

HOSPITAL CIVIL DE GUADALAJARA, JALISCO.
DEPARTAMENTO DE NEUROSIQUIATRÍA. HOSPITAL CIVIL. DEPARTAMENTO DE CIENCIAS DE LA
CONDUCTA. FACULTAD DE MEDICINA. UNIVERSIDAD DE GUADALAJARA. GUADALAJARA, JALISCO,
MEXICO

¿Cuántas clases de "pequeño mal" existen?

Por:

JOSE DORAZCO VALDES³⁴

Dorazco Valdés, J. *¿Cuántas clases de "pequeño mal" existen?* Rev Cub Med 18: 4, 1979.

Se plantea que la insuficiencia de la Clasificación Internacional de los trastornos epilépticos ha significado que aspectos muy importantes de éstos sean inadvertidos, lo que ha limitado su valoración fisiopatológica y las especulaciones para posibilidades terapéuticas. Un examen acucioso de los aspectos electroclínicos deja ver que aun en la enfermedad, el cerebro conserva una plasticidad infinita que estamos lejos de entender y, por otra parte, que hace falta, por lo menos para el trabajo en áreas de investigación clínica, de otra clasificación o conceptualización de los disturbios epilépticos. Se postula en este trabajo que el tradicionalmente llamado "pequeño mal" es un conjunto de alteraciones neuropsíquicas que tiene un común denominador: las descargas de onda y espiga de tres por segundo, bilaterales y sincrónicas, brotes que a su vez son susceptibles de una valoración no limitada al contexto clínico tradicional.

*Gibbs, F.*¹ informó en algunas pacientes que sufrían de ausencias, la aparición simultánea en el EEG de complejos repetitivos de onda y espiga (OE) de 3 cps y recomendó utilizar, y restringir, para tales casos, el término de "pequeño mal" (PM). En la misma publicación, al autor hace referencia a *Lennox*, quien señaló que el modelo de OE también se veía en crisis de mioclonias y acinesias, lo que llevó desde entonces a considerar a tales crisis como la tríada "típica" de pequeño mal. Más recientemente, la clasificación de las epilepsias propuesta por *Gastaut, H.*² las menciona en el capítulo de las crisis subcorticales generalizadas no convulsivas y desecha el término de "pequeño mal", empero, el mismo *Gastaut, H.*³ en el

diccionario de la epilepsia, editado bajo los auspicios de la OMS, conserva el término de pequeño mal, aunque nada más para las mioclonias y las ausencias; las crisis acinéticas las refiere con el término de "derrumbe epiléptico" (*effondrement épileptique*), aunque él mismo acepta otro modelo de "derrumbe" acompañado de ausencia, a lo que llama ausencia atónica (AA) y las agrupa en el apartado de ausencias complejas. Puede verse, por tanto, que de la tríada "típica", ninguno de los sustantivos expresa la realidad clínica o fisiopatológica, pues éstos pueden darse en diferentes combinaciones y gradientes, y aun pueden verse en cuadros cuyo registro no muestra la OE.

³⁴ Jefe del servicio de electrofisiología clínica. Universidad de Guadalajara. Hospital 328. Guadalajara, Jalisco, México.

La deficiencia nominal de la clasificación deja ver que los términos son inclusivos, pues acerca de las ausencias, el diccionario de *Gastaut, H.*³ dice: ausencia típica (AT), cuando se asocia a brotes de OE de 3 cps, bilaterales y sincrónicos; es *simple* (la ausencia), si nada más es ausencia; es *compleja*, si se acompaña de trastornos motores y de automatismo. Incluyen a todas las descargas bajo el nombre de "crisis centrencefálicas".

Nos damos cuenta, pues, que más que definición es una descripción o reseña de una serie de disturbios clínicos que se acompañan de un heraldo eléctrico: la OE.

Por lo difuso de la definición y por el hecho de que en muchos enfermos no se puede diferenciar a satisfacción entre una epilepsia centrencefálica primaria (ECP), de una secundaria (ECS), algunos autores, como *Hess, R.*,⁴ han preguntado si la ECP existe o es una abstracción. Puede verse, pues, que hay motivos epistemológicos y de consecuencia terapéutica como la posibilidad, por ejemplo, de que una ECS pueda tratarse quirúrgicamente o con fármacos que actúan en estructuras temporales o incluso con los anticonvulsivos para descargas tonicoclónicas (TC), sin olvidar la necesidad en el manejo del paciente con ECS, de practicar estudios neurorradiográficos inmediatos. Por este motivo, se revisó la literatura médica adecuada y casuística del Hospital Civil con el intento de sistematizar nuestras ideas.

MATERIAL Y METODO

Se estudiaron minuciosamente cinco enfermos: tres hembras y dos varones, con edades entre los ocho y los quince años a quienes se practicaron registros con técnica 10-20 en condiciones de rutina y con *activaciones* por privación de sueño y con clorhidrato de cetamina.

(*Dorazco-Valdés, J.* y colaboradores)⁵ y estudios neurorradiográficos en uno de los varones, sin hallazgos de importancia. Además, se registró con *desactivación aguda* (en el transcurso mismo del registro) o crónica, mediante la administración oral de acetazolamida, nitrazepam, clonazepam y diazepam y revaloración a intervalos variables.

RESULTADOS Y DISCUSION

Por lo observado en los estudios activados y desactivados y por los datos de la literatura médica, ratificamos la aceptación de que existe la ECP, pero al mismo tiempo nos percatamos de que hay una amplia variedad de manifestaciones electroclínicas de paciente a paciente y aun en una misma persona, con variación, incluso, en el término de minutos y aun segundos, lo que induce a pensar que en la ECP el sistema centrencefálico (SC) es inestable y que puede ocupar diferentes canales eferenciales para manifestarse electroclínicamente teniendo, *casí siempre*, al complejo de OE de 3 cps como denominador común, con brotes de 2 a 15 segundos de duración y de proyección bilateral y sincrónica, esto evidenciado claramente, a nuestro criterio, con la activación cetamínica (*Dorazco-Valdés, J. y colaboradores*):⁶ La ECP con SC inestable tiene fuerte terreno hereditario según se informa en los trabajos de *Dorazco-Valdés, J.*; ^c*Gastaut, H.*; ^{2,3}*Doose, H.*,¹ etc., con alto