

**1^{er} CURSO VIRTUAL
DE EPILEPSIA
PARA MÉDICOS RESIDENTES
EN NEUROCIENCIAS**



CAMELICE



“Estado epiléptico en niños”

Dr. Juan Carlos Reséndiz Aparicio

Neurólogo Pediatra

Jefe de Neurología Hospital Psiquiátrico Infantil

Investigador del Sistema Nacional de Investigadores

Profesor de Postgrado UNAM

Vocal Ejecutivo Adjunto del Programa Prioritario de Epilepsia

Secretaría de Salud, INNN. México

**DEFINICIONES
INICIALES:**

EPILEPTOGENESIS

Proceso de cambios estructurales y funcionales, por el cual el tejido cerebral normal se transforma en un tejido capaz de generar CE espontáneas y recurrentes

Mecanismos celulares responsables de la **aparición, progresión y finalización** de las CE. Así como de la transición del estado interictal al ictal.

Las **redes** ictiogénicas pueden ser sustancialmente **diferentes** para las CE **focales y generalizadas**.

Se consideran que los **eventos interictales** (EEG) son generados también por **redes** corticales reorganizadas de forma **patológica**, y cuyo papel dentro de la ictiogénesis aún **no está bien aclarado**.

**DEFINICIONES
INICIALES:**

ICTIOGENESIS

Las **descargas epileptiformes** interictales e ictales **no solo** son debidas a una **mayor** transmisión sináptica **excitatoria** y una transmisión sináptica **inhibitoria reducida**.

La **ictiogénesis** también está condicionada por la **disfunción extrasináptica**, como son: las **alteraciones** en las **uniones gap** y los cambios de **iones extracelulares**.

Disfunciones en la **glía** y en los **astrocitos**, así como en la **barrera hematoencefálica provocan CE** y permiten su **propagación**. La producción y liberación de moléculas inflamatorias como las citocinas, también contribuyen a la generación de CE.

El **mecanismo preciso** por el que se desencadena una CE **no** está del todo bien **aclarado**.

- & **Incidencia** estimada de 15 a 20 casos por cada 100,000 personas
- & El **EE** se considera la **emergencia neurológica más común** en todo el mundo, que a menudo requiere cuidados intensivos.
- & En promedio, el **20%** de los casos son **fatales**
- & Tasas de **mortalidad** a largo plazo **22%** en **niños** y **57%** en **adultos**.

- & La **mayoría** de las personas con EE **no tienen** antecedentes de **epilepsia**
- & El **riesgo** de epilepsia **después** de EE va de **22-40%** en niños y adultos
- & **Causas varían** EVC. Infecciones. TCE. Trastornos metabólicos.
- & **Fiebre en niños** factor **causal**

- & La **ruta** habitual es **benzodiazepinas** intravenosas (IV) de primera línea, seguidas de fármacos antiepilépticos (**FAE**) intravenosos si es necesario. Alrededor del **65%** de los pacientes **responderán** a este régimen
- & **Cuanto antes** se inicie el tratamiento, **mayores** serán las posibilidades de **éxito** y **menor** las **secuelas**
- & Después de **30 minutos** (crisis generalizadas) o **60 minutos** (para focales), si las crisis continúan a **pesar del uso de dos FAE**, se considera que los pacientes tienen **EE refractaria** con **mortalidad** de hasta el **38%**.

& Se **incluyó** en la clasificación ILAE de **1970 y 1981**.

& **1970 apéndice**: Crisis que persiste durante un período de tiempo suficiente o se repite con la frecuencia suficiente para producir una condición fija y duradera".

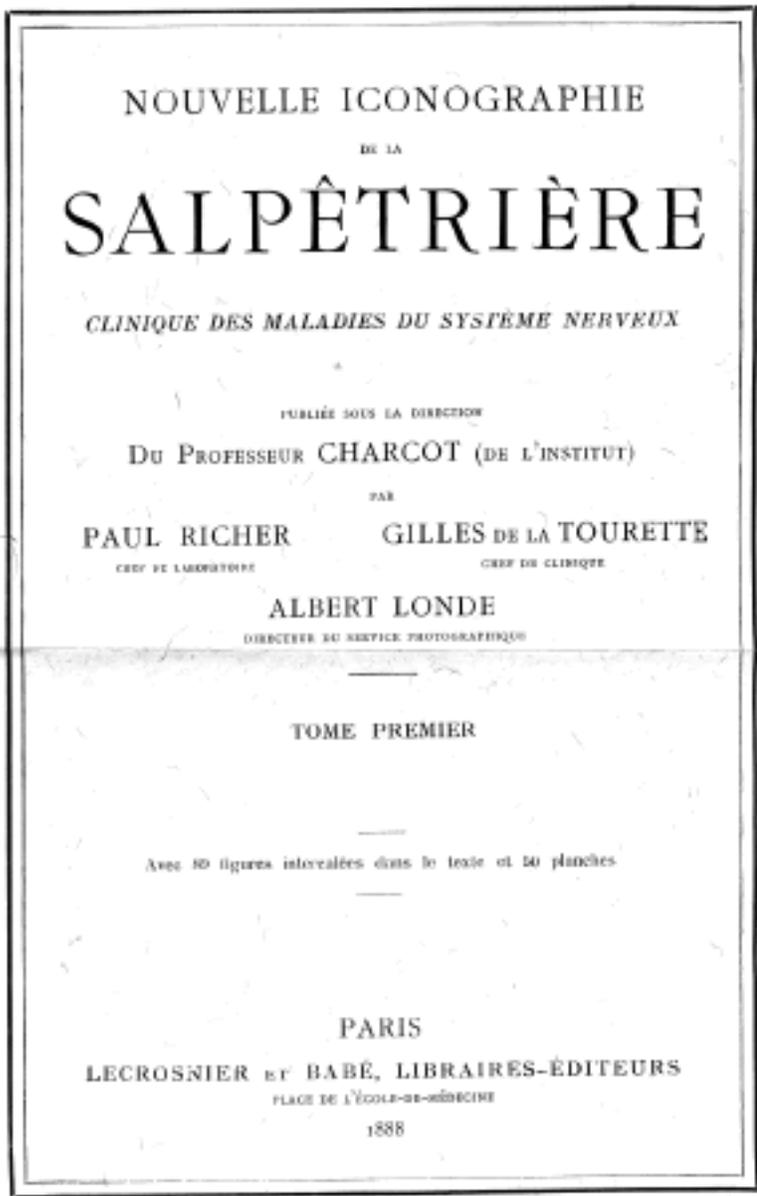
Tipos: parciales, generalizados o unilaterales.

& **1981**. Crisis que persiste durante un período de tiempo suficiente o se repite con la frecuencia suficiente para que no se produzca la recuperación entre las crisis

Tipos: parcial, generalizada y parcial continua

Duración de la crisis "fija y duradera" o "suficiente duración" ?

**HISTORIA
DEL
ESTADO
EPILEPTICO**



état de mal



El trabajo de **Meldrum** sugirió que **82 minutos** o más de actividad de **crisis motoras en babuinos** pueden causar **daño neuronal** irreversible debido a la excitotoxicidad.



Esta observación **condujo** a la definición comúnmente utilizada de **EE** como duración de **crisis motora de 30 min** en la que puede ocurrir una lesión neuronal irreversible

Esta definición sigue siendo **útil** para los **estudios** epidemiológicos centrados en las **consecuencias** y la **prevención** del EE.

HISTORIA DEL ESTADO EPILEPTICO

Los **médicos** han defendido con razón la necesidad de **iniciar el tratamiento antes**, porque el **pronóstico** del EE empeora con el aumento de la duración.

Se hicieron **sugerencias** de un plazo más corto para el EE, pero ninguna basada en evidencia científica.

Lowenstein a pesar de la discrepancia entre el conocimiento llevó al concepto de una **definición operacional y conceptual**: El EE **motor generalizada** en adultos y niños mayores de 5 años se definió operativamente **≥5 min** o dos o más crisis **sin** una **recuperación** completa de la conciencia.

Lowenstein DH, Bleck T, Macdonald RL. It's time to revise the definition of status epilepticus. Epilepsia 1999; 40: 120– 122.

HISTORIA DEL ESTADO EPILEPTICO

SPECIAL REPORT

A definition and classification of status epilepticus – Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus

*†‡Eugen Trinka, §Hannah Cock, ¶Dale Hesdorffer, #Andrea O. Rossetti, **Ingrid E. Scheffer, ††Shlomo Shinnar, ‡‡Simon Shorvon, and §§Daniel H. Lowenstein

Epilepsia, 56(10):1515–1523, 2015
doi: 10.1111/epi.13121



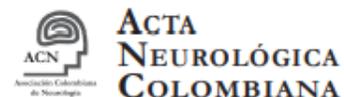
Eugen Trinka is professor and chairman of Department of Neurology, Paracelsus Medical University Salzburg Austria.



