

EPILEPSIAS DEL LACTANTE

Dr. Roberto H. Caraballo

RESUMEN

Objetivo: Una proporción importante de pacientes con crisis epilépticas que comienzan en el primer año de vida aún no ha sido definida nosológicamente. El objetivo de este trabajo es identificar los diferentes tipos de epilepsias y síndromes epilépticos que comienzan en el primer año de vida, tomando como base la clasificación internacional (LICE). **Material y Métodos:** se estudiaron 982 pacientes que consultaron en los últimos 14 años en el servicio de Neurología del Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan debido a crisis epilépticas en el primer año de vida. Se excluyeron las convulsiones neonatales y las convulsiones febriles. **Resultados:** 1) Epilepsias focales a) idiopáticas 135 (13.7%), b) sintomáticas 148 (16%), c) criptogénicas 40 (4%), 2) epilepsias generalizadas a) idiopáticas: epilepsia mioclónica benigna del lactante 22 (2.4%), b) epilepsia mioclónica criptogénica 10 (1%), c) otras epilepsias criptogénicas o sintomáticas no definidas 30 (3.5%). 3) Encefalopatías epilépticas: a) Encefalopatía mioclónica temprana 8 (0.8%), b) Síndrome de Othahara 20 (2.1%), c) Síndrome de West sintomático 282 (29%), criptogénico o idiopático 155 (15.2%), d) Espasmos epilépticos sin hipsarritmia 5 (0.5%), e) Síndrome de Dravet 40 (4%), f) status mioclónico en encefalopatías no progresivas 15 (1.5%), g) Epilepsias multifocales 10 (1%). 4) Convulsiones sintomáticas 40 (4%). **Conclusiones:** el síndrome de West es la forma de epilepsia más frecuente en el primer año de vida, en particular el síndrome de West sintomático. Las epilepsias focales sintomáticas ocupan el segundo lugar en frecuencia. Finalmente las epilepsias focales benignas familiares y no familiares constituyen el tercer síndrome epiléptico más frecuente. Este último hallazgo se debe al reconocimiento en los últimos años de este nuevo síndrome y su identificación precoz evitará estudios diagnósticos y tratamientos farmacológicos agresivos.

Palabras Claves: clasificación, convulsiones benignas, epilepsias, lactante, síndromes epilépticos, síndrome de West.

Medicina Infantil 2005; XII: 158 - 163.

INTRODUCCION

La comisión de clasificación y Terminología de la Liga Internacional Contra la Epilepsia (LICE) ha

ABSTRACT

Objective: An important number of epileptic patients who began with epileptic seizures during the first year of life have not been well classified. Our objective is to identify the different types of epilepsies and epileptic syndromes that start during the first year of life, according to the last classification of epilepsies and epileptic syndromes (ILAE). **Material and Methods:** We have studied 982 patients who consulted to our unite in the last 14 years, with epileptic seizures during the first year of life. We excluded neonatal seizures and febrile seizures. **Results:** 1) Focal epilepsies: a) idiopathic 135 (13.7%), b) symptomatic 148 (16%), c) cryptogenic 40 (4%). 2) Generalized epilepsies a) benign myoclonic epilepsy in infancy 22 (2.4%), b) cryptogenic myoclonic epilepsy 10 (1%), c) cryptogenic or symptomatic generalized epilepsies that are not well defined 30 (3.5%). 3) epileptic encephalopathy: a) Early myoclonic encephalopathy 8 (0.8%), b) Othahara syndrome 20 (2.1%), c) West syndrome: symptomatic 282 (29%), cryptogenic or idiopathic 155 (15.2), d) epileptic spasms without hypsarrhythmia 5 (0.5%), e) Dravet syndrome 40 (4%), f) myoclonic status in non-progressive encephalopathy 15 (1.5%), g) multifocal epilepsy 10 (1%). 4) isolated seizures 40 (4%). **Conclusion:** West syndrome is the most common type of epileptic syndrome in the first year of life, particularly the symptomatic type. Symptomatic focal epilepsies are the second most frequent type of epilepsy. Finally, benign familial and non familial infantile seizures are the third most common epileptic syndrome. The increase of frequency of this new type of epilepsy in the last years is due to the recognition by pediatric epileptologists making it possible to avoid aggressive diagnostic studies and pharmacological treatment in this group of patient with a benign course.

