

## Nota Clínica

### Epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento (EPOCS)

F. VILLANUEVA GÓMEZ, M.C. FERNÁNDEZ MIRANDA, J. DE JUAN FRIGOLA,  
B. LOZANO ARAGONESES, J. RON GUDÍN

*Sección de Neurofisiología Pediátrica. Hospital Central de Asturias. Oviedo*

#### RESUMEN

El estatus eléctrico durante el sueño lento, es un cuadro electroclínico raro que se caracteriza por la asociación de varios tipos de crisis epilépticas, parciales o generalizadas casi siempre en el transcurso del sueño, así como por la existencia de ausencias atípicas en vigilia y un patrón electroencefalográfico formado por complejos punta-onda difusos y continuos, debiendo de ocupar por lo menos el 85% del trazado y que aparecen meses o años después de la primera crisis, es decir, debe de producirse durante el sueño un estado de mal eléctrico sin clínica acompañante.

Se acompaña el cuadro de trastornos neuropsicológicos diversos que suelen regresar al igual que la desaparición de las crisis y la normalización del EEG entre los 8 y 15 años de edad.

Describimos el caso de una niña que ingresa por sufrir una crisis convulsiva generalizada y en cuya evolución, se registran al inicio crisis parciales, crisis unilaterales y ausencias atípicas con anomalías tanto focales como generalizadas en el EEG y un status eléctrico con punta-onda continua y generalizada en el sueño que configura el diagnóstico de epilepsia con punta-onda continua durante sueño (EPOCS).

**Palabras clave:** Punta-onda; Landau- Kleffner; Epilepsia benigna atípica; Estatus eléctrico; Cartografía cerebral.

#### EPILEPSY WITH CONTINUOUS SPIKE AND WAVES IN SLOW SLEEP (SPWSS)

#### ABSTRACT

The electrical status during slow sleep is a rare electro-clinical picture that is characterized by the association of several types of partial or generalized epileptic seizures which almost always occurring during sleep and due to the existence of atypical absences in awakesness and an electro-encephalographic pattern formed by diffuse and continues peak-wave complexes which should occupy at least 85% of the tracing and which appear months or years after the first seizure, that is, during sleep, there should be a poor electric state without accompanying symptoms.

Within the picture, there are different neuropsychological disorders that generally reoccur and the disappearance of the seizures and EEG normalization between 8 and 15 years of age.

We describe the case of a female child who was admitted to hospital due to generalized seizure episode and in whose evolution, partial and unilateral seizures and atypical absences with both focal and generalized abnormalities in the EEG and an electrical status with continuous and generalized peak-wave in sleep in the beginning that led to the diagnosis of epilepsy with continuous peak-wave during sleep.

**Key words:** Peak-wave; Landau-Kleffner; Atypical benign epilepsy; Electrical status; Brain mapping.

*Correspondencia: F. Villanueva Gómez. C/ Cardenal Cienfuegos, 2. Esc. 3. 6º B. 30007 Oviedo.  
Recibido: Noviembre 1999 Aceptado: Enero 2000*

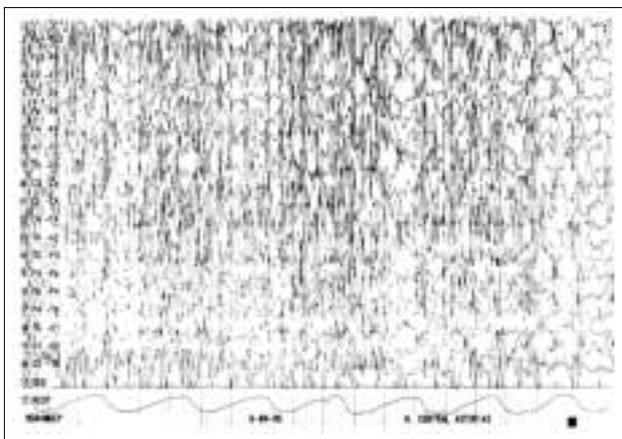
## INTRODUCCIÓN

La epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento (EPOCS) descrita por Patry y Lyagoubi (1971)<sup>(1)</sup> y posteriormente por Tassinari en 1977<sup>(2)</sup>, es un síndrome epiléptico, que resulta de la asociación de varios tipos de crisis parciales y/o generalizadas durante el sueño y ausencias atípicas en vigilia<sup>(3,4)</sup>. El electroencefalograma (EEG) muestra por otra parte complejos de punta-onda continuos durante el sueño lento y en muchas ocasiones, focos de puntas centrotemporales<sup>(5)</sup>.