Leopold Mozart, más que un padre

Consenso

<https://doi.org/10.22379/24224022237>



Tratamiento del estado epiléptico, consenso de expertos. Asociación Colombiana de Neurología, Comité de Epilepsia

Treatment of status epilepticus, an expert consensus report. Colombian Neurology Association - Epilepsy Committee

Jean Paul Vergara (1), Lady Ladino (2), Carlos Alberto Castro (3), Bety Gómez (4), Edwin Forero (5), Juliana Vargas (6), Iván Gaona (7), Angélica Lizcano (8), Carlos Mayor (9), Daniel Nariño (10), Sergio Ramírez (11), Fabio Suárez (12), Vanessa Benjumea (13), Camilo Espinosa (14), Adriana Martínez (15), Julio Moreno (16), Carlos Tolosa (17), Paula Martínez (18), Laura Guio (19)

Editorial

Guías clínicas del Programa Prioritario de Epilepsia del Sector Salud, México 56
J.C. Roséndiz-Aparicio

Artículos de revisión

Guía clínica. Definición y clasificación de la epilepsia 62
J.C. Roséndiz-Aparicio, J.C. Pérez-García, E. Olivas-Peña, E. García-Cereza, Y.L. Roque-Villavicencio, M. Hernández-Hernández, J.I. Castro-Macias y J.D. Rayo-Maria

Guía clínica. Manejo de crisis epilépticas en el Servicio de Urgencias 68
J. Vasco-Franco, L. Romero-Ocasio, J.A. Santos-Zambrano, A. Serrano-González y E. Castro-Martínez

Guía clínica. Manejo de la primera crisis epiléptica no provocada en adultos y niños 74
J.A. Gera-López, R.A. Cuevas-Escalante, E. García-Cereza, M.R. Márquez-Estabillo, B.E. Villaseñor-Angelino, R. Leal-Castillo y R.E. Jiménez-Arredondo

Guía clínica. Fármacos antiepilépticos de elección para crisis focales y generalizadas en adultos 80
L. Rivera-Castillo, H. Serón-Madrid, J. Betancur-Jalil y L.E. Martínez-Juárez

Guía clínica. Fármacos antiepilépticos de elección para síndromes epilépticos y epilepsias en pacientes en edad pediátrica 88
J.C. Roséndiz-Aparicio, J.M. Padilla-Huicabal, L.E. Martínez-Juárez, G. Hernández-Martínez, E. López-Cereza, B. Vázquez-Juárez, R. Huerto-Albarán y C. Rivera-Macias

Guía clínica. Diagnóstico y tratamiento de crisis febriles 97
C. Aguilar-Velázquez, A.M. Huerto-Hurtado, H. Ceja-Moreno, K. Salgado-Hernández, R. San Román-Tovar, M.A. Ortiz-Villalobos, A.M. Molino-García, G. Vargas-Ramírez, J. López-Rivera y R. Huerto-Albarán

Guía clínica. Epilepsia en la mujer embarazada y en edad fértil 104
D.O. González-Vargas, Y. Matute-Pérez, J.L. Sosa Hernández, G. Ojaltono-Canales, S.E. Silva-Sánchez, G. Aguayo-Leyte, S. Medina-Beritez, J.M. Ibarra-Pérez, L.G. María del Consuelo y Elvira Castro-Martínez

Guía clínica. Estado epiléptico en niños y adultos 111
A. Olmos-López, J. Ibarra-Aguilar, J.O. Cornelio-Nieto, L.A. Ocaña-Hernández, M.A. Márquez-Amaya, N. Luna-López, J.C. Roséndiz-Aparicio y I. Rodríguez-Leyva

Guía clínica. Evaluación prequirúrgica en epilepsia refractaria 117
M. Ruiz-García, M.A. Alonso-Vazquez, S.P. Pérez-Royes, G. Ojaltono-Canales, I. Rodríguez-Leyva, H.R. Martínez-Rodríguez y E. Barroquán-Pérez

Guía clínica. Suspensión del tratamiento crónico con antiepilépticos 124
M.C. Loy-García, D.M. Barro-Bravo, M.R. Márquez-Estabillo, F. Mesa-Barranco, F.J. Ruíz-Ortiz, S.E. Silva-Sánchez, H. Villaguz-Peña y A. Molino-García

Guía clínica. Estado epiléptico en niños y adultos

Alejandro Olmos-López¹, Jorge Ibarra-Aguilar², José O. Cornelio-Nieto³, Luis A. Ocaña-Hernández⁴, Mario A. Márquez-Amaya⁵, Norberto Luna-López⁶, Juan C. Roséndiz-Aparicio⁷ e Ildefonso Rodríguez-Leyva⁸

¹Hospital General de Cuernavaca Dr. José G. Parres, Morelos; ²Hospital del Niño del DIF, Pachuca, Hidalgo; ³Hospital de Alta Especialidad del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón, Villahermosa, Tabasco; ⁴Unidad Médica de Alta Especialidad H.E. N.º 71, IMSS, Torreón, Coahuila; ⁵Hospital Regional, Delicias, Chihuahua; ⁶Facultad de Medicina de Minatitlán, Veracruz; ⁷PPE, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Dr. Manuel Velasco Suárez y Hospital Psiquiátrico Infantil Dr. Juan N. Navarro, Ciudad de México, Edo. de México; ⁸Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto, San Luis Potosí, Edo. de México, México



GUÍA 2020

DE PRÁCTICA CLÍNICA

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA EPILEPSIA

Editor: Juan Carlos Sánchez Álvarez

SOCIEDAD ANDALUZA DE EPILEPSIA



Tratamiento de las CE y estado epiléptico

14

Tratamiento de las CE en fase aguda y del estado epiléptico convulsivo y no convulsivo

AUTORES:

- *Estevo Santamarina Pérez*
- *Teresa Escobar Delgado*

REVISORES:

- *M^a Isabel Chamorro Muñoz*
- *Julio Ramos Lizana*
- *Juan Carlos Sánchez Álvarez*

Afección resultante de la **falla** de los **mecanismos** responsables de la **terminación** de las crisis o **del inicio** de los **mecanismos** que **conducen** a crisis **prolongadas** y anormales (t 1 “iniciar tx” por considerar “actividad crisis continua”)

Es una **afección** que puede tener **consecuencias a largo plazo** (t 2), incluida la muerte neuronal, la lesión neuronal y la alteración de las redes neuronales, **según el tipo** y la **duración** de las crisis.

EE (tónico-clónico) (t1 a los 5 min y t2 a los 30 min) se basan en experimentos con animales e investigación clínica.

DEFINICIÓN CONCEPTUAL DE ESTADO EPILEPTICO
DOS DIMENSIONES OPERATIVAS t1 y t2

Se considera estado epiléptico a la presencia de crisis epilépticas de **cinco** o más **minutos** de duración o bien la presencia de dos o más crisis **sin recuperación** de la conciencia entre una y otra.

DEFINICIÓN DE ESTADO EPILEPTICO

CLASIFICACION

PARA QUE PROPOSITOS DEBE SERVIR

1. Facilitar la **comunicación** entre médicos con lenguaje común.
(las clases deben diferenciarse clínicamente)
2. Ayudar a mejorar el **tratamiento** de los pacientes,
(basándose en el conocimiento de fisiopatología, pronóstico,
etiología y la edad)
3. Permitir **estudios** epidemiológicos de consecuencias y de
prevención
4. Guiar la **investigación** básica para identificar clases naturales
(entidades o enfermedades en sentido estricto) para una
clasificación científica en el futuro

CLASIFICACION

¿Por qué NO
usar esta
misma?