Key words: benign seizures, classification, epilepsies, epileptic syndrome, infancy, West syndrome.

Medicina Infantil 2005; XII: 158 - 163.

designado un grupo de epileptólogos pediátricos expertos en convulsiones neonatales para el estudio de las crisis de inicio neonatal con el fin de analizar las características electroclínicas a partir del video-EEG y distinguir particularmente las crisis de origen epiléptico de las no epilépticas¹. Esto nos indica que las convulsiones neonatales constituyen un grupo diferente, por tal motivo no se las

Servicio de Neurología.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan
Correspondencia a: Dr. Roberto H. Caraballo
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan
Combate de los Pozos 1881 (1245) Buenos Aires

incluye en los trabajos sobre convulsiones de inicio en el primer año de vida.

La incidencia de epilepsias de comienzo en el primer año de vida es elevada y constituye, desde el punto de vista clínico y etiológico, un grupo heterogéneo². Sin embargo, son reducidas las series de pacientes estudiados adecuadamente y su ubicación nosológica ha sido un problema de índole metodológico^{3,4}.

En dos series los pacientes fueron agrupados según el tipo de crisis^{5,6}, en otra según el tipo de síndrome epiléptico⁴ y en una cuarta incluyeron ambos criterios⁷. Nuestro grupo en un estudio publicado, agrupó a los pacientes solamente de acuerdo al tipo de síndrome epiléptico⁸. En todas estas series las convulsiones neonatales han sido excluidas y las convulsiones febriles consideradas como un grupo diferente. En la mayoría de estos estudios también se han analizado los aspectos evolutivos⁴⁻⁹.

El objetivo en este estudio es identificar los tipos de epilepsias y síndromes epilépticos que comienzan en el primer año de vida de acuerdo a las últimas propuestas de clasificación internacional de epilepsias y síndromes epilépticos de la LICE^{10,11}; además, es nuestro propósito investigar si existen nuevos síndromes y que se podría modificar respecto a las epilepsias en este particular grupo etéreo.

MATERIAL Y METODOS

En este estudio retrospectivo se clasificaron 982 pacientes con una o más crisis epilépticas que comenzaron durante el primer año de vida, registrados en una base de datos en el Servicio de Neurología del Hospital Nacional de Pediatría Juan P. Garrahan, entre los años 1990 y 2004. Se excluyeron las convulsiones neonatales y las convulsiones febriles.

En todos los pacientes se analizaron la semiología de las crisis epilépticas, examen físico, neurológico y desarrollo psicomotor como asimismo repetidos EEGs. Todos los pacientes fueron evaluados con estudios de imágenes TAC y/o RNM de cerebro. En algunos casos en que consideramos necesario se realizaron estudios neurometabólicos, genéticos y video-EEGs.

Se clasificaron las epilepsias y síndromes epilépticos de acuerdo con las últimas clasificaciones de la LICE^{10,11}. Síndrome epiléptico: se define como la asociación de un tipo o varios tipos de crisis con alteraciones electroencefalográficas interictales o ictales con o sin compromiso del sistema nervioso central (SNC) y otros componentes tales como edad de comienzo, gravedad y curso evolutivo. Síndromes epilépticos idiopáticos : es un síndrome en que debemos demostrar normalidad estructural y metabólica del SNC y un desa-

