

## COGNICION E IMPACTO FAMILIAR EN NIÑOS CON EPILEPSIAS REFRACTARIAS: Resultados preliminares en 100 casos.

Dres. A. M. Soprano, A. De Carlo, M. Bustos, R. Caraballo, R. Cersósimo, S. Tenenbaum,  
H. A. Arroyo, N. Fejerman

### RESUMEN

**Objetivos:** conocer el nivel cognitivo global y el impacto familiar en un grupo de niños con epilepsias de difícil control, posibles candidatos a tratamiento quirúrgico. **Material y método:** la muestra estuvo constituida por 100 niños (edad media 11.2 años). El nivel cognitivo global se evaluó con un test de inteligencia general (Stanford-Binet, Wechsler). El impacto sobre la familia se estimó a través de una encuesta donde se consideró la percepción subjetiva de los padres acerca del nivel de calidad de vida de sus hijos. **Resultados.** Nivel cognitivo: el 58 % registra retraso mental de grado leve a grave (Organización Mundial de la Salud –OMS) el 11 % tiene un Cociente Intelectual promedio y el 31 % restante se sitúa en la franja de normal bajo y límite. Percepción subjetiva de calidad de vida: 12% mala o muy mala, 40 % regular, 37% buena, y 11% muy buena. **Conclusiones:** coincidente con otras investigaciones los niños con epilepsias refractarias registran un nivel intelectual inferior al término medio, lo cual refleja un grado variable pero claramente significativo de afectación cognitiva. De acuerdo a la percepción de sus padres, la calidad de vida es mala o regular en el 52% de los casos. Estos datos confirman la importancia de buscar medidas terapéuticas más efectivas, incluyendo un eventual tratamiento quirúrgico con el objeto de evitar o detener el deterioro cognitivo y mejorar la calidad de vida (presente y futura) de estos niños.

**Palabras clave:** cognición, impacto familiar, epilepsias refractarias, niños.

Medicina Infantil 2005; XII: 175 - 179.

### ABSTRACT

**Objectives:** To assess the global cognitive level and the family impact in a cohort of children with difficult-to-control epilepsy who were possible candidates for surgical treatment. **Material and methods:** The population under study included 100 children (mean age 11.2 years). Global cognitive level was assessed with an overall intelligence test (Stanford-Binet, Wechsler). Family impact was estimated by a survey considering the subjective perception of parents about their children's quality of life. **Results.** Cognitive level: 58 % showed mild to severe mental retardation (World Health Organization), 11% had an average IQ and the remaining 31 % had borderline normal to low results. Subjective perception of quality of life: 12% poor or very poor, 40% regular, 37% good and 11% very good. **Conclusions:** Our findings confirm previous investigations showing that children with refractory epilepsy have a lower-than average intellectual level showing a variable but definite impact in cognition. About half of the cases have impairment of quality of life according to parental report. These data highlight the need to develop newer strategies aiming to stop the cognitive impairment and to improve the actual and future quality of life of these affected children.

**Key words:** cognition, family impact, refractory epilepsy, children.

Medicina Infantil 2005; XII: 175 - 179.

### INTRODUCCION

La experiencia clínica y los datos de la literatura

Servicio de Neurología.  
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.  
Correspondencia a: Dra. A. Soprano  
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan  
Combate de los Pozos 1881 (1245) Buenos Aires

ra indican que en los niños con epilepsias refractarias, el riesgo de alteraciones cognitivas así como el impacto de dicha enfermedad sobre la familia es alto<sup>1,2,3,4</sup>.

Comenzaremos clarificando el término de cognición. Según los diccionarios de Psicología de Warren<sup>5</sup> y Dorsch<sup>6</sup> cognición es el término habitual-

mente empleado para designar todos los procesos que implican la acción de conocer como la percepción, el recuerdo, el reconocimiento, la representación, el pensamiento y la planificación. Se asocia también al concepto de procesamiento intelectual de la información o procesamiento cerebral de datos. Abarca un gran número de actividades mentales: memoria, aprendizaje, atención, lenguaje, razonamiento. En síntesis: cognición es la acción y el efecto de conocer y se relaciona específicamente con la capacidad de pensar y razonar, aprender, hablar, atender y entender.