ILAE POSITION PAPER

Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology

*Robert S. Fisher, †J. Helen Cross, ‡Jacqueline A. French, §Norioichi Higurashi, ¶Edouard Hirsch, #Floor E. Jansen, **Lieven Lagae, ††Solomon L. Moshé, ‡‡Julka Peltola, §§Eliane Roulet Perez, ¶¶Ingrid E. Scheffer, and ###Sameer M. Zuberi

Epilepsia, **(*)1-9, 2017
doi: 10.1111/epi.13670

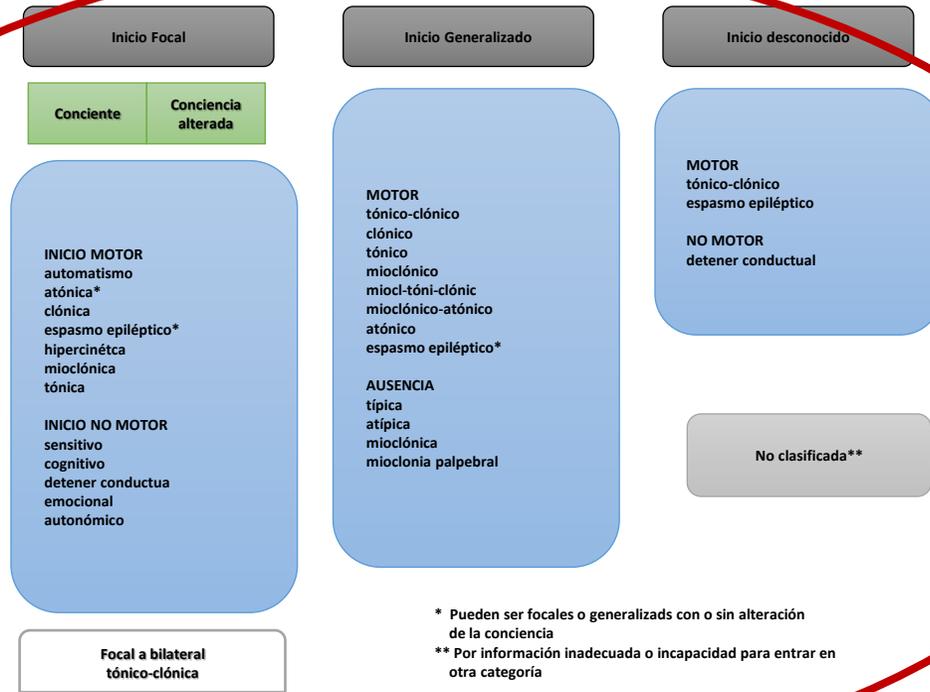


Dr. Robert S. Fisher, past president of American Epilepsy Society and editor of *Epilepsia* and *epilepsy.com*, led the Seizure Classification Task Force.

SUMMARY

The International League Against Epilepsy (ILAE) presents a revised operational classification of seizure types. The purpose of such a revision is to recognize that some seizure types can have either a focal or generalized onset, to allow classification when the onset is unobserved, to include some missing seizure types, and to adopt more transparent names. Because current knowledge is insufficient to form a scientifically based classification, the 2017 Classification is operational (practical) and based on the 1981 Classification, extended in 2010. Changes include the following: (1) "partial" becomes "focal"; (2) awareness is used as a classifier of focal seizures; (3) the terms dyscognitive, simple partial, complex partial, psychic, and secondarily generalized are eliminated; (4) new focal seizure types include automatism, behavior arrest, hyperkinetic, autonomic, cognitive, and emotional; (5) atonic, clonic, epileptic spasms, myoclonic, and tonic seizures can be of either focal or generalized onset; (6) focal to bilateral tonic-clonic seizure replaces secondarily generalized seizure; (7) new generalized seizure types are absence with eyelid myoclonia, myoclonic absence, myoclonic-atonic, myoclonic-tonic-clonic; and (8) seizures of unknown onset may have features that can still be classified. The new classification does not represent a fundamental change, but allows greater flexibility and transparency in naming seizure types.

KEY WORDS: Classification, Seizures, Focal, Generalized, Epilepsy, Taxonomy.



* Pueden ser focales o generalizados con o sin alteración de la conciencia
** Por información inadecuada o incapacidad para entrar en otra categoría



ILAE POSITION PAPER

ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology

^{1,2,3}Ingrid E. Scheffer, ¹Samuel Berkovic, ⁴Giuseppe Capovilla, ⁵Mary B. Connolly, ⁶Jacqueline French, ⁷Laura Guilhoto, ^{8,9}Edouard Hirsch, ¹⁰Satish Jain, ¹¹Gary W. Mathern, ¹²Solomon L. Moshé, ¹³Douglas R. Nordli, ¹⁴Emilio Perucca, ¹⁵Torbjörn Tomson, ¹⁶Samuel Wiebe, ¹⁷Yue-Hua Zhang, and ^{18,19}Sameer M. Zuberi

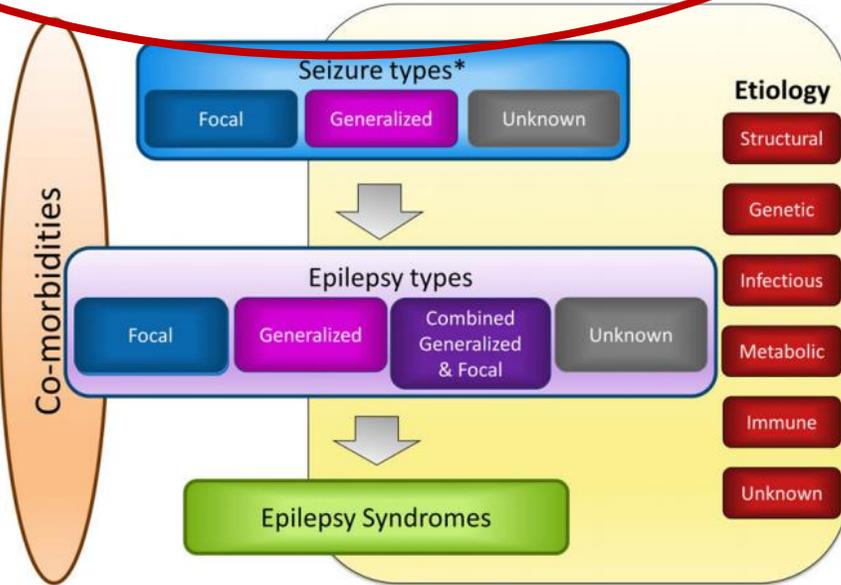
Epilepsia, **(*)1-10, 2017
doi: 10.1111/epi.13709



Dr. Ingrid E. Scheffer chairs the ILAE Task Force on the Classification of the Epilepsies.

SUMMARY

The International League Against Epilepsy (ILAE) Classification of the Epilepsies has been updated to reflect our gain in understanding of the epilepsies and their underlying mechanisms following the major scientific advances that have taken place since the last ratified classification in 1989. As a critical tool for the practicing clinician, epilepsy classification must be relevant and dynamic to changes in thinking, yet robust and translatable to all areas of the globe. Its primary purpose is for diagnosis of patients, but it is also critical for epilepsy research, development of antiepileptic therapies, and communication around the world. The new classification originates from a draft document submitted for public comments in 2013, which was revised to incorporate extensive feedback from the international epilepsy community over several rounds of consultation. It presents three levels, starting with seizure type, where it assumes that the patient is having epileptic seizures as defined by the new 2017 ILAE Seizure Classification. After diagnosis of the seizure type, the next step is diagnosis of epilepsy type, including focal epilepsy, generalized epilepsy, combined generalized, and focal epilepsy, and also an unknown epilepsy group. The third level is that of epilepsy syndrome, where a specific syndromic diagnosis can be made. The new classification incorporates etiology along each stage, emphasizing the need to consider etiology at each step of diagnosis, as it often carries significant treatment implications. Etiology is broken into six subgroups, selected because of their potential therapeutic consequences. New terminology is introduced such as developmental and epileptic encephalopathy. The term benign is replaced by the terms self-limited and



CLASIFICACION

Una **clasificación** de EE **no puede** reflejar simplemente la clasificación de los **tipos de crisis**, ya que los **síntomas** y **signos** durante la etapa fija del EE con frecuencia son **diferentes** en comparación con los síntomas durante las crisis de corta duración.

Al menos **la mitad** de los pacientes que presentan **EE no tienen epilepsia** y los trastornos neurológicos agudos y la larga duración del EE conducen a una variabilidad significativa en su presentación clínica (semiología).

El **EE no es una entidad patológica**, sino un **SÍNTOMA** con múltiples etiologías.

CLASIFICACION
DEL
ESTADO
EPILEPTICO
CUATRO EJES

- a) Semiología
- b) Etiología
- c) Correlación EEG
- d) Edad

Idealmente, cada paciente debe ser categorizado en los 4 ejes

& La **edad** aproximada del paciente y la **semiología de inmediato**

& **Etiología** aparente y puede **llevar tiempo** identificarla

& **EEG** donde esté **disponibles**

(elección y agresividad del tratamiento, el pronóstico y los enfoques clínicos)

CLASIFICACION
DEL
ESTADO
EPILEPTICO

CUATRO EJES

Eje 1 (**semiología**)

Con sistemas **motores** prominentes,

Sin sistemas **motores** prominentes

Condiciones actualmente **indeterminadas**

(como estados de confusión aguda con patrones de EEG epileptiformes).