Este síndrome se encuadra en el grupo de epilepsias y síndromes epilépticos de carácter indeterminado, focal y generalizados, dentro de la clasificación internacional de las epilepsias<sup>(6)</sup>.

La alteración electroencefalográfica típica de punta onda continua durante el sueño lento (POCS) sólo se detecta pasados varios meses o incluso años después de la aparición de la primera crisis.

Las crisis al inicio son variadas, desde generalizadas clónicas o tonicoclónicas hasta unilaterales o parciales motoras simples o complejas y, por tanto, con compromiso o no del nivel de la conciencia y a su vez pueden ser nocturnas o diurnas, aunque preferentemente nocturnas; pueden aparecer ausencias atípicas en vigilia con un trazado electroencefalográfico de punta-onda bilateral a 1,5-2,5 Herzios de frecuencia pero no tan sincrónico y simétrico como en las ausencias típicas y con un comienzo y final de la descarga mucho más solapado que en éstas.



**Figura 1.** Punta-onda continua. Estatus eléctrico.

Existen también trastornos neurológicos de mayor o menor grado y muy diversos, y así podemos encontrar:

- Trastornos del lenguaje, lo que de alguna forma lo diferencia del síndrome de Landau-Kleffner en donde lo que se evidencia es una afasia<sup>(7,8)</sup>.

- Disminución más o menos marcada del cociente intelectual.

- Trastornos de la conducta con gran hiperactividad, lo que a veces nos lleva a catalogar a estos niños como psicóticos.

El electroencefalograma puede mostrar focos rolándicos uni o bilaterales durante la vigilia<sup>(9)</sup>.

## CASO CLÍNICO

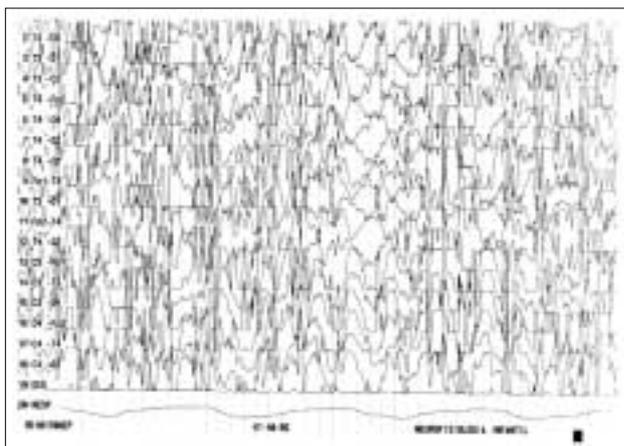
Presentamos el caso de una niña de 8 meses de edad que debuta con una crisis convulsiva clónica generalizada nocturna afebril con cianosis perioral de alrededor de un minuto de duración a la que realizamos un primer electroencefalograma a los 8 días de su ingreso, siendo prácticamente normal. El desarrollo psicomotor, la analítica y ecografía craneal fueron normales en ese momento.

A los 9 días del alta hospitalaria reingresa por una nueva crisis parcial con simple trastorno de la conciencia, realizándose al día siguiente un nuevo EEG registrándose entonces durante la exploración una nueva crisis de 8 segundos de duración, con clonías masivas y un trastorno de la conciencia que se correlacionó con una actividad en el EEG configurada por complejos punta-onda lenta, atípica, de más de 400 microvoltios de amplitud y de morfología irregular.

Se instauró una terapia con fenobarbital pero dada la persistencia de las crisis se añadió clonazepam, disminuyendo de forma parcial los episodios críticos. Una TAC realizada entonces, estaba dentro de la normalidad.

A los 15 días repite otra crisis convulsiva, en esta ocasión hemiclónica derecha y esa misma noche durante el sueño tiene un episodio tonicoclónico generalizado realizándose 4 horas después del mismo un nuevo estudio electroencefalográfico que mostraba una lentificación difusa de la actividad de base compatible con un edema cerebral post-crítico.