Cuando las alteraciones cognitivas alcanzan un grado tal de gravedad que afecta el rendimiento intelectual global y disminuye la capacidad del sujeto para adaptarse a las exigencias cotidianas del entorno social normal estamos en presencia de un retraso mental. Según la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS)<sup>7</sup> se distinguen cuatro categorías principales de retraso mental de acuerdo a los niveles de cociente intelectual (CI). Retraso mental leve (CI: 50-69), moderado (CI: 35-49), grave (CI:20-34), profundo (CI: inferior a 20).El cociente intelectual se debe determinar mediante la aplicación individual de tests de inteligencia estandarizados y adaptados a la cultura del paciente.

En cuanto al impacto familiar de la epilepsia es un tema que también merece una especial consideración. Muchas veces se evalúa el éxito de un tratamiento basándose exclusivamente en el control de las crisis o en la reducción de su frecuencia sin tomar en cuenta las repercusiones adicionales de la enfermedad sobre la calidad de vida del niño y de su familia.

El concepto de calidad de vida, es relativamente nuevo. Todavía no existe un consenso total acerca del mismo. Ha sido definido de diferentes maneras: 1- calidad de las condiciones de vida de una persona, 2- satisfacción experimentada por la persona con dichas condiciones vitales, 3- calidad de las condiciones de vida de una persona junto a la satisfacción que ésta experimenta (componentes objetivos y subjetivos) 4- combinación de las condiciones de vida y la satisfacción personal ponderadas por la escala de valores, aspiraciones y expectativas personales<sup>8</sup>.

Numerosas líneas de investigación<sup>9,10,11,12</sup>, emplean hoy este concepto como un modo de referirse a la percepción que tiene el paciente de los efectos de una enfermedad determinada o especialmente de las consecuencias que la misma provoca sobre su bienestar físico, emocional y social. Estas aplicaciones abarcan enfermedades como el cáncer, sida, asma, esclerosis múltiple y epilepsia, entre otras<sup>13-16</sup>.

El objetivo de este trabajo es analizar en una primera etapa estos dos importantes aspectos ligados a las epilepsias refractarias y que no obs-

tante su especial relevancia han sido escasamente investigados en la población pediátrica: la eventual afectación cognitiva y la percepción subjetiva del nivel de calidad de vida del niño desde la perspectiva de los padres.

## PACIENTES Y METODOS

La muestra estuvo constituida por 100 sujetos con epilepsias de difícil control, atendidos en el Servicio de Neurología de nuestro hospital.

Todos los niños fueron derivados a evaluación neuropsicológica como parte del protocolo que se realiza a los posibles candidatos a cirugía de la epilepsia.

El cociente intelectual total se determinó, dependiendo de la edad de los niños, con las escalas de Stanford-Binet<sup>17</sup> y Wechsler WISC III<sup>18</sup>, WAIS III<sup>19</sup>. Ambas escalas están compuestas por variadas pruebas o subtests que exploran distintos aspectos de la cognición: habilidades verbales, perceptivo-motoras, espaciales y visoconstructivas, atención, memoria etc. Por tanto, el CI así obtenido puede considerarse una medida válida del nivel cognitivo global del niño.

La percepción subjetiva de los padres acerca del nivel de calidad de vida de sus hijos se evaluó a través de una encuesta desarrollada en el propio servicio<sup>20,21,22</sup>. La misma se basó en los resultados de un estudio multicéntrico sobre 501 familias de niños con epilepsia, en la que colaboraron 35 neurólogos de diferentes regiones de nuestro país. La clasificación final se estableció de acuerdo a cinco rangos: muy buena, buena, regular, mala y muy mala.

## RESULTADOS

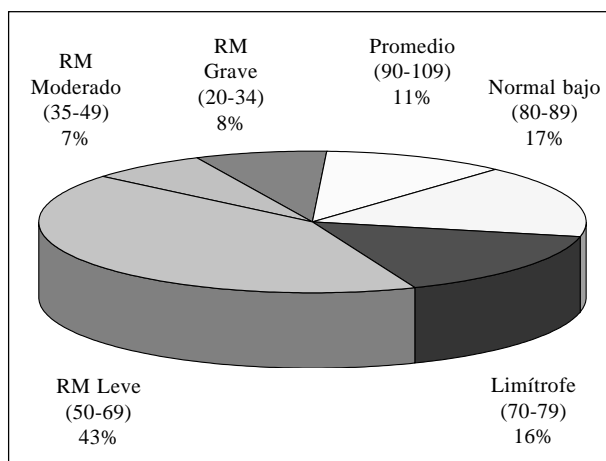
Los pacientes ingresados fueron 52 varones y 48 mujeres que presentaron una edad entre 3 y 17.10 años con una media de 11.2 (DS) +- 3.6). La distribución por bandas de edad indica que la mayoría (65%) se sitúa entre los 13 y 17 años (Tabla 1).