Eje 2 (**etiología**) causas **conocidas** y **desconocidas**.

Eje 3 (**EEG** correlación)

Nombre del patrón

Morfología

Ubicación

Características relacionadas con el tiempo,
modulación y efecto de la intervención.

Eje 4 divide los grupos de **edad** en neonatal, infancia, niñez, adolescencia y adultez y ancianos.

CLASIFICACION
DEL
ESTADO
EPILEPTICO
SEMIOLOGIA

- A. Con síntomas motores
 - A.1 SE motor (SE tónico-clónico generalizado)
 - A.1 a. SE motor generalizado
 - A.1 b. De inicio focal secundariamente con propagación bilateral
 - A.1 c. De inicio desconocido focal o generalizado
 - A.2 SE mioclónico (predominio de crisis epilépticas mioclónicas)
 - A.2 a. Con estado de coma
 - A.2 b. Sin estado de coma
 - A.3 Focal motor
 - A.3 a. Crisis focales motoras de repetición (jacksonianas)
 - A.3 b. Epilepsia parcial continua
 - A.3 c. Estado versivo
 - A.3 d. Estado óculo-clónico
 - A.3 e. Parálisis ictal
 - A.4 SE tónico
 - A.5 SE hipercinético
- B. Sin síntomas motores (SE no motor o no convulsivo, NCSE)
 - B.1 NCSE con coma (SE sutil)
 - B.2 NCSE sin coma
 - B.2 a. Generalizado
 - B.2 a.a. SE de ausencia típica
 - B.2 a.b. SE de ausencia atípica
 - B.2 a.c. SE de ausencia mioclónica
 - B.2 b. Focal
 - B.2 b.a. Sin alteración del estado de alerta (aura continua, con síntomas autonómicos, sensoriales, olfatorios, visuales, auditivos, psíquicos, emocionales)
 - B.2 b.b. Estado afásico
 - B.2 b.c. Con alteración del estado de alerta
 - B.2 c. Desconocido focal o generalizado
 - B.2 c.a. SE autonómico

CLASIFICACION
DEL
ESTADO
EPILEPTICO

DIVISION
DE
ETIOLOGIA

“Conocido” o “**sintomático**” se utiliza para EE por un trastorno conocido (estructural, metabólico, inflamatorio, infeccioso, tóxico o genético)
En función de su relación temporal, se pueden aplicar las subdivisiones aguda, remota y progresiva.

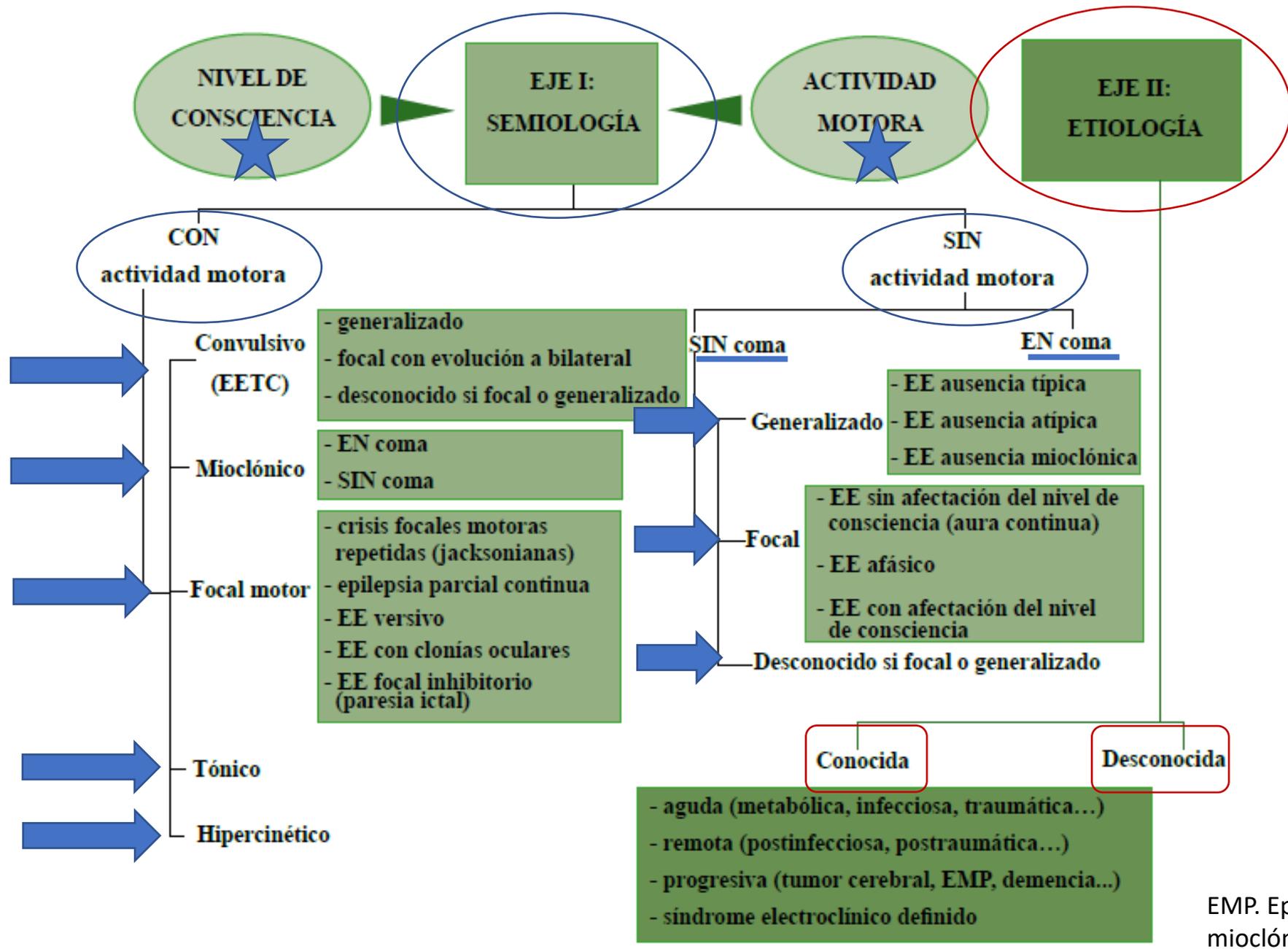
“Idiopático” o “**genético**” no es aplicable a la etiología de EE.
En los síndromes de epilepsia genética, la causa del EE no es la misma que la de la enfermedad, pero algunos factores metabólicos, tóxicos o intrínsecos (como la falta de sueño) pueden desencadenar el EE en estos síndromes.

“Desconocido” o “**criptogénico**” : causa desconocida.

CONOCIDA O DESCONOCIDA

**CLASIFICACION
DEL
ESTADO
EPILEPTICO**

**SEMIOLOGIA
Y
ETIOLOGIA**



EMP. Epilepsia mioclónica progresiva

**DATOS
DEL EEG
EN
ESTADO
EPILEPTICO**

& **Ninguno** de los patrones de EEG ictal de ningún tipo de EE es **específico**.

& Las **descargas** epileptiformes se consideran el **sello** distintivo.

& Con el **aumento** de la **duración** de la EE, pueden **prevalecer** los **cambios** en el EEG y los patrones rítmicos **no epileptiformes**.

& Se pueden registrar patrones de **EEG similares**, como ondas trifásicas, en **diversas** condiciones **patológicas**.

& El EEG es **indispensable** en el diagnóstico de **EENC**.
(los signos clínicos (si los hay) suelen ser sutiles e inespecíficos)

& **No** existen como tal **criterios** EEG basados en evidencia para EE.

- **Correlación electroencefalográfica**
 - o Localización (generalizada, focal)
 - o Patrón (actividad rítmica, descargas periódicas)
 - o Morfología (ondas agudas, ondas trifásicas)
 - o Tiempo (prevalencia, frecuencia, duración)
 - o Modulación (inducida por estímulos)
 - o Efecto de la intervención (cambios en la video electroencefalografía-VEEG, posteriormente al medicamento)

CLASIFICACION
DEL
ESTADO
EPILEPTICO

EDAD

Neonatal (0 a 30 días).

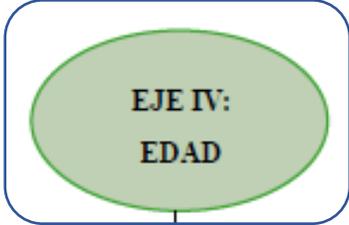
Infancia (1 mes a 2 años).

