

INSTITUTO DE NEUROLOGIA Y NEUROCIRUGIA

## Epilepsia y malformaciones

Por los Dres.:

NORBERTO SARDIÑAS HERNANDEZ\*, EDELSIA ROJAS MASSIPE\*\*  
y HUMBERTO HERNANDEZ ZAYAS

Sardiñas Hernández, N. y otros. *Epilepsia y malformaciones*. Rev Cub Ped 52: 3, 1980.

Se estudiaron 100 pacientes con malformaciones congénitas, con vista a detectar la incidencia de epilepsia en ellos; 31 presentaban la enfermedad. La mayoría tenía menos de 1 año de edad, y solamente en 2 existían antecedentes familiares positivos. Veinte de los casos habían sufrido traumatismos obstétricos. Se cuestiona la posibilidad de que esta noxa estuviera imbricada en el origen de la epilepsia.

En la mayor parte de los tratados clásicos<sup>1</sup> de medicina se plantea que las malformaciones congénitas del cerebro y el traumatismo obstétrico intracraneal, que incluye los efectos de la anoxia y hemorragia, son las causas más frecuentes de convulsiones en lactantes de poco tiempo de nacidos.

El presente trabajo revisa la frecuencia de epilepsia en malformados congénitos, con las características clínicas más importantes en estos pacientes.

Se tiene en consideración el hecho de que estos niños tienen antecedentes de traumatismo obstétrico en un porcentaje elevado<sup>2</sup>, lo cual debe tener importancia en el origen de los trastornos convulsivos.

La presencia de ataques en un malformado complica su tratamiento y empeora grandemente su pronóstico<sup>3</sup>, y se deben agotar en ellos, al igual que en el resto de los niños, la búsqueda de su origen y control.

No es poco frecuente que una infección del sistema nervioso central produzca convulsiones a un malformado, la cual se diagnostica tardíamente al creerse que los síntomas están dados por la anomalía cerebral. Si la enfermedad primaria es de carácter infeccioso hay que cerciorarse de si la infección es extracraneal (convulsiones febriles) o intracraneal. Aproximadamente el 6-8% de todos los niños presentan convulsiones febriles<sup>4,5</sup>, de las que tampoco están libres los que presentan anomalías del sistema nervioso central, sino que, por el contrario, aumentan en ellos.

Es esencial una exploración clínica completa, además de la valoración neurológica exhaustiva, así como los exámenes complementarios necesarios; resulta de gran importancia el trazado

\* Especialista de I grado en neurología. Jefe del servicio de la sala de neurología pediátrica. INN.

\*\* Especialista de I grado en pediatría. INN.

\*\*\* Especialista de I grado en neurocirugía. Jefe de servicio de la sala de neurocirugía pediátrica. INN.

electroencefalográfico que, con frecuencia, es anormal en los malformados. Los electroencefalogramas en serie de niños con hidrocefalia muestran un trastorno funcional a medida que el proceso avanza.

Presentamos en este trabajo el resultado del análisis de los primeros 100 casos de malformados encontrados en nuestro archivo, donde se demuestra la importancia de la epilepsia orgánica o sintomática en este grupo de enfermos en el que, aunque predominan los lactantes, aparecen también niños mayores cuyo trastorno convulsivo puede ser un problema fundamental, aun después de haberse realizado las correcciones quirúrgicas de sus anomalías.

#### MATERIAL Y METODO

Se seleccionaron los primeros 100 casos con malformaciones del sistema nervioso central diagnosticado en la infancia y encontrados en nuestros archivos; se comenzó la revisión con las primeras historias clínicas de 1962. Se seleccionaron 6 historias clínicas de cada año hasta 1978, del que se tomaron 10.

En esta investigación se estudiaron las siguientes afecciones: hidrocefalia comunicante, hidrocefalia obstructiva, Arnold-Chiari, hidroencefalodisplasia y encefalocele. De cada historia clínica se tomó sexo, edad, raza, diagnóstico, antecedentes patológicos familiares, tipo de malformación, investigaciones realizadas, tratamiento médico y quirúrgico, tipo de intervención quirúrgica, presencia de convulsiones, características clínicas de las crisis, correlación de la frecuencia y control de las crisis, según el tipo de enfermedad, relación de la aparición de las crisis con las manipulaciones neurorradiológicas y quirúrgicas, características electroencefalográficas, antecedentes circunsnatales, DPM, complicaciones, evolución, fecha del último control y causa de la muerte, según anatomía patológica. En el presente trabajo solamente se someterán a análisis los aspectos útiles para establecer la relación entre malformaciones congénitas y epilepsia.