**TABLA 1: DISTRIBUCION DE PACIENTES POR BANDAS DE EDAD.**

Edades (años)	Pacientes (n°)	%
2-5.11	7	7
6-12.11	28	28
13-17.11	65	65
Total:	100	100

En la Figura 1 se muestran los resultados de la evaluación del nivel cognitivo global.

El 11% registra un cociente intelectual (CI) normal (90-109), un 15% normal bajo (80-89), un 16% limítrofe (70-79) y el 58% deficiente (69 o menos) Ver Tabla 2.



**Figura 1:** Niveles intelectuales en 100 niños con epilepsias refractarias.

**TABLA 2: DISTRIBUCION SEGUN COCIENTE INTELECTUAL Y SEXO.**

Categoría	Varones (n)	Mujeres (n)	Total (n)
Promedio (90 – 109)	6	5	11
Normal bajo (80 – 89)	9	6	15
Límitrofe (70 – 79)	8	8	16
Deficiente (69 y menos)	29	29	58

En cuanto a las categorías de retraso mental (RM) según la clasificación de la OMS, el 43% presenta RM leve, el 7% RM moderado y el 8% RM grave. No se registra ningún caso en la categoría de RM profundo (Tabla 3) El CI promedio para toda la muestra es de 65.9 (DS 18.2), rango 25-106. Tampoco se observan diferencias significativas entre los sexos (Tabla 4)

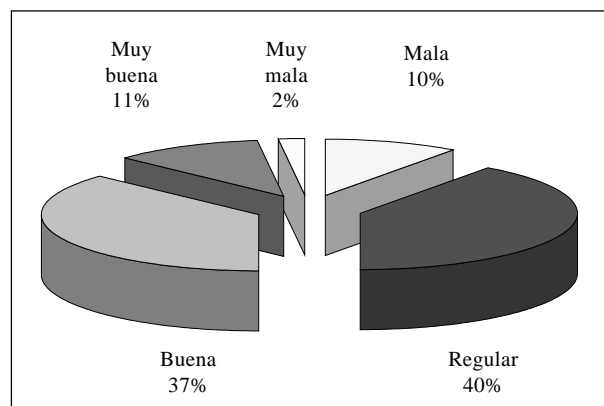
**TABLA 3: DISTRIBUCION SEGUN CATEGORIAS DE RETRASO MENTAL (OMS).**

Categoría	Varones (n)	Mujeres (n)	Total (%)
Leve (50 – 69)	22	21	43
Moderado (35 – 49)	2	5	7
Grave (20 – 34)	5	3	8
Profundo (por debajo de 20)	-	-	-
	29	29	58

**TABLA 4: COCIENTE INTELECTUAL (CI) PROMEDIO EN VARONES Y MUJERES.**

Sexo	C.I. Media (DS)	Rango
Varones	66.8 (18.2)	30-99
Mujeres	64.8 (18.4)	25-106
Total:	65.9 (18.2)	25-106

En la Figura 2 se grafica el nivel de calidad de vida según la percepción subjetiva de los padres.



**Figura 2:** Niveles de calidad de vida en 100 niños con epilepsias refractarias según la percepción subjetiva de sus padres.

El 11% tiene una Calidad de Vida muy buena, 37% buena, 40% regular, 10% mala, 2% muy mala.

## DISCUSION

Numerosas investigaciones<sup>23,24,25</sup>, muestran que los trastornos cognitivos asociados a la epilepsia son múltiples, variados y mayores a los que podrían esperarse en cualquier otro tipo de enfermedad crónica, tanto en niños como en adultos. Los motivos son diversos: factores ligados a la patología de base, efectos adversos de la medicación, eventos ictales no detectados, alteraciones neuronales producidas por la actividad epiléptica recurrente etc.

En el caso de las epilepsias sintomáticas son el resultado de una serie de procesos patológicos subyacentes que pueden ser localizados o difusos, unilaterales o bilaterales, estáticos o progresivos. Estos pueden producir crisis epilépticas como su única manifestación clínica pero también pueden originar déficit neurológicos o psiquiátricos crónicos, relacionados a la naturaleza del sustrato fisiopatológico, a su localización y al momento de la ocurrencia con respecto a la etapa del desarrollo del cerebro.