Niñez (> 2 a 12 años).

Adolescencia y edad adulta (> 12 a 59 años).

Ancianos (\geq 60 años).

AE: Actividad epileptiforme



CLASIFICACION DEL ESTADO EPILEPTICO

EEG Y EDAD

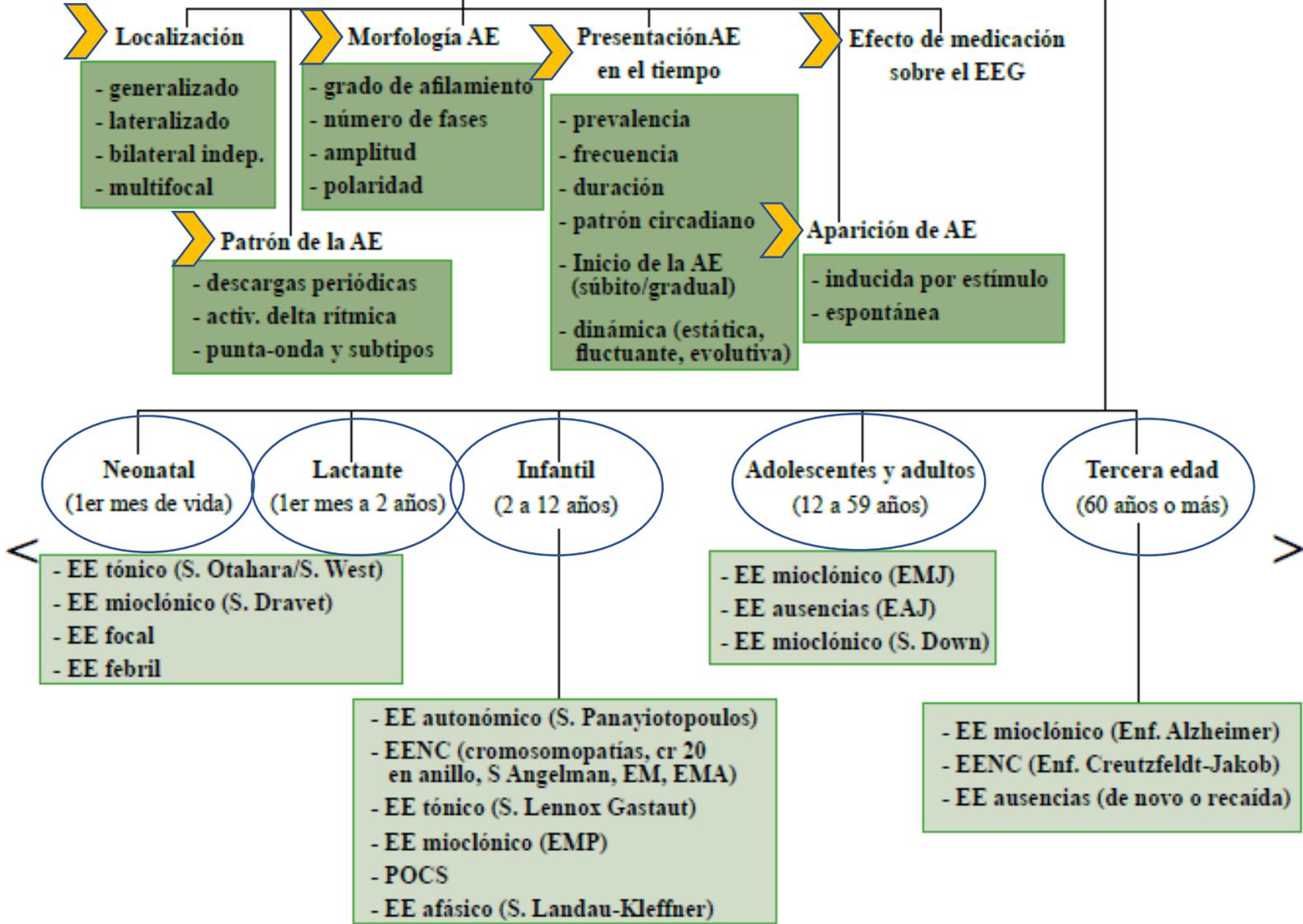


Tabla 1. Definición de tiempos de inicio tratamiento

Inicio de tratamiento		
Tipo de EE	T1 †	T2 ‡
Tónico-clónica	5 min	30 min
Focal con alteración de estado de conciencia	10 min	> 60 min
Ausencia	15 min	Desconocido

† Tiempo 1, ‡ Tiempo 2

La probabilidad de daño depende de la ubicación del foco epiléptico, la intensidad del estado, la edad del paciente y otros factores.

TIEMPOS t1 y t2 EN ESTADO EPILEPTICO

MEDIDAS PREHOSPITALARIAS PARA NIÑOS FAMILIA O PARAMEDICO

- & Vía aérea permeable
- & Evitar traumas
- & Cabeza del paciente de lado
- & Reanimación cardiopulmonar (RCP) en caso de asistolia y/o apnea.
- & Vía intrarrectal diazepam o lorazepam la vía nasal, intramuscular e intravenoso también pueden considerarse.

	Dosis en niños
Lorazepam	0.04 mg/kg i.v.
Midazolam	<u>Mayores de 40 kg:</u> 0.2 mg/kg hasta 10 mg <u>Menores de 40 kg:</u> 0.2 mg/kg hasta 5 mg
Diazepam	<u>i.v.:</u> 0.3 mg/kg hasta 5 mg en <u>menores de 5 años</u> y 10 mg en <u>mayores de 5 años</u> <u>Rectal:</u> 0.5 mg/kg de <u>1 a 3 años</u> 5 mg, <u>mayores de 3 años</u> 10 mg dosis habitual

AL LLEGAR AL HOSPITAL RECORDAR PARA NIÑOS

ABC:

Asegurar vía aérea

Oxigenación

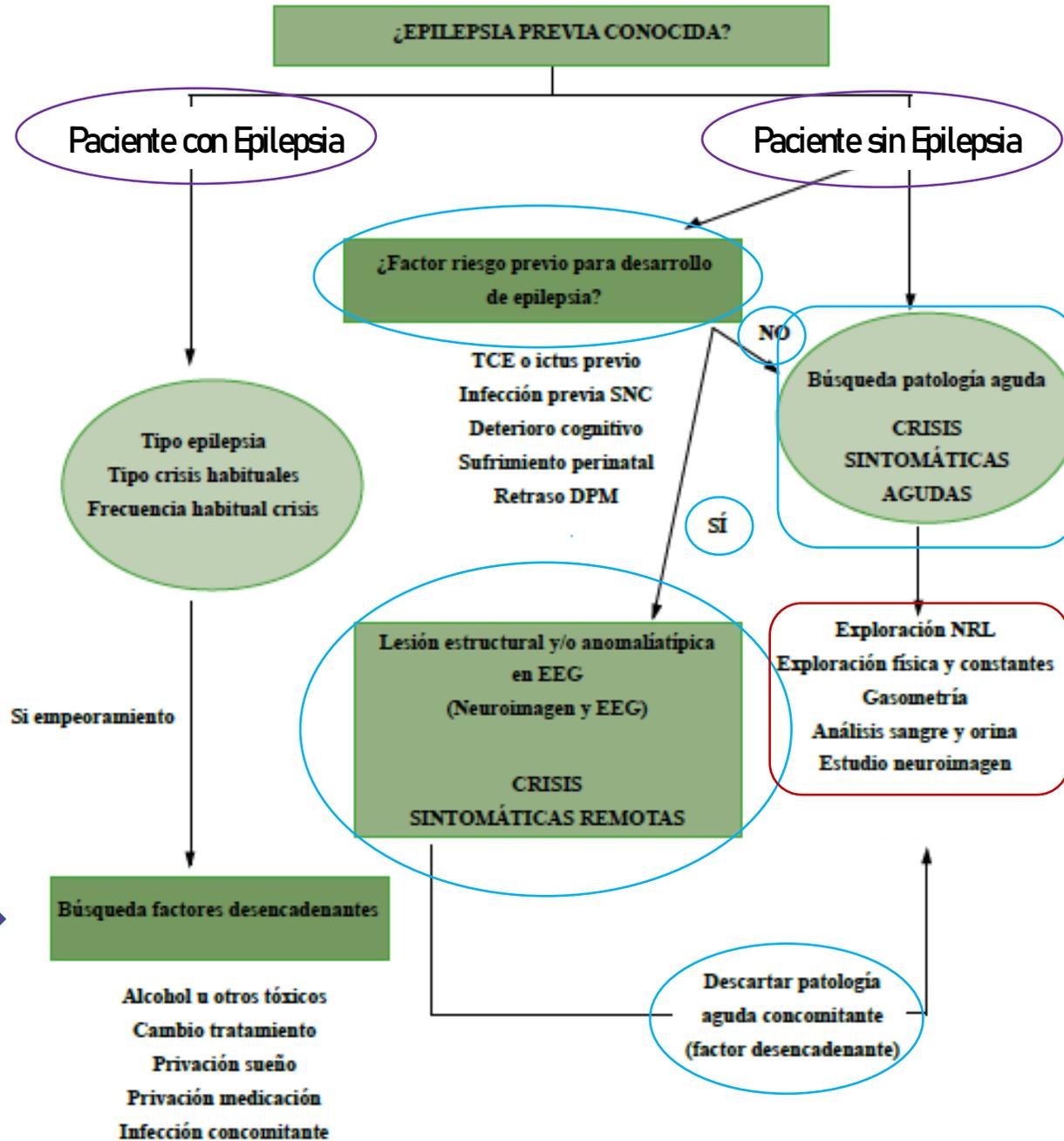
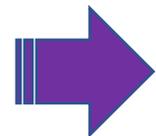
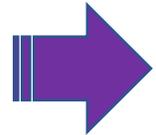
Monitorizar signos vitales