rollo neuropsíquico normal hasta el inicio de las manifestaciones del síndrome. El término idiopático no siempre es sinónimo de un curso evolutivo benigno, dado que en algunos de ellos es necesario mantener DAE durante toda la vida o se pueden asociar con cierto grado de deterioro neuropsíquico. Son probablemente de origen genético y edad dependiente. El término idiopático deriva del griego "idios" que significa origen en sí mismos y "pathic" significa sufrimiento o patológico. Síndromes epilépticos sintomáticos: síndrome en el cual las crisis epilépticas son el resultado de alteraciones metabólicas o lesiones estructurales identificables del cerebro. Síndromes epilépticos probablemente sintomáticos: es un nuevo término sinónimo de, pero preferido al término criptogénico usado para definir los síndromes que se piensan son sintomáticos, pero la etiología no ha sido identificada. En la clasificación del año 1989 el término criptogénico se refería a los casos probablemente idiopáticos o probablemente sintomáticos de una etiología aún no identificada, pero con una fuerte tendencia a considerarlo con una evolución similar a las formas sintomáticas. Se define a una encefalopatía epiléptica como aquel síndrome en donde la actividad cerebral eléctrica anormal excesiva y difusa interferiría con la cognición y las funciones cerebrales, por lo tanto sería la responsable del deterioro neuropsíquico. Existen un número de síndromes que no son claramente sintomáticos (síndrome de West idiopático, síndrome de Dravet) que comienzan en niños hasta ese momento normales y que en su curso evolutivo llevan a un compromiso neuropsicológico con retardo mental e incluso demencia.

En la Tabla 1 describimos los síndromes epilépticos que comienzan en el primer año de vida.

TABLA 1: EPILEPSIAS Y SINDROMES EPILEPTICOS DE COMIENZO EN EL PRIMER AÑO DE VIDA DE ACUERDO A LAS ÚLTIMAS CLASIFICACIONES DE LA LICE.

1. Epilepsias focales idiopáticas:
 - Convulsiones no-familiares benignas del lactante.
2. Epilepsias focales familiares (autosómicas dominantes):
 - Convulsiones familiares benignas del lactante.
 - Convulsiones familiares benignas neonatales-lactante.
3. Epilepsias focales sintomáticas o probablemente sintomáticas:
 - Síndromes lobares (frontal, temporal, parietal u occipital).
 - Convulsiones migrantes del lactante.
4. Encefalopatías epilépticas:
 - Encefalopatía mioclónica temprana.
 - Síndrome de Othahara.
 - Síndrome de West.
 - Síndrome de Dravet.
 - Status mioclónico en encefalopatías no-progresivas.
5. Epilepsias mioclónicas progresivas:
6. Convulsiones que no necesariamente requieren el diagnóstico de epilepsia.

TABLA 2: EPILEPSIAS EN EL PRIMER AÑO DE VIDA (EXCLUYENDO CONVULSIONES NEONATALES Y CONVULSIONES FEBRILES) EN 982 PACIENTES, DE ACUERDO A LAS ÚLTIMAS CLASIFICACIONES.

Tipos de epilepsias	Nº de pacientes
Epilepsias focales idiopáticas: - Convulsiones no-familiares benignas del lactante	94 (9.5%)
Epilepsias focales familiares (autosómicas dominantes) - Convulsiones familiares benignas del lactante - Convulsiones familiares benignas neonatales-lactante	39 (4%) 2 (0.2%)
Epilepsias focales sintomáticas o probablemente sintomáticas. - Síndromes lóbares (frontal, temporal, parietal u occipital)	188
Sintomáticas	148 (15.2%)
Criptogénicas o probablemente sintomáticas - Convulsiones focales migrantes del lactante	40 (4.1%) 8 (0.8%)
Epilepsias generalizadas idiopáticas - Epilepsia mioclónica benigna del lactante - Epilepsia mioclónica criptogénica - Otras epilepsias generalizadas sintomáticas o criptogénicas	22 (2.2%) 10 (1%)
no clasificadas	30 (3%)
Encefalopatías epilépticas. - Encefalopatía mioclónica temprana - Síndrome de Othahara - Síndrome de West	8 (0.8%) 20 (2.1%) 437
Sintomático	282 (29%)
Criptogénico o idiopático	155 (15.2%)
Espasmos epilépticos sin Hipsarritmia - Síndrome de Dravet - Status mioclónico en encefalopatías no-progresivas - Epilepsias multifocales	5 (0.5%) 44 (4.4%) 15 (1.5%) 19 (1.9%)
Epilepsias mioclónicas progresivas	10 (1%)
Convulsiones que no necesariamente requieren el diagnóstico de epilepsia - Convulsiones ocasionales	40 (4%)

RESULTADOS

Del total de 982 pacientes, 331 (33.7%) tuvieron epilepsias y síndromes epilépticos focales, 527 (53.7%) epilepsias y síndromes epilépticos generalizados, 122 (12.6%) epilepsias y síndromes epilépticos con ambos tipos de crisis epilépticas (focales y generalizadas).