#### RESULTADOS

Entre nuestros casos encontramos 55 varones y 45 hembras. Pertenecían a la raza blanca 72, a la mestiza 18 y a la negra 10.

Los diferentes grupos de edad estuvieron representados en la siguiente forma: de 0 a 3 meses, 52; de 4 a 6 meses, 22; de 7 a 12 meses, 8; y mayores de 1 año, 18.

La distribución de las malformaciones por enfermedades, fue: hidrocefalia obstructiva 38 casos; hidrocefalia comunicante 24; Arnold-Chiari 19; hidroencefalodisplasia 13 y encefalocele 6.

Solamente en 2 casos existían antecedentes familiares de epilepsia. Hubo un caso con el antecedente del fallecimiento de un hermano por glioma intramedular, y otros dos con hermanos gemelos que fallecieron a los 7 días de nacidos sin que se conociera la causa. El retraso mental en familiares cercanos apareció en 10 oportunidades.

En 3 de los pacientes quienes presentaron meningocele, existía esta enfermedad en primos o tíos, y 2 de los hidrocefálicos habían tenido hermanos con la misma enfermedad. La madre de uno de los niños presentaba atrofia muscular como secuela de la poliomielitis, y otra presentaba cardiopatía congénita; el hermano de un tercero fue operado de estenosis pulmonar.

En 2 de los niños hidrocefálicos la madre tenía antecedentes de abortos frecuentes y una toxoplasmina positiva. La diabetes y el asma estuvieron señaladas en 6 oportunidades en ambas.

Se les realizó rayos X de cráneo a 79 pacientes, electroencefalograma a 66, neuromoventriculograma a 58, neuromoencefalograma a 26, y yodoventriculograma a 2. Se hicieron pruebas de Dandy a 15 niños, y todos los casos con espina bífida tenían estudio de la columna vertebral. El rayos X de tórax, estudio del líquido cefalorraquídeo y los otros complementarios, comúnmente llamados de "rutina", se realizaron con todos los casos. Se trataron en forma clínica 45 malformados, y quirúrgicamente 41; en

14 no se siguió ningún tratamiento para su malformación, debido a que 9 de ellos fallecieron antes de decidir alguna conducta; 2 no concurrieron más a la institución; 1 se fue de alta a petición; a 1 se le detuvo la hidrocefalia, y de otro se ignora lo sucedido.

Resultaron epilépticos 31 pacientes; el porcentaje de esta enfermedad en cada una de las malformaciones encontradas fue el siguiente: 37 en la hidrocefalia comunicante; 31 en el Arnold-Chiari; 26 en la hidrocefalia obstructiva; 26 en la hidroencefalodisplasia y 16 en el encefalocele.

Aparecieron crisis generalizadas en 24 niños, y focales en 7; no se indicó otro tipo de crisis. Según la malformación, las características clínicas fueron: en la hidrocefalia comunicante 8 crisis generalizadas y 1 focal; en la hidrocefalia obstructiva, 8 generalizadas y 2 focales; en el Arnold-Chiari, 4 generalizadas y 2 focales, y en el encefalocele, 1 focal. El 80% se controló adecuadamente.

El 20% de los casos epilépticos presentaba antecedentes de traumatismo obstétrico. Todos estos niños comenzaron a presentar la enfermedad antes de las manipulaciones neurorradiológicas y neuroquirúrgicas.

#### COMENTARIO

Es difícil valorar la función causal que tienen las malformaciones congénitas en la epilepsia<sup>6</sup>, aunque el hecho de que el 31% de nuestros casos la padezcan nos hacen considerarla como una causa importante, tal y como dicen otros autores<sup>7</sup>.

La edad fue importante, puesto que la gran mayoría de nuestros niños era menor de 1 año, grupo de edad en que los trastornos convulsivos son más frecuentes<sup>1,3,4</sup>.

No existe diferencia significativa en las malformaciones estudiadas con respecto a la frecuencia con que padecían

epilepsia. Nos llama la atención que en la hidroencefalodisplasia convulsivan el 26%; no coincide plenamente esta cifra con las de otros autores<sup>8</sup>.

En relación con las características clínicas de las crisis predominaron las generalizadas, como ocurre con bastante frecuencia en los niños.

Un aspecto que consideramos debe enfatizarse en este trabajo es el relacionado con el traumatismo obstétrico y lesión perinatal en general<sup>9</sup>. Los fetos malformados dificultan la dinámica del parto, facilitando en muchos casos traumatismos obstétricos<sup>10</sup>. Consideramos que resulta muy difícil distinguir si la causa de las crisis está dada por los traumatismos obstétricos o la malformación aisladamente o interrelacionadas.