En las epilepsias idiopáticas si bien no hay patología estructural (al menos aparente), el defecto genético responsable de la recurrencia espontánea de la crisis presumiblemente produce una perturbación en la respuesta, transmisión y conexiones, que está continuamente presente entre las crisis y puede tener otras consecuencias funcionales no epilépticas manifestadas como trastornos cognitivos interictales. Por otro lado toda medicación antiepiléptica actúa de modo no específico alterando procesos excitatorios o inhibitorios o reduciendo

do la sincronización neuronal, procesos que son esenciales para una función cerebral normal. Por tanto no es sorprendente que la farmacoterapia pueda asociarse a trastornos cognitivos u otros trastornos psiquiátricos más específicos<sup>26,27</sup>.

Otras variables se asocian al tipo de lesión. Determinadas afecciones como la esclerosis tuberosa o las displasias corticales pueden tener compromisos más amplios que los detectados en la resonancia magnética nuclear. Ciertas áreas epileptógenas pueden causar perturbaciones cognitivas más duraderas que otras lesiones más estáticas. Una lesión fija puede ser relativamente compensada por otras áreas del cerebro. Pero un trastorno intermitente como son las crisis epilépticas pueden provocar fenómenos transitorios que no activen mecanismos compensatorios impidiendo la recuperación de la función<sup>28</sup>.

La localización también tiene su influencia. Los signos y síntomas neurológicos producidos por lesiones estructurales focales dependen del área del cerebro involucrada<sup>29,30</sup>. Lesiones neocorticales discretas en áreas primarias producen déficit muy localizados, mientras que anormalidades bilaterales difusas, causan trastornos cognitivos y disfunciones más globales.

Las lesiones del sistema límbico, mesial temporal, tienen un interés particular porque son epileptógenas y a la vez pueden producir la pérdida de la memoria reciente<sup>31</sup>.

En el caso de los niños, muchas veces las lesiones son pre, peri o post natales y la epilepsia se torna elocuente en estadios más tardíos. Habitualmente lesiones corticales localizadas que ocurren tempranamente en el curso del desarrollo provocan menos déficit cognitivos que lesiones tardías debido a la potencial plasticidad del cerebro inmaduro. Pero por otra parte las lesiones bilaterales difusas tempranas son más graves que las tardías y se acompañan usualmente de retrasos en el desarrollo que persisten en la adultez.

Otro efecto de las crisis epilépticas es la muerte celular por excitotoxicidad, por excesiva liberación de aminoácidos excitatorios durante el status epiléptico. Estructuras cerebrales susceptibles, particularmente el hipocampo pueden sufrir daño irreversible en pacientes con estatus epiléptico convulsivo prolongado. Es probable también que estos efectos se transmitan a distancia y sean la base de trastornos cognitivos interictales persistentes. Se han reportado casos de esclerosis hipocámpica como consecuencia de convulsiones febriles prolongadas.

En síntesis, es evidente que las alteraciones cognitivas en las epilepsias son el fruto de un abanico de influencias multifacéticas y a menudo superpuestas incluyendo:

1. Patología neurológica subyacente: localización

anatómica, lateralidad, naturaleza de la patología, lesiones únicas o múltiples.

2. Descargas epilépticas: críticas, intercríticas, subclínicas, focal vs generalizada, tipo de propagación, frecuencia, status epiléptico.
3. Edad de comienzo y duración de la epilepsia.
4. Fármacos antiepilépticos: monoterapia vs politerapia, fármacos tradicionales vs nuevos fármacos, posología, concentración sérica.
5. Factores psicosociales: actitudes públicas, prejuicios, autoestima, oportunidades educativas.

Como se puede apreciar los factores de riesgo cognitivo ligados a la epilepsia son múltiples, variados, y constituyen una red de complejas interacciones, difíciles de delimitar. No obstante ello, las publicaciones acerca de la afectación cognitiva y conductual, en particular en el caso de las epilepsias refractarias de la infancia, son relativamente recientes y todavía escasas.

