemos realizar siempre un estudio de video-EEG-poligrafía de sueño espontáneo nocturno para excluir el posible rol etiológico de la epilepsia39. La mejoría en el comportamiento y lenguaje en los niños tras el inicio de tratamiento con FAE puede verse como una evidencia de que al menos importantes aspectos de los trastornos del comportamiento en niños autistas pueden estar relacionados con la presencia de descargas epileptiformes en EEG42. Sin embargo, la mayoría de la evidencia está basada en estudios de casos y no es totalmente convincente43.Evidencia obtenida de los estados de mal no convulsivos:Bajo este término se incluye un heterogéneo grupo de procesos con un cambio en el nivel de alerta, atención y reactividad mental desde el estado basal y evidencia en el EEG de crisis eléctricas en ausencia de crisis convulsivas clara44,45. Estos estados pueden ser prolongados y, a menudo, pasados por alto en el diagnóstico diferencial del estupor o el coma. Muchas veces el diagnóstico no se puede hacer hasta la práctica de un EEG. Se reconocen varios tipos de estado de mal no convulsivo, incluyendo44: 1) estado epiléptico de ausencias o estado epiléptico generalizado no convulsivo, 2) estado epiléptico parcial complejo, y 3) formas mixtas (con hallazgos de crisis convulsivas y conductuales. De forma inherente al desarrollo de las descargas. Si la duración de los episodios de descargas epileptiformes en el EEG es larga, se asociará generalmente con fenómenos icéales y sucederá una crisis clínica. Sin embargo, los episodios más cortos no conllevan una alteración cognitiva concomitante o bien no tienen a que el déficit cognitivo grave en este síndrome epiléptico es debido a las frecuentes descargas epileptiformes en el EEG con raras de POCs29. En algunos trabajos32,33, los problemas cognitivos y comportamentales más acusados coinciden con el periodo de máxima actividad del EEG, con la presencia de una actividad casi continua de POCs / ESES.

También hay una ligera relación entre la desaparición de las anomalías EEG y la mejoría de la función neurourgativa y conductual, aunque esto está todavía en debate33,34. En todo caso, no se sabe en qué grado causa deterioro las descargas de POCs por sí mismas, el trastorno del sueño, la politerapia con FAE o las variadas etiologías subyacentes34. El SLK como modelo:Muchas veces, el SLK se ve como el paradigma de la relación entre descargas epileptiformes en el EEG y la alteración cognitiva29. Para algunos autores como Deonna35, el SLK es consecuencia de la actividad de un foco epiléptico sobre áreas de lenguaje y se recalca el carácter intermitente de los síntomas deficitarios del lenguaje en estos niños. Sin embargo, como ocurre en el caso del ESES, la mayoría de los investigadores considera que las descargas epileptiformes son un epifenómeno que refleja la patología cerebral subyacente, más que la causa directa de los trastornos del lenguaje36. La falta de correlación del EEG con la severidad, empeoramiento o mejoría del trastorno del lenguaje en los niños con SLK apoya esta visión35,36. Sin embargo, la evidencia de una mejoría cognitiva y conductual tras un tratamiento precoz con terapia inmunomoduladora, con desaparición total de la actividad paroxística del EEG, sugiere que un tratamiento precoz y enérgico de las descargas EEG en el EEG y en el ESES contribuiría a la mejoría clínica global de estos niños37,38. La regresión autista como modelo:Hasta un 20-40% de los niños con trastornos del espectro autista experimentan una regresión precoz de sus habilidades sociales y lingüísticas entre el primer y segundo año de vida39-41. Un modelo muy atractivo a considerar a la hora de analizar la influencia cognitivo-conductual de las descargas epileptiformes en el EEG son estos niños que manifiestan epilepsia y autismo o regresión autista de forma concomitante en el tiempo. Existe una clara relación causa-efecto en algunos de estos casos entre epilepsia, descargas epileptiformes y autismo. Esta situación puede ser muy difícil de poner de manifiesto en niños menores de 2 años, pero es fácil de relacionar en niños más mayores en virtud de la regresión lingüística que experimentan.