Acceso venoso para líquidos y exámenes de laboratorio

En la población **pediátrica**, es frecuente el EE **febril**, por lo cual se hace fundamental establecer cuál es el **foco primario** e iniciar manejo antipirético como parte del abordaje y estabilización inicial del paciente.

En el periodo **neonatal**, si bien **no** existe un **consenso** acerca de la **definición** de **EE** o el manejo **antiepiléptico**, en la mayoría de los casos se considera el uso de **fenobarbital** como la primera línea de manejo y en forma menos frecuente, benzodiazepinas.

ESQUEMA DE ABORDAJE INICIAL



ESTUDIOS PARACLINICOS INICIALES EN EE PARA DETERMINAR ESTABILIDAD E INICIAR ESTUDIO DE CAUSAS FRECUENTES

- Hemograma
- Gases arteriales
- Glicemia
- CPK (en sospecha de eventos paroxísticos no epilépticos)
- Función hepática
- Función renal
- Ionograma
- Tamizaje toxicológico (si se sospecha intoxicación, complementar en orina)
- Niveles séricos de antiepiléptico

INICIAMOS TRATAMIENTO EN EL HOSPITAL

Fármaco	Vía	Niños
LZP	IV Administrar por personal sanitario	0,1 mg/kg (hasta 4-6 mg)
CZP Amp. 1mg/ml	IV Administrar por personal sanitario	0,03 mg/kg (max. 1-2 mg)
DZP Amp. 10mg/10ml (diluir 1mg/ml)	IV Administrar por personal sanitario	0,3 mg /kg, (max. 10 mg)
MDZ Amp. 15mg/3ml, 50mg/10ml	IV/ IM Administrar por personal sanitario	0.2 mg/kg (max. 10 mg)
DZP Cánulas* 5-10 mg	Rectal Administrar por personal sanitario y no sanitario	0,3 mg / kg. (max. 10 mg)
MDZ Solución bucal, jeringa 2,5/5/7,5/10 mg	Bucal (oral, nasal) Administrar por personal sanitario y no sanitario	3-12 meses: 2,5 mg 1-5 años: 5 mg 5-10 años: 7,5 mg 10-18 años: 10 mg
LZP Comp. 1mg	Oral Administrar por personal sanitario y no sanitario	0.1 mg/kg (max. 4-6 mg)

BENZODIACEPINA EN EDAD PEDIATRICA PARA EL ESTADO EPILEPTICO

*stesolid

Evidencias	Nivel
DZP, LZP y MDZ por vía iv son eficaces en el tratamiento inicial de una CE en curso y del EE	I
MDZ bucal es más eficaz que DZ rectal para el tratamiento de una CE en curso	III
LZP intranasal, MDZ intranasal y MDZ im son igual de eficaces que estos mismos fármacos administrados por vía iv	II
CZP por vía iv es eficaz en el tratamiento de una CE en curso y del EE	IV

FARMACOS DESPUES DEL USO DE LAS BENZODIACEPINAS PARA NIÑOS

FAE	Dosis en niños	Velocidad de infusión
Fenitoína	18-20 mg/kg i.v. hasta 1 g	1 mg/kg/min al menos en 20 min
Fenobarbital*	15-20 mg/kg i.v. hasta 1 g	1 mg/kg/min al menos en 20 min
Ácido valproico	20-40 mg/kg i.v. hasta 1.5 g	15 min de infusión
Levetiracetam	20-60 mg/kg i.v. hasta 2.5 g	15 min de infusión
Lacosamida	No hay dosis pediátrica establecida	15 min de infusión

Evidencias	Nivel
LEV, PHT y VPA por vía iv son eficaces en el control del EE convulsivo y no convulsivo	I
LCM puede ser eficaz en el EE convulsivo y no convulsivo	IV
La eficacia de LEV, PB, PHT y VPA, es similar	I
LEV y VPA son los FAE con mejor relación coste-efectividad	I

POSIBILIDADES DE ÉXITO Y COMPLICACIONES CON FARMACOS

FAE	Éxito	Apnea	Hipotensión	Arritmias
LRZ	65%	14%	28%	12%
PB	58%	13%	34%	3%
DZP + PHT	56%	19%	33%	2%
PHT	44%	11%	29%	9%
Media	55%			

FAE: fármacos antiepilépticos

CASOS
COMPLICADOS

DEFINICIONES

ILAE: EE **refractario** (EER) cuando **persiste** el EE a **pesar** de la administración de **dos medicaciones** por vía parenteral a las dosis apropiadas, **No** se ha **definido** una **duración** específica requerida

EE **superrefractario** (EESR) cuando la actividad epiléptica perdura **más de 24 horas** a pesar de un **tratamiento anestésico** adecuado, incluidos los casos en que reaparece el EER tras disminución o suspensión de la anestesia.

Se incluye además el término **prolongado** cuando tanto las situaciones de **EER o EESR** duran más de **7 días** con tratamiento adecuado.

**CASOS
COMPLICADOS**

**ESTADO
EPILEPTICO
REFRACTARIO
“EER”
30-60
minutos**

Deben estar **hospitalizados** en la unidad de cuidado intensivo (**UCI**) o bajo monitorización continua, donde se considere soporte ventilatorio de acuerdo con el estado del paciente

AE Sugeridos:

- (1) benzodiazepinas en infusión
- (2) propofol
- (3) tiopental

Inducción a estado de **coma** es el manejo **más frecuente** tras la falla de la primera y la segunda línea de fármacos

CASOS
COMPLICADOS

ESTADO
EPILEPTICO
REFRACTARIO
"EER"
30-60
minutos

En los **niños** la **primera opción** son las **BZD** en **infusión** continua, **seguido** por el uso de **barbitúricos** (tiopental o pentobarbital) como segunda línea.

El **propofol**, en **niños** tiene un **uso limitado**, debido al síndrome de infusión de Propofol*, por lo que se recomienda su uso con precaución, particularmente en dosis superiores a 65 µg/kg/min.

Como **tercera línea** de manejo se puede plantear el uso de **ketamina**

** Disfunción multiorgánica, rabdomiólisis, acidosis metabólica, hipercalemia, arritmias y muerte por afección cardíaca.*

**CASOS
COMPLICADOS
EN
ESTADO
EPILEPTICO**

La monitorización continua con VEEG debe hacerse en pacientes con:

- EE - duración mayor a una hora
- Sospecha de EE no convulsivo
- EE refractario
- EE superrefractario
- Necesidad de llevar a un paciente a brote-supresión
- Deterioro del estado de conciencia
- Sospecha de recaída
- Persistencia de crisis
- Evaluación de la eficacia al tratamiento

**CASOS
COMPLICADOS**

**ESTADO
EPILEPTICO
SUPER
REFRACTARIO**

**“EESR”
(más de
24 hrs
después de
sedación
anestésica)**

AE Sugeridos:

- (1) midazolam (infusión continua) o Propofol.
- (2) Tiopental
- (3) ketamina

Tratamientos coadyuvantes como los esteroides (metilprednisolona), inmunoglobulinas o plasmaféresis.