Los hallazgos de nuestro estudio demuestran que el síndrome de West (SW) es la forma más frecuente de epilepsia en el primer año de vida (44,2%), en especial el SW sintomático (29,3%). Las epilepsias focales sintomáticas ocupan el segundo lugar en frecuencia (15,2%). Es interesante destacar que el tercer síndrome más frecuente en nues-

tra serie corresponde a las epilepsias focales benignas familiares y no familiares (13,7%).

Encontramos algunos síndromes epilépticos que aún están en discusión si representan nuevos síndromes o variantes de los ya reconocidos. Ellos son: las convulsiones del neonato-lactante familiares benignas, epilepsia mioclónica benigna del lactante estímulo sensible, espasmos epilépticos en salvas sin hipsarritmia y epilepsia con espigas multifocales.

En la Tabla 2 se muestran los diferentes tipos de epilepsias y síndromes epilépticos encontrados en esta serie.

DISCUSION

Estos resultados revelan un predominio de las epilepsias sintomáticas, representadas por el SW y por las epilepsias focales. Similares resultados son mencionados por otros autores⁵⁻⁷. Sin embargo, a partir del reciente reconocimiento de las convulsiones benignas del lactante (CBL), este síndrome epiléptico de inicio en el primer año de vida es en la actualidad uno de los más frecuentes. En estudios recientes, Watanabe y col¹² y Capovilla y col¹³ consideran que es tan frecuente como el SW. El motivo de estas diferencias con nuestra serie de pacientes y con otros centros de un nivel de atención más complejo es que se atienden lactantes epilépticos con formas de epilepsias refractarias siendo las CBL más frecuentemente evaluadas en centros de primer nivel de atención. Por otra parte, en países en vía de desarrollo como la Argentina predominan las formas de epilepsias secundarias a múltiples tipos de lesión cerebral tales como infección del SNC, mal control de embarazo y parto, desnutrición, traumatismos de cráneo, otros.

El SW se caracteriza por la presencia de espasmos epilépticos, en salvas e hipsarritmia. Sin embargo, ciertos criterios nuevos podrían ser considerados con respecto al SW. El SW idiopático ha sido propuesto como un grupo alternativo cuando reúne una serie de criterios electroclínicos (Tabla 3).

TABLA 3: SINDROME DE WEST IDIOPATICO: CRITERIOS DIAGNOSTICOS.

- Desarrollo psicomotor normal hasta el comienzo de los espasmos infantiles
- Espasmos infantiles simétricos y sin otro tipo de crisis epiléptica
- Examen neurológico normal
- RNM de cerebro normal
- Hipsarritmia simétrica reapareciendo entre espasmos consecutivos en cada salva.
- Desaparición de las espigas tras la administración de diazepam IV.

La identificación de formas idiopáticas nos permite elegir esquemas terapéuticos, definir el curso

evolutivo y considerar los diagnósticos diferenciales¹⁴. Es posible que algunos de nuestros casos de SW criptogénico correspondan al SW idiopático, aunque no hemos realizado monitorización de video-EEG para confirmarlo. La aparición del patrón de hipsarritmia entre los espasmos epilépticos sustentan el diagnóstico de la forma idiopática de SW.