Otra cuestión que debe comentarse es la relacionada con las manipulaciones que ocasionan traumatismo cerebral, tales como las punciones ventriculares, prueba de Dandy, neuromeningeografía y las intervenciones quirúrgicas para derivar el líquido cefalorraquídeo<sup>11,12</sup>, pero todos nuestros enfermos comenzaron a padecer de crisis antes de estos procedimientos, contra lo que podía esperarse.

#### CONCLUSIONES

1. La epilepsia fue detectada en la tercera parte del total de nuestros casos.
2. El traumatismo obstétrico y lesión perinatal apareció en un número importante de los epilépticos, por lo que es muy probable que se encuentren imbricados a las malformaciones en la génesis de las crisis.
3. Las epilepsias que sufrieron estos pacientes se controlaron en la mayoría de ellos con la medicamentación habitual<sup>13</sup>.
4. Las manipulaciones neurorradiológicas y quirúrgicas no parecen tener relación con la causa de las crisis en nuestros pacientes.

## SUMMARY

Sardiñas Hernández, N. et al. *Epilepsy and malformations*. Rev Cub Ped 52: 3, 1980.

A hundred patients with congenital malformations were studied in order to know the incidence of epilepsy among them. Thirty two had epilepsy. Most were under 1 year old and only 2 had a positive familial history. Twenty had suffered obstetric traumata. The possibility that this noxa could have been interrelated to the origin of epilepsy is suggested.

## RÉSUMÉ

Sardiñas Hernández, N. et al. *Epilepsie et malformations*. Rev Cub Ped 52: 3, 1980.

Nous avons étudié 100 patients avec malformations congénitales, afin de détecter l'incidence d'épilepsie chez eux; 31 patients présentaient la maladie. La plupart avait moins de un an, et seulement deux avaient des antécédents familiaux positifs. Vingt des cas avaient subi des traumatismes obstétricaux. Nous mettons en question la possibilité que cette noxa soit en rapport avec l'origine de l'épilepsie.

## РЕЗЮМЕ

Сардиньяс Эрнандес, Н. и др. Эпилепсия и неправильное формирование. Rev Cub Ped 52: 3, 1980.

Было проведено исследование 100 пациентов с неправильными-врождёнными формированиями, которое было осуществлено с целью обнаружения эпилепсии, из общего числа пациентов, 31 были больны эпилепсией. Большинство пациентов не было года и только у двоих в семьях были случаи предшествующего заболевания. Двадцать один пациент из общего числа перенёс акушерский травматизм. Ставится вопрос о возможности того, что эта причина послужила или повлияла на природу эпилепсии.

## BIBLIOGRAFIA

1. Baird, H.W. Convulsiones crónicas o recidivantes. Barcelona, España. En: Tratado de Pediatría de Nelson, Vaughan, McKay, Tomo II, 6ta. Edición, Salvat Editores, S.A. 1971.
2. Otero Ojeda, A.A. El impedido físico y mental de difícil manejo. Tesis de Grado, 1975.
3. Ford, F.R. Enfermedades del S.N. en la infancia. 2da. Edición. Instituto del Libro. Edición Revolucionaria, 1971.
4. Ouelett, E. El niño con convulsiones por fiebre. Clin Ped Norteam 21 (2): mayo, 1974.
5. Warkeny, J.; E. Clark. Malformaciones congénitas. España. En: Tratado de Pediatría de Nelson, Vaughan, McKay, Tomo I, 6ta. Edición, Salvat Editores, S.A. Barcelona, 1971.
6. Thalhammer, O. Patología prenatal. Madrid, España. Salvat Editores, S.A. 1970.
7. Fishman, M.A. Progresos clínicos recientes en el tratamiento de estados disríticos. Clin Ped Norteam 23 (3): agosto de 1976.
8. Picasa, J.A. et al. Hydroencephalodysplasia. An Anatomical Picture. J Neurosurg 12 (6): 1955.
9. Volpe, J.J. Lesión cerebral perinatal por hipoxia e isquemia. Clin Ped Norteam 23 (3): agosto, 1976.
10. Rubin, A. Handbook of congenital malformations. London, 1967.
11. Hernández Zayas, H. Resultados del tratamiento quirúrgico en la hidrocefalia. Tesis de Grado, 1963.
12. Hernández Zayas, H. Resultados del tratamiento quirúrgico en la hidrocefalia. Congreso Internacional de Pediatría, México, 1968.
13. Normas de Pediatría. MINSAP. Editorial Científico Técnico. Instituto del Libro. La Habana, 1975.

Recibido: noviembre 8, 1979.

Aprobado: diciembre 3, 1979.

Dr. Norberto Sardiñas Hernández  
Instituto de Neurología  
29 y D. Vedado  
Ciudad de La Habana.