En las epilepsias de probable origen autoinmune, dieta cetogénica y si es el caso evaluar las indicaciones de cirugía de epilepsia

**TERCERA
LÍNEA
ANESTESICOS
EN
EDAD
PEDIATRICA
PARA
EL ESTADO
EPILEPTICO**

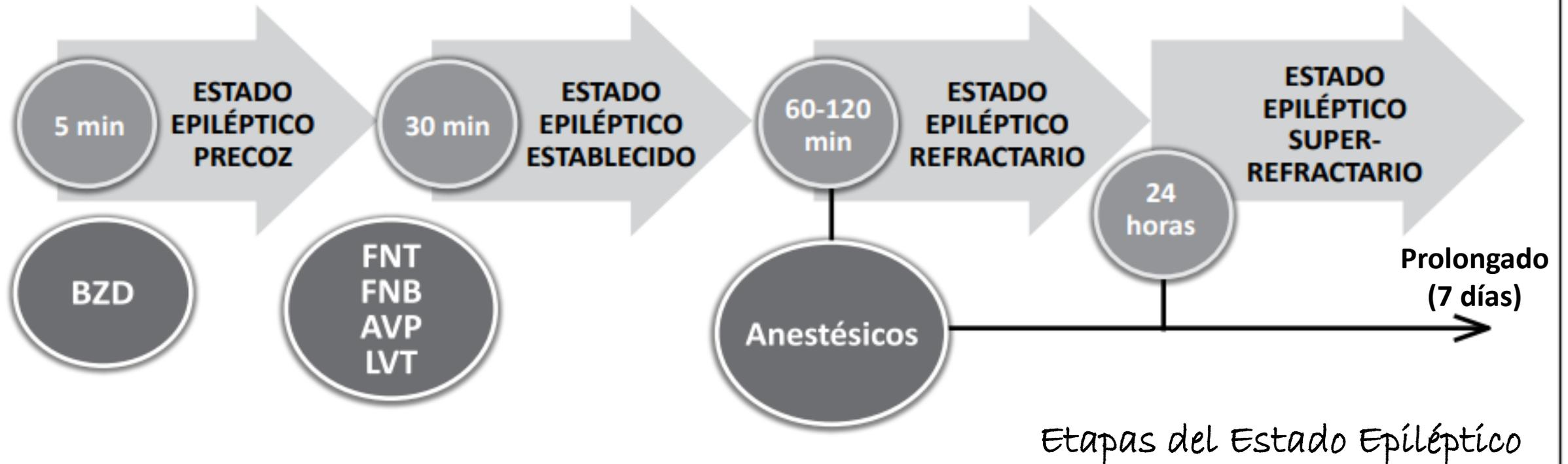
	Niños
Midazolam	<p>Bolo de 0,2 mg/kg; si cesa la clínica y/o actividad epiléptica continuar con infusión continua de 0,06 mg/kg/h.</p> <p>Si no hay respuesta después de 15 min, administrar nuevo bolo de 0,2 mg/kg y empezar una infusión de 0,5 mg/kg/h</p> <p>Si no hay respuesta después de 15 min, incrementar la infusión a 1 mg/kg/h y evaluar respuesta</p>
Propofol	<p>Bolo: 1-2 mg/kg Infusión: 5-10 mg/kg/h</p>
Tiopental	<p>Bolo de 3 mg/kg, repetir después de 2 min, seguido de una infusión de 1-15 mg/kg/h</p>
Ketamina	<p>Bolo: 2-3 mg/kg Infusión: 10 -100 µg/kg/min (aumento de 10 µg/kg hasta respuesta)</p>

Evidencias

Nivel

No existen diferencias en la eficacia entre los distintos anestésicos (barbitúricos, MDZ o propofol) en el tratamiento del EE refractario.

III



Estado epiléptico refractario de reciente aparición **NORSE** (New-Onset Refractory Status Epilepticus) Son aquellos **EE** que **se presentan por primera vez en pacientes sin epilepsia ni otras enfermedades** neurológicas previas y en los que **no** se encuentra una **causa clara** (estructural, tóxica o metabólica) **en la primera valoración** diagnóstica realizada.

La **aparición posterior** de una causa infecciosa o autoinmune en una batería diagnóstica más detallada **no excluye** el diagnóstico de **NORSE**.

Los casos en los que **no se encuentra causa aparente tras estudio exhaustivo** se consideran como **criptogénicos** o de etiología desconocida

DOS
ENTIDADES
A
CONOCER
Y
RECONOCER
NORSE
FIRES

Síndrome de epilepsia relacionado con infección febril
FIRES (Febrile Infection-Related Epilepsy Syndrome) es un **subgrupo del NORSE** que presenta la particularidad de asociar una **infección febril previa**, de comienzo entre **2 semanas y 24 horas** antes del inicio del EE, **con o sin fiebre cuando inicia el EE.**

Ambos cuadros se consideran una presentación clínica, más que una enfermedad como tal, y pueden ocurrir a **cualquier edad**

DOS
ENTIDADES
A
CONOCER
Y
RECONOCER
NORSE
FIRES

& NORSE / FIRES al sospecharlos proceder a ampliar la batería diagnóstica, identificar y tratar la causa subyacente suele mejorar el pronóstico.

& El pronóstico de esta entidad no es favorable

& La respuesta a FAE convencionales y fármacos anestésicos es mala

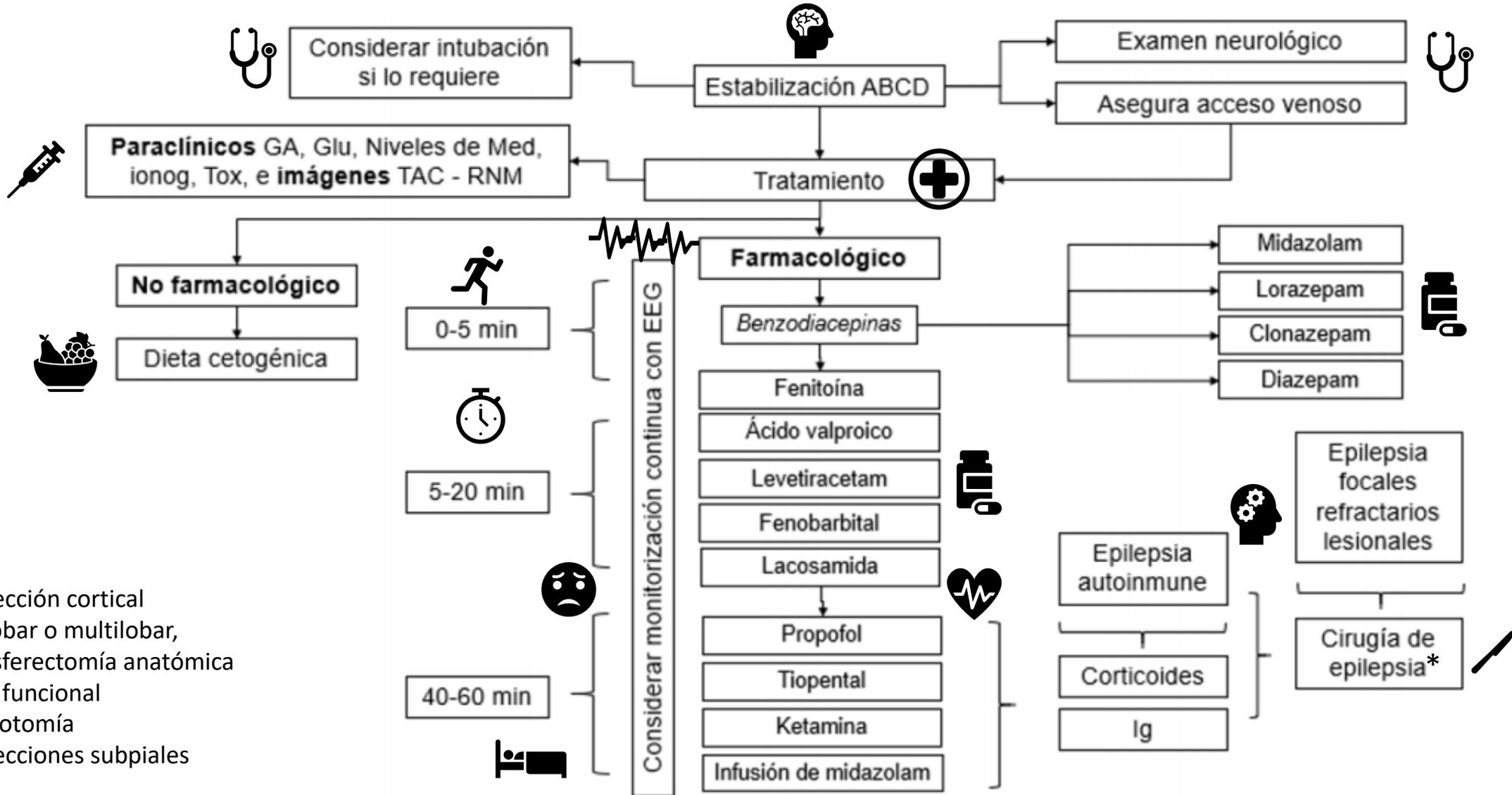
& No existe tx específico dado que no se conoce su base fisiopatológica

& Se han usado moduladores de la respuesta inmune, de primera línea (corticoides, inmunoglobulinas y plasmaféresis) y de segunda (tacrolimus, rituximab, ciclofosfamida y anakinra), dieta cetogénica, CBD e hipotermia.