Es en estos pacientes con regresión autista tardía, con afectación primordial de lenguaje e interacción social, donde debemos realizar siempre un estudio de video-EEG-poligrafía de sueño espontáneo nocturno para excluir el posible rol etiológico de la epilepsia39. La mejoría en el comportamiento y lenguaje en los niños tras el inicio de tratamiento con FAE puede verse como una evidencia de que al menos importantes aspectos de los trastornos del comportamiento en niños autistas pueden estar relacionados con la presencia de descargas epileptiformes en EEG42. Sin embargo, la mayoría de la evidencia está basada en estudios de casos y no es totalmente convincente43.Evidencia obtenida de los estados de mal no convulsivos:Bajo este término se incluye un heterogéneo grupo de procesos con un cambio en el nivel de alerta, atención y reactividad mental desde el estado basal y evidencia en el EEG de crisis eléctricas en ausencia de crisis convulsivas clara44,45. Estos estados pueden ser prolongados y, a menudo, pasados por alto en el diagnóstico diferencial del estupor o el coma. Muchas veces el diagnóstico no se puede hacer hasta la práctica de un EEG. Se reconocen varios tipos de estado de mal no convulsivo, incluyendo44: 1) estado epiléptico de ausencias o estado epiléptico generalizado no convulsivo, 2) estado epiléptico parcial complejo, y 3) formas mixtas (con hallazgos de crisis convulsivas y conductuales. De forma inherente al desarrollo de las descargas. Si la duración de los episodios de descargas epileptiformes en el EEG es larga, se asociará generalmente con fenómenos icéales y sucederá una crisis clínica. Sin embargo, los episodios más cortos no conllevan una alteración cognitiva concomitante o bien no tienen a que el déficit cognitivo grave en este síndrome epiléptico es debido a las frecuentes descargas epileptiformes en el EEG con raras de POCs29. En algunos trabajos32,33, los problemas cognitivos y comportamentales más acusados coinciden con el periodo de máxima actividad del EEG, con la presencia de una actividad casi continua de POCs / ESES.

También hay una ligera relación entre la desaparición de las anomalías EEG y la mejoría de la función neurourgativa y conductual, aunque esto está todavía en debate33,34. En todo caso, no se sabe en qué grado causa deterioro las descargas de POCs por sí mismas, el trastorno del sueño, la politerapia con FAE o las variadas etiologías subyacentes34. El SLK como modelo:Muchas veces, el SLK se ve como el paradigma de la relación entre descargas epileptiformes en el EEG y la alteración cognitiva29. Para algunos autores como Deonna35, el SLK es consecuencia de la actividad de un foco epiléptico sobre áreas de lenguaje y se recalca el carácter intermitente de los síntomas deficitarios del lenguaje en estos niños. Sin embargo, como ocurre en el caso del ESES, la mayoría de los investigadores considera que las descargas epileptiformes son un epifenómeno que refleja la patología cerebral subyacente, más que la causa directa de los trastornos del lenguaje36. La falta de correlación del EEG con la severidad, empeoramiento o mejoría del trastorno del lenguaje en los niños con SLK apoya esta visión35,36. Sin embargo, la evidencia de una mejoría cognitiva y conductual tras un tratamiento precoz con terapia inmunomoduladora, con desaparición total de la actividad paroxística del EEG, sugiere que un tratamiento precoz y enérgico de las descargas EEG en el EEG y en el ESES contribuiría a la mejoría clínica global de estos niños37,38. La regresión autista como modelo:Hasta un 20-40% de los niños con trastornos del espectro autista experimentan una regresión precoz de sus habilidades sociales y lingüísticas entre el primer y segundo año de vida39-41. Un modelo muy atractivo a considerar a la hora de analizar la influencia cognitivo-conductual de las descargas epileptiformes en el EEG son estos niños que manifiestan epilepsia y autismo o regresión autista de forma concomitante en el tiempo. Existe una clara relación causa-efecto en algunos de estos casos entre epilepsia, descargas epileptiformes y autismo. Esta situación puede ser muy difícil de poner de manifiesto en niños menores de 2 años, pero es fácil de relacionar en niños más mayores en virtud de la regresión lingüística que experimentan.

Es en estos pacientes con regresión autista tardía, con afectación primordial de lenguaje e interacción social, donde debemos realizar siempre un estudio de video-EEG-poligrafía de sueño espontáneo nocturno para excluir el posible rol etiológico de la epilepsia39. La mejoría en el comportamiento y lenguaje en los niños tras el inicio de tratamiento con FAE puede verse como una evidencia de que al menos importantes aspectos de los trastornos del comportamiento en niños autistas pueden estar relacionados con la presencia de descargas epileptiformes en EEG42. Sin embargo, la mayoría de la evidencia está basada en estudios de casos y no es totalmente convincente43.Evidencia obtenida de los estados de mal no convulsivos:Bajo este término se incluye un heterogéneo grupo de procesos con un cambio en el nivel de alerta, atención y reactividad mental desde el estado basal y evidencia en el EEG de crisis eléctricas en