Ocho meses tiene una crisis clónica de 2 minutos de duración y con un EEG que evidencia paroxismos configurados



**Figura 2.** Punta-onda continua en más del 85% del total del registro. Estatus eléctrico.



**Figura 3.** Foco de puntas centrotemporal derecho.

por complejos punta-onda de predominio en hemisferio izquierdo, atípicos y degradados. En un control evolutivo posterior, ya se aprecia en el EEG, punta-onda bilateral.

El desarrollo psicomotor de la niña ha ido deteriorándose de forma progresiva, caminado sin ayuda a los 22 meses con mala estabilidad y caídas frecuentes. A partir de este momento, no volvemos a ver a esta niña reapareciendo en nuestro hospital cuando tiene 5 años.

Se realiza un estudio de sueño fisiológico de larga duración en siesta y nos encontramos con hallazgos de complejos punta-onda lenta, difusa y continua en todos los estadios del sueño lento y ocupando dichos grafoelementos más del 85% del total del registro configurando un estado de mal eléctrico pero sin clínica crítica acompañante (Figuras 1 y 2).

Durante el sueño REM o de los movimientos oculares y durante la vigilia desaparecen las puntas-ondas y se puede observar un foco rolándico en el hemisferio derecho (Figura 3).

Se modificó entonces el tratamiento introduciendo valproato, hasta alcanzar los 100 mg/kg/día y se añade asimismo etosuximida a 50 mg/kg/día, con lo cual no solamente mejora hasta hacer desaparecer prácticamente los episodios críticos, sino que se produce un avance espectacular en el desarrollo psicomotor, en conducta motora y comprensiva, pero todavía muestra un cuadro de impulsividad e hiperactividad con un defecto muy notable de la atención.

Nuevos controles posteriores siguen mostrando el foco de puntas en hemisferio derecho y POCS durante todo el sueño lento. La niña tenía alguna crisis convulsiva parcial compleja con simple trastorno de la conciencia.

## DISCUSIÓN

La epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento es un tipo de epilepsia infrecuente y cuya etiología se desconoce, aunque en algún caso de los descritos existía una encefalopatía no progresiva previa a la aparición de las crisis<sup>(10)</sup>.

La clínica suele aparecer entre los 4 y los 6 años de edad, observándose en ambos sexos por igual con discreto predominio masculino, iniciándose con crisis variadas entre las que destacan ausencias atípicas durante el día y crisis clónicas tanto parciales como generalizadas durante la noche, haciendo constar que no se aprecian nunca crisis tónicas.

Una vez aparecen las POCS, todos los niños presentan trastornos neuropsicológicos muy diversos y así se evidencia un descenso en el cociente intelectual a la vez que trastornos del lenguaje asociados a trastornos de la conducta con hiperexcitabilidad, disminución de la atención y del rendimiento escolar, lo que hace pensar en un cuadro psicótico agudo.

Lo que define el cuadro es el registro electroencefalo-

gráfico durante el sueño al mostrar un estatus eléctrico durante todas las fases de sueño lento y que se configura por complejos punta-onda lenta de 2 a 2,5 Herzios de frecuencia, difusos, degradados y atípicos, de muy elevada amplitud, que abarcan más del 85% del total del registro y que no se correlaciona con ninguna manifestación clínica crítica.

Respecto de la evolución hay que señalar que después de meses o incluso años del comienzo de la clínica, remiten las crisis y se va recuperando lentamente el mundo psíquico y las funciones intelectuales aunque nunca de forma completa.

El tratamiento, es ineficaz en muchas de las ocasiones para el control de las POCS aunque puede llegarse a controlar las crisis con los antiepilepticos mayores; se han empleado ACTH y corticoides por vía oral, si bien parece que la mejoría es transitoria y las POCS no llegan a suprimirse por completo.

Capítulo aparte merece el diagnóstico diferencial de este síndrome que hay que hacerlo con otros tres cuadros fundamentalmente, el síndrome de Lennox-Gastaut, si bien en la EPOCS no se dan nunca crisis tónicas y sí en cambio hay presencia de crisis parciales motoras nocturnas y en un principio no hay deterioro mental, lo que es constante en el síndrome de Lennox, y a la par hay un marcado contraste entre el EEG de sueño y el de vigilia en el cuadro de estatus eléctrico descrito<sup>(11)</sup>. En la epilepsia parcial benigna atípica de la infancia (EPB-A), también se evidencian puntas-ondas lentas durante el sueño, pero éstas nunca llegan a ocupar el 85% del total de grafoelementos del registro<sup>(12)</sup> y tampoco en el síndrome de Landau-Kleffner (SLK), se alcanza ese porcentaje de puntas-ondas en el sueño y los hallazgos en vigilia, están constituidos por puntas-ondas unilaterales<sup>(13, 14)</sup>