Es interesante mencionar casos aparentemente sintomáticos de SW asociados a neurofibromatosis tipo 1, síndrome de Down y leucomalacia periventricular, donde se comportan como idiopáticos o criptogénicos en relación con su buena respuesta al tratamiento y evolución¹⁵. El SW es una encefalopatía epiléptica edad-dependiente que podría asociarse a cualquier patología cerebral en niños menores de un año de edad. Un ejemplo es el síndrome de PEHO (Progressive encephalopathy with edema, hypsarrhythmia and optic atrophy), que tiene como características una herencia autosómica recesiva, SW, pérdida progresiva de la visión y un serio retraso mental¹⁶. Recientemente se han descrito casos familiares de SW y retardo mental ligados al cromosoma X¹⁷.

Recientemente hemos publicado casos de lactantes con espasmos epilépticos en salvas, sin hipsarritmia, con estudios neuroradiológicos y neuro-metabólicos normales generalmente refractarios al tratamiento farmacológico. Estos pacientes podrían corresponder a una variante de SW¹⁸.

En esta serie identificamos 135 pacientes que presentaron convulsiones focales y aparentemente generalizadas, agrupadas en casi la mitad de los casos, breves, predominantes en vigilia con examen neurológico y EEG intercrítico normales. En 41 pacientes encontramos antecedentes familiares en padre o madre de convulsiones de iguales características y edad de comienzo. Estas formas de convulsiones familiares y no familiares del lactante han sido reconocidas en los últimos años como formas de epilepsias focales idiopáticas de curso benigno¹⁹⁻²¹. En las formas familiares se ha encontrado su ligamiento al cromosoma 2, 16 y 19²², estos hallazgos sugieren una heterogeneidad genética. Aún no se ha identificado el gen. En las formas familiares hemos visto casos que luego presentaron en la segunda década de la vida diskinesias paroxísticas o tuvieron familiares que desarrollaron diskinesias paroxísticas de tipo kinesigénicas²³. Capovilla y col²⁴ describieron lactantes neurológicamente sanos con crisis focales y un EEG que muestra espigas y espiga onda de bajo voltaje en área frontocentral y de curso benigno. La identificación de las convulsiones familiares y no familiares es muy importante pues nos permite en algunos casos evitar un tratamiento con drogas antiepilépticas o en los pacientes que se justifica el tratamiento se podría acortar el período del

suministro de la medicación. En la Tabla 4 se describen los criterios diagnósticos de las CBL.

TABLA 4: CBL FAMILIARES Y NO FAMILIARES: CRITERIOS DIAGNOSTICOS.

1. Edad de comienzo (mediana 6-9 meses)
2. Crisis focales simples o complejas con o sin generalización secundaria.
3. Convulsiones agrupadas (50% de los casos), predominan en vigilia.
4. Examen neurológico y desarrollo psicomotor normal.
5. EEG intercrítico normal
6. TAC y/o RNM de cerebro normal.
7. Curso benigno.
8. Antecedentes familiares de convulsiones de iguales características y edad de comienzo (casos Familiares).

También se han descrito recientemente familias con miembros afectados que presentaron crisis de inicio en el período neonatal y/o en la lactancia²⁵. Se plantea una nueva forma de convulsiones familiares del neonato-lactante de curso benigno debido a una mutación en el canal de sodio en la subunidad del gen SCN2A²⁵.

Por otra parte, creemos importante describir formas de epilepsias generalizadas idiopáticas y sintomáticas reconocidas en la literatura en los últimos años. Se han descritos lactantes neurológicamente sanos con crisis mioclónicas similares a las observadas en la epilepsia mioclónica benigna de la infancia, pero desencadenadas por estímulos táctiles y auditivos. También pueden presentar mioclonías espontáneas. La edad de comienzo fue de 6 a 21 meses y las crisis desaparecieron entre los 4 y 14 meses de iniciarse, de forma espontánea o como respuesta al tratamiento con ácido valproico. Las mioclonías fueron simples o agrupadas, predominante en miembros superiores, tanto en vigilia como en sueño. El EEG interictal de vigilia fue normal. El EEG de sueño mostró descargas breves de polipunta-ondas. Este cuadro clínico-electroencefalográfico podría corresponder a una forma de epilepsia idiopática estímulo sensible o a una variante de la epilepsia mioclónica benigna del lactante²⁶.