Un estudio llevado a cabo por Smith y col de la Universidad de Toronto<sup>32</sup>, sobre 51 niños entre 6 y 18 años muestra una alta tasa de trastornos cognitivos aún en casos con una historia corta de epilepsia. Según las medidas usadas, entre el 14 y el 70% presentan un trastorno de leve a grave. La variabilidad del CI es alta, desde deficiente a superior, lo cual significa que la epilepsia no necesariamente afecta las funciones cognitivas pero que el riesgo de afectación es muy alto. Si bien todos los niños concurren a la escuela, la mayoría de ellos requiere de ajustes metodológicos y curriculares, asistencia a clases especiales o atención individual. Otros autores<sup>33</sup> reportan un cociente intelectual promedio de 63.3 para las epilepsias sintomáticas y criptogénicas, en estrecha coincidencia con nuestros hallazgos (CI 65.9)

En cuanto al impacto familiar se podría plantear como hipótesis que el parámetro fundamental que determina la calificación final en la mayoría de los padres es la frecuencia y gravedad de las crisis. Otros aspectos importantes para los adultos con epilepsia no tendrían igual incidencia en los niños: repercusiones económicas, trámites requeridos por los sistemas de salud, limitaciones a la independencia personal y laboral. Los padres en cierta forma parecieran amortiguar el impacto de la epilepsia en el hijo y muchas de sus consecuencias por tanto, afectarían a la familia antes que al niño. Este sería un argumento para una posible explicación a ese 48% de padres que evalúan la calidad de vida de su hijo como buena o muy buena. De todos modos el 52% siente que la calidad de vida del niño es mala o regular, lo cual sigue siendo una cifra muy alta a tener en cuenta.

## CONCLUSIONES

Sabemos que la epilepsia no es una enfermedad en el sentido estricto del término ya que se

trata de un fenómeno heterogéneo tanto desde el punto de vista etiológico, como fisiológico y clínico. Por ende no existe un patrón típico o un perfil neuropsicológico típico de epilepsia, ya que hay muchas clases de epilepsias y con diversas etiologías y evoluciones<sup>34,35,36</sup>. Igualmente la asociación entre refractariedad de la epilepsia y afectación de la cognición y de la calidad de vida es muy alta. El 58% de los niños de nuestra muestra presentan retraso mental y su calidad de vida, según la percepción de los padres, es mala o regular en el 52% de ellos. Estos resultados corroboran la necesidad y urgencia de implementar medidas terapéuticas más efectivas que contribuyan a prevenir, mejorar o detener el deterioro cognitivo y sus consecuencias sobre la vida presente y futura de estos niños, sin dejar de considerar a priori (de modo prudente y racional) ningún recurso de tratamiento, incluyendo la cirugía.

### Agradecimientos

Se agradece la colaboración en la búsqueda bibliográfica a E. Pertierra, E. Echeverría, A. Sanguinetti, M. Arnold, L. Serrao, Y. González.