DOS
ENTIDADES
A
CONOCER
Y
RECONOCER
NORSE
FIRES

Evidencias	Nivel
En el tratamiento del NORSE podrían ser eficaces el tratamiento inmunomodulador y otros de amplio espectro como la dieta cetogénica.	IV

FLUJOGRAMA DE MANEJO GENERAL DEL EE



* Resección cortical lobar o multilobar, Hemisferectomía anatómica o funcional, Callosotomía, Transecciones subpiales, ENV

ESTADO EPILEPTICO FOCAL SIN ALTERACION DE LA CONSCIENCIA REFRACTARIO

No es conocido el tiempo a partir del cual puede **producirse daño** neuronal
BZD por vía **oral** para evitar el riesgo de complicaciones sistémicas
(hipotensión y sedación)

Si persiste el EE utilizar un **FAE**

A los **60 minutos** administrar **otros FAE** diferentes del primero

Se pueden utilizar FAE por vía **oral o sonda** nasogástrica: **OXC, TPM, PER**

Con **control clínico y EEG**

Mas de la hora administración de una **tercera línea** de tratamiento

Esperar la respuesta a los FAE durante **48-72** antes de plantear la anestesia.

En EE de **ausencias** la opción **VPA** y posteriormente otras opciones

Existen dos **escalas** fundamentales para predecir el **pronóstico** de un EE basado en datos iniciales del paciente (adulto)

STESS (Status Epilepticus Severity Score)

EMSE (Epidemiology based Mortality Score in Status Epilepticus)

RECOMENDACIÓN DE LA SADE 1 EDAD PEDIATRICA PARA EL ESTADO EPILEPTICO

Recomendaciones	Grado
Es recomendable el <u>tratamiento urgente</u> de una CEGTC que dura <u>más de 5 minutos</u> .	R - SAdE
Iniciar <u>tratamiento inmediato con FAE</u> en fase aguda cuando tras una CE exista una <u>probabilidad alta de recurrencia precoz</u> , como en casos de lesión estructural subyacente y cuando una recurrencia suponga un riesgo vital elevado.	R - SAdE
La <u>primera línea</u> terapéutica del EE se llevará a cabo con <u>BZD</u>	A
Si la primera dosis de <u>BZD no es eficaz</u> administrar una <u>segunda dosis</u> .	R - SAdE
<u>DZP por vía iv y MDZ por vía im, intranasal o bucal</u> pueden ser utilizados en el <u>tratamiento inicial</u> del EE convulsivo generalizado. <u>DZP rectal y MDZ bucal</u> son adecuados para el empleo <u>extrahospitalario</u> por la familia o personal no sanitario.	A
<u>No es recomendable administrar más de 2 dosis consecutivas de BZD</u> porque aumenta el riesgo de <u>depresión respiratoria</u>	C
En el tratamiento del <u>EE convulsivo generalizado</u> establecido se usarán <u>FAE por vía iv tras el uso inicial de BZD</u>	A
<u>En adultos y niños</u> se pueden utilizar PB, PHT, VPA, LEV o LCM por vía iv, pero se recomiendan preferentemente, como <u>fármaco inicial, LEV o VPA</u> .	C

**RECOMENDACIÓN
DE LA SADE 2
EDAD
PEDIATRICA
PARA
EL ESTADO
EPILEPTICO**

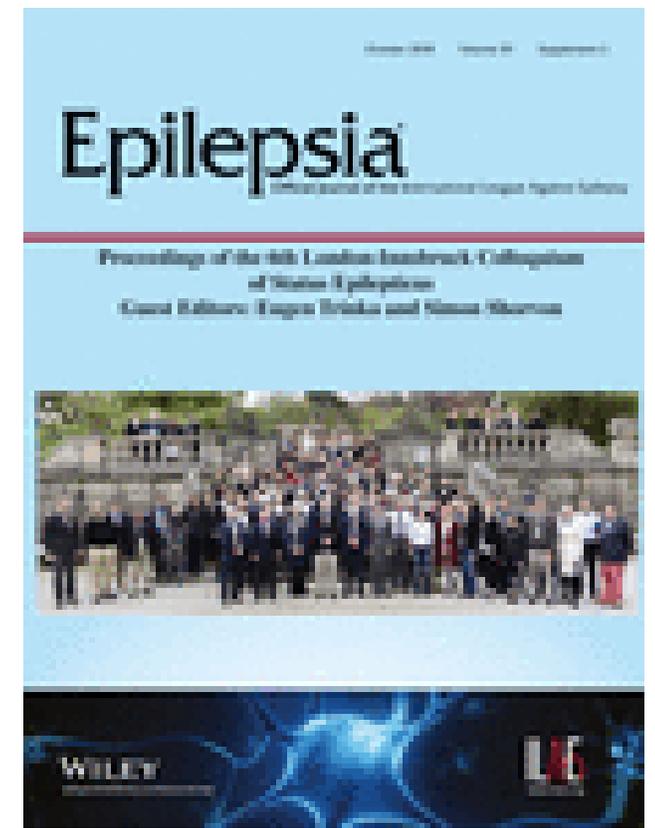
Recomendaciones	Grado
<u>Debe corregirse la causa</u> del EE y las consecuencias metabólicas del mismo, simultáneamente al tratamiento anticonvulsivo	R- SAdE
En el EE convulsivo generalizado, <u>refractario o superrefractario</u> , se debe realizar <u>MVEEG</u> para verificar el cese de la actividad epiléptica o el logro de un patrón de brote-supresión	R- SAdE
En el <u>EE refractario</u> es recomendable inducir un coma con <u>anestésicos generales</u> a dosis que controlen la actividad clínica y EEG. [REDACTED]	C
Debe administrarse <u>piridoxina*</u> a los niños pequeños que padezcan un EE <u>criptogénico</u> .	R- SAdE

* Dosis recomendada 180-300 mg/día

- * **Lacosamida.** Tasa de éxito del 40 al 60% en EE, con baja toxicidad.
- * **Brivaracetam.** Tasa de respuesta en EE del 30% y baja toxicidad.
- * **Perampanel.** Como bloqueador del receptor de AMPA no competitivo podría ser teóricamente útil, no intravenosa aún. Los pocos datos disponibles en EE refractaria efectividad 5% a 20%
- * **Estiripentol.** Modulador del receptor GABA-A eficacia 30% a 50% y baja toxicidad, no formulación intravenosa.
- * **Neuroesteroides.** Alopregnanolona (brexanolona) modulan GABA-A. Ensayo SAGE-547 mostró tasa de respuesta del 77%. Ensayo STATUS no encontró beneficio vs placebo
- * **Ketamina,** antagonista del receptor de NMDA no competitivo, se usa EE superrefractaria, funcionó en el 74% rara vez se usa de segunda o tercera línea, aunque la investigación sugiere que la administración temprana de ketamina y midazolam en la EE podría ser efectiva.

**FUTURO: OPCIONES EN QUE DEBEMOS AUMENTAR
NUESTRO CONOCIMIENTO Y EXPERIENCIA**

Medicamentos **aprobados** para **otras indicaciones** podrían tener utilidad para el tratamiento de la EE, como son la dexmedetomidina, amantadina, probenecid, mefloquina, pentoxifilina, ISRS, vitamina D y verapamilo.



Volume 59, Issue S2
Pages 67-248
October 2018

**FUTURO: OPCIONES EN QUE DEBEMOS AUMENTAR
NUESTRO CONOCIMIENTO Y EXPERIENCIA**

Centers of integral care for epilepsy "CAIE" in Mexico



**Hospital Psiquiátrico Infantil
(lunes, miércoles y jueves)**

(55) 63 88 80 25

**Programa Prioritario de Epilepsia
INNN (martes y viernes)**

(55) 56-06-28-59

jc_doc@yahoo.com

GRACIAS