En relación con las epilepsias sintomáticas hemos evaluados 15 pacientes con encefalopatía no progresiva y status mioclónico. Las manifestaciones ictales iniciales fueron ausencias acompañadas de mioclonías palpebrales y en músculos distales, de comienzo en el primer año de vida. Todos estos pacientes padecían encefalopatías graves con un cuadro de parálisis cerebral atáxica-hipotónica con movimientos distónicos-discinéticos. El EEG ictal e interictal mostró ondas lentas difusas con espigas intercaladas. Similares características fueron descritas en el síndrome de Angelman^{27,28}. Por

lo tanto, es importante destacar que la presencia de este cuadro clínico-electroencefalográfico en lactantes con retardo psicomotor con o sin fenotipo distintivo en ausencia de una etiología clara debemos sospechar el diagnóstico de síndrome de Angelman^{27,28}.

Recientemente, se han descrito lactantes que comienzan con crisis focales migratorias caracterizadas por un inicio en un hemisferio y antes de finalizar la crisis comienza otra crisis en el hemisferio contralateral. Las crisis son refractarias, en ocasiones se generalizan secundariamente. El paciente sufre un deterioro progresivo con hipotonía y microcefalia. Los estudios de imágenes, neuro-metabólicos y genéticos fueron normales²⁹.

Vale la pena mencionar las epilepsias focales sintomáticas asociadas a enfermedad de Sturge-Weber, esclerosis tuberosa, hemimegalencefalia, displasias corticales focales, otras, que se manifiestan con crisis convulsivas refractarias de inicio en el primer año de vida y que llevan a un deterioro neurológico con empeoramiento de la epilepsia y que podrían ser beneficiados con la cirugía precoz³⁰.

Con respecto a las encefalopatías debemos realizar no solo consideraciones clínico electroencefalográficas sobre la encefalopatía mioclónica temprana (EMT) y encefalopatía epiléptica infantil temprana (EEIT) (Tabla 5), sino también en relación con nuevas y diferentes alternativas etiológicas entre los denominados síndromes específicos, en particular displasias corticales o errores congénitos del metabolismo³⁰. Es decir, las metabolopatías tales como: hiperglicemia no-cetósica, acidemia D-glicérica, otras son generalmente la causa de la EMT mientras que las displasias corticales son la causa más común de la EEIT.

TABLA 5: ENCEFALOPATIA MIOCLONICA TEMPRANA (EMT) FRENTE A ENCEFALOPATIA EPILEPTICA INFANTIL TEMPRANA (EEIT).

	EMT	EEIT
Comienzo	primer mes	primer trimestre
Crisis dominantes	erráticas	tónicas
Tipos de crisis	mioclonías	espasmos
EEG	PS sin diferencias vigilia-sueño	PS predominio sueño
Etiología	Metabólica o criptogénica	displasias corticales

PS: paroxismos supresión

La epilepsia mioclónica severa de la infancia o síndrome de Dravet, incluida dentro de las encefalopatías y que sin duda es un síndrome epiléptico bien definido, comienza en el primer año de vida, aunque rara vez es reconocido a esta edad.

La repetición de convulsiones febriles uni o bilaterales en niños neurológicamente sanos no es un criterio suficiente para el diagnóstico. La evolución, con la aparición de crisis afebriles, deterioro neurológico lento y progresivo, y anormalidades en el EEG, nos permite pensar en el diagnóstico de epilepsia mioclónica severa del lactante o síndrome de Dravet³⁰.

En nuestra serie solo un 3.5% de los pacientes presentan epilepsias generalizadas criptogénicas y sintomáticas de difícil clasificación. Teniendo en cuenta la particularidad de cómo se manifiestan las convulsiones en un lactante portador de un cerebro inmaduro, pensamos que el interrogatorio detallado y repetido o la posibilidad de realizar un video-EEG en los pacientes con crisis convulsivas frecuentes nos permitirán ubicar nosológicamente las epilepsias de inicio en el primer año de vida aún no definidas.