### REFERENCIAS

1. Aicardi J. Factores de riesgo en las crisis refractarias y en el retraso mental. *Rev Neurol* 1997; 25: 754-756
2. Kadis D, Stollstorff M, Elliot I, Lach L, Smith M.L. Cognitive and psychological predictors of everyday memory in children with intractable epilepsy. *Epilepsy & Behavior* 2004; 5:37-43
3. Bailer L, Turk W. The impact of childhood epilepsy on neurocognitive and behavioral performance: a prospective longitudinal study. *Epilepsia* 2000;41:426-431.
4. Archila R. Epilepsia y trastornos de aprendizaje. *Rev Neurol* 1997; 25:720-725
5. Warren H. Diccionario de Psicología. Fondo de Cultura Económica. México.1993.
6. Dorsch F. Diccionario de Psicología. Herder. Barcelona.1996
7. Organización Mundial de la Salud. CIE 10 Trastornos mentales y del comportamiento. Meditor. Madrid.1992.
8. Felce D, Perry J. The quality of life: it's definition and measurement. *Research in Developmental Disabilities*, 1996;16: 51-74.
9. Baker G, Jacoby A, Buck D et al Quality of life of people with epilepsy; a European study. *Epilepsia*,1997;38: 353-362.
10. Miller V, Palermo T, Grewe S. Quality of life in pediatric epilepsy: demographic and disease-related predictors and comparison with healthy controls. *Epilepsy & Behavior* 2003; 4: 36-42.
11. Hensen E, Rose J, Stenfert Kroese B, Banks-Smith J. Subjective judgements of quality of life: a comparison study between people with intellectual disability and those without disability. *Journal of Intellectual Disability Research* 2002;46:95-107.
12. Arunkumar G, Wyllie E, Kotagal P. et al. Parent and Patient-Validated Content for Pediatric Epilepsy Quality of Life Assessment. *Epilepsia* 2000;41:1474-1484.
13. Bishop M, Allen Ch. The impact of epilepsy on quality of life: a qualitative analysis. *Epilepsy & Behavior* 2003;4:226-233.
14. Camfield C, Breau L, Camfield P. Impact of pediatric epilepsy on the family: a new scale for clinical research use. *Epilepsia* 2001; 42:104-112.
15. Cramer J.A., Westbrook L, Devinsky O et al. Development of the quality of life in epilepsy inventory for adolescents: the QOLIE-AD-48. *Epilepsia* 1999;40:1114-1121.
16. Sabaz M., Cairns D, Lawson J. et al. Validation of a new quality of life instrument for children with epilepsy. *Epilepsia* 2000;41: 765-774.
17. Terman L, Merrill M. Escala de Inteligencia Stanford-Binet. Forma L-M. Versión Española. Espasa Calpe. Madrid.1975.
18. Wechsler D. Test de Inteligencia para Niños WISC III. Paidós. Buenos Aires 1994.
19. Wechsler D. WAIS-III Escala de Inteligencia de Wechsler para Adultos-III. TEA. Madrid 1999.
20. Fejerman N. Study of Quality of Life in Epileptic Children and Adolescent in Argentina. *Epilepsia* 1997; 38:7 pp 3.
21. Soprano AM, Fejerman P, Escalante T. et al. Quality of Life and Cognitive Functions in Epileptic Children and Adolescent. *Epilepsia* 1997;38:7.
22. Escalante T, Fejerman P, Soprano AM, y col Quality of Life in Epileptic children and Adolescent: emotional factors and Social Prejudice. *Epilepsia* 1997; 38:7 pp 36.
23. Deonna Th, Mayor-Dubois C. Troubles cognitifs et du comportement paroxystique et epilepsie chez l'enfant. *ANAE* 2002; 68:191-192.
24. Beckung E, Uvebrant P. Impairments, disabilities and handicaps in children and adolescents with epilepsy. *Acta Paediatr* 1997; 86:254-260.
25. Sanchez Carpintero R, Neville B. Attentional Ability in Children with Epilepsy. *Epilepsia* 2003; 44:1340-1349.
26. Engel J, Taylor D. Neurobiology of behavioral disorders. En Engel J, Pedley TA (Ed) *Epilepsy: a comprehensive textbook*. Lippincott-Raven Publishers. Philadelphia. 1997.
27. Kwan P, Brodie M. Neuropsychological effects of epilepsy and antiepileptic drugs. *Lancet* 2001;357:216-222.
28. Metz-Lutz Mn. Troubles cognitifs transitoires lies aux decharges inter-critiques. *Revue de Neuropsychologie* 1997;7:185-196.
29. Hernandez Mt, Sauerwein H, Jambaque I y col. Attention, memory and behavioral adjustment in children with frontal lobe epilepsy. *Epilepsy and Behavior* 2003;4:522-536.
30. Jambaqué I. Troubles cognitifs et du comportement dans los epilepsies temporales de l'enfant. *ANAE* 2002;68:187-190.
31. Narbona J, Crespo N. Amnesias del desarrollo. *Rev. Neurol.* 2002; 34 (supl 1): 110-114.
32. Smith M.L, Elliott I, Lach L. Cognitive skills in children with intractable epilepsy: comparison of surgical and non surgical candidates. *Epilepsia* 2002;43:631-637.
33. Besag F. Childhood epilepsy in relation to mental handicap and behavioural disorders. *Journal of Child Psychology and Psychiatry* 2002;43:103-131.
34. Aicardi J. Efecto de las crisis epilépticas refractarias sobre los procesos cognitivos. *Rev Neurol* 2003; 36: 284-287.
35. Oxbury S. Neuropsychological Evaluation – Children. En Engel J. & Pedley T.A. (edit) *Epilepsy: A Comprehensive Textbook*. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia 1997.
36. Fejerman N, Caraballo R, Tenembaum S. Atypical evolutions of benign localization –related epilepsies in children: are they predictable? *Epilepsia* 2000;41:380-390.