Si el EEG de vigilia, no aporta grandes datos o los que aporta no tienen correlación con el cuadro clínico que sospechamos, lo primero que hay que pensar es en completar el estudio mediante un registro de sueño de larga duración, que se podrá realizar tras una privación de sueño de 24 horas o parcial de unas horas, las suficientes como para que el niño se duerma mientras realizamos la exploración. En el caso descrito, el estudio de sueño y el hallazgo de las puntas-ondas fue definitivo para el diagnóstico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. De Marco P, Tassinari CA. Extreme Somatosensory Evoked Potentials (ESEP): An EEG Sign Forecasting the Possible Occurrence of Seizures in Children. *Electroenceph Clin Neurophysiol* 1977; **43**: 360.
2. Tassinari CA, Terzano G, Capochi G, Dalla Bernardina B, Vigevano F, Daniele O, Valladier C, Dravet C, Roger J. Epileptic seizures during sleep in children. In: Penry JK, ed. *Epilepsy. The 8th International Symposium*. New York: Raven Press; 1977. p. 345-354.
3. Tassinari CA, Bureau M, Dravet C, Dalla Bernardina B, Roger J. Epilepsie avec Pointes-Ondes Continues pendant le Sommeil Lent-anterioirement décrite sous le nom d'ESES (Epilepsie avec état de mal électroencephalographique pendant le sommeil lent). En: Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreyfuss FE, Wolf P, eds. *Les Syndromes Epileptiques de l'Enfant et de L'Adolescent*. London & Paris: John Libbey Eurotext; 1984. p. 198-209.
4. Tassinari CA, Bureau M, Dravet C, Dalla Bernardina B, Roger J. Epilepsy with continuous spikes and waves during slow sleep-otherwise described as ESES (epilepsy with electrical status epilepticus during slow sleep). In: Roger J, Bureau M, Dravet C, Dreyfuss FE, Perret A, Wolf P, eds. *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. London: John Libbey & Company; 1992. p. 245-246.
5. Billard C, Autret A, Laffont F, Lucas B, Degiobanni E. Electrical status epilepticus during sleep in children: a reappraisal from eight new cases. In: Serman MB, Shouse MN, Passouant P, eds. *Sleep and Epilepsy*. London & New York: Academic Press; 1982. p. 481-494.
6. Commission on Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for Revised Classification of Epileptic Syndromes. *Epilepsia* 1989; **30**: 389-399.
7. Landau WM, Kleffner FR. Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in children. *Neurology* 1975; **7**: 523-530.
8. Dulac O, Billard C, Arthuis M. Aspects électro-clinique et évolutifs de l'épilepsie dans le syndrome aphasia-épilepsie. *Arch Fr Pediatr* 1983; **40**: 299-308.
9. Patry G, Lyagouby S, Tassinari CA. Subclinical "Electrical Status Epilepticus" Induced by Sleep in Children. *Arch Neurol* 1971; **24**: 242-252.
10. Tassinari CA, Bureau M, Dravet C, Dalla Bernardina B, Roger J. Epilepsie avec points- ondes continues pendant le sommeil lent. En: Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreyfuss FE, Wolf P, eds. *Les Syndromes Epileptiques de L'Adolescent*. London & Paris: John Libbey Eurotext; p. 198-209.
11. Aicardi J, Chevrie J. Atypical benign epilepsy of childhood. *Dev Med Child Neurol* 1982; **24**: 281-292.
12. Beaumanoir A. Le Syndrome de Landau-Kleffner. En: Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreyfuss FE, Wolf P, eds. *Les Syndromes Epileptiques de l'Enfant et de l'Adolescent*. London & Paris: John Libbey Eurotext; 1984. p. 457-467.
13. Billard C, Autret A, Laffont F, Degiovanni E, et al. Aphasia acquise de l'enfant avec épilepsie. A propos de 4 observations avec état de mal électrique infraclinique du sommeil. *Rev Electroenceph Neurophysiol Clin* 1981; **11**: 457-467.