La relativa falta de organización de las crisis epilépticas infantiles como resultado de un incompleto desarrollo del SNC, especialmente de las conexiones sinápticas excitatorias e interhemisféricas, nos plantea serias dificultades para describir detalladamente las características de las crisis. La aparición del video-EEG nos ha permitido estudiar mejor a estos pacientes; de esta manera se ha podido clasificar los diferentes tipos de crisis epilépticas y delinear adecuadamente las características clínico-electroencefalográficas de las epilepsias y síndromes epilépticos. En nuestro hospital, el uso del video-EEG está dirigido casi con exclusividad al estudio de las epilepsias refractarias. Sin embargo, si tuviéramos la posibilidad de realizar sistemáticamente el video-EEG en pacientes epilépticos podríamos definir mejor las características clínicoencefalográficas.

Finalmente creemos importante considerar en todo lactante con convulsiones refractarias sin etiología determinada el tratamiento con piridoxina; en caso de obtener buena respuesta debemos realizar la prueba de suspensión y si el paciente comienza nuevamente con convulsiones se confirma el diagnóstico. Una vez confirmado el diagnóstico el paciente debe recibir la vitamina de por vida^{31,32}.

CONCLUSIONES

Los síndromes epilépticos sintomáticos son los tipos más frecuentes de epilepsia; el SW ocupa el primer lugar y las formas focales el segundo más común.

Las convulsiones benignas familiares y no familiares del lactante representan el tercer lugar en frecuencia, por lo tanto queremos enfatizar el valor del reconocimiento de estas formas de convulsiones benignas pues nos permitirán evitar estudios diagnósticos y tratamientos agresivos.

Las convulsiones sintomáticas u ocasionales generalmente no son derivadas al servicio de neurología debidos a que son adecuadamente manejadas en el ámbito de la clínica pediátrica.

REFERENCIAS

1. Mizrahi EM. Neonatal seizures: Problems in diagnosis and classification. *Epilepsia* 1987; 28 (Suppl 1): S46-55.
2. Aicardi J ed. *Epilepsy in Children*. 2 ed. New York: Raven Press; 1994.
3. Chevrie JJ, Aicardi J. Convulsive disorders in the first year of life: etiologic factors. *Epilepsia* 1977; 18: 489-98.
4. Dalla Bernardina B, Colamaria V, Capovilla G, Bondavalli S. Nosological classification of epilepsies in the first three years of life. *En epilepsy: An update on research and therapy*. New York; Alan R, Liss, Inc; 1983 pp:163-83.
5. Chevrie JJ, Aicardi J. Convulsive disorders in the first year of life: Neurological and mental outcome and mortality. *Epilepsia* 1978; 19: 67-74.
6. Cavazzuti GB, Ferrari P, Lalla M. Follow-up study of 482 cases with convulsive disorders in the first year of life. *Dev Med Child Neurol* 1984; 26: 425-37.
7. Matsumoto A, Watanabe K, Sugiura M y col. Long-term prognosis of convulsive disorders in the first year of life: Mental and physical development and seizures persistence. *Epilepsia* 1983; 24:321-29.
8. Caraballo R, Cersósimo R, Galicchio S, Fejerman N. Epilepsias en el primer año de vida. *Rev Neurol (Barc)* 1997;25:1521-24.
9. Czochanska J, Langner-Tyszka B, Losiowski Z y col. Children who develop epilepsy in the first year of life: A prospective study. *Dev Med Child Neurol* 1994; 36:344-50.
10. Commission on Classification and Terminology of the International League Against epilepsy. Proposal for Revised Classification of Epilepsy and Epileptic Syndromes. *Epilepsia* 1989; 30: 389-399.
11. Engel J. A proposal diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001;42:796-803.
12. Capovilla G, Vigevano F. Benign Idiopathic partial epilepsies in infancy. *J Child Neurol* 2001; 16:874-881.
13. Watanabe K y Okumura A. Benign partial epilepsies in infancy. *Brain Dev* 2000;22:296-300.
14. Dulac O, Plouin P. Cryptogenic/Idiopathic West Syndrome. En Dulac O, Chugani H. y Dalla Bernardina B (Eds). *Infantile Spams and West Syndrome*. London: WB Saunders 1994:232-43.
15. Caraballo R, Cersósimo R, Arroyo H, Fejerman N. Síndrome de West sintomático: asociaciones particulares con respuesta inesperada al tratamiento. *Rev Neurol* 1998; 26: 372-75.
16. Caraballo R, Carignani M, Chamoles N, Fejerman N. PEHO syndrome in 3 non finish patients. *Pediatr Neurol* 1994 Abstract;11:170.
17. Cersósimo R, Caraballo R, Buompadre C, Fejerman N. X-Linked West syndrome and mental retardation. *Journal of Pediatrics Neurology* 2004, en prensa.
18. Caraballo R, Fejerman N, Dalla Bernardina B y col. Epileptic spasms in cluster without hypsarrhythmia in infancy. *Epileptic Disord* 2003;5:109-113.
19. Caraballo R, Cersósimo R, Amantino H, Fejerman N. Benign familial infantile seizures: further delineation of the syndrome. *Journal of Child Neurol*. 2002;17:696-699.
20. Caraballo R, Cersósimo R, Espeche A, Fejerman N. Benign familial and non-familial seizures: A study of 64 cases. *Epileptic Disorders* 2003;5:45-49.
21. Caraballo R, Pavsek S, Lemainque A y col. Linkage of benign convulsion to chromosome 16p12-q12 suggests allelism to the infantile convulsions and choreoathetosis syndrome. *Am J Hum Genet*.2001;3:788-794.
22. Caraballo R. Convulsiones familiares y no familiares benignas del lactante. *El Temas de Neuropediatría*. Homenaje Dr Natalio Fejerman. Directores Ruggieri V, Caraballo R, Arroyo H. Ed Panamericana Buenos Aires 2005 pp 53-68.
23. Szepetowski P, Rochette J, Berquin P, Piussan C, Lathrop M y Monaco A. Familial Infantile Convulsions and Paroxysmal Choreoathetosis: A New Neurological Syndrome Linked to the Pericentromeric Region of Human Chromosome 16. *Am J Hum Genet* 1997;61: 889-898.
24. Capovilla G, Beccaria F. Benign partial epilepsy in infancy and early childhood with vertex spikes and waves during sleep: a new epileptic form. *Brain Dev* 2000; 22:93-9
25. Heron S, Crossland E, Andermann E y col. Sodium-channel defects in benign familial neonatal-infantile seizures. *Lancet* 2002;360:851-852.
26. Caraballo R, Cassar L, Monges S y col. Epilepsia mioclónica refleja: un nuevo síndrome epiléptico reflejo o una variante de la epilepsia mioclónica benigna del lactante. *Rev Neurol (Barc)* 2003;36:429-432.
27. Dalla Bernardina B, Fontana E, Sgró V y col. Myoclonic epilepsy (myoclonic status) in non progressive encephalopathies. En Roger J eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence* 2 ed London: John Libbey; 1992 pp 89-96.
28. Cersósimo R, Caraballo R, Espeche A y col. Síndrome de Angelman: características electroclínicas en 35 pacientes. *Rev Neurol (Barc)*. 2003;37: 14-18.
29. Dulac O. Malignant migrating partial seizures in infancy.. En epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. Eds, Roger J, Bureau M, Dravet Ch, Genton P, Tassinari C, Wolf P. John Libbey. United Kingdom. 2002; 65-68.
30. Fejerman N, Caraballo R, Medina C. Epilepsias. En *Neurología Pediátrica*. Ed Fejerman N, Fernandez Alvarez E. Panamericana. Buenos Aires. 2005 en prensa.
31. Baxter P. Pyridoxine dependent and pyridoxine responsive seizures. En *vitamin responsive conditions in pediatric neurology*. International Child Neurology Association. Baxter P ed. London: MacKeith Press:2001 pp109-159.
32. Caraballo R, Garro F, Cersósimo R y col. Dependencia de piridoxina: valor del diagnóstico clínico y del tratamiento precoz. *Rev Neurol (Barc)* 2004;38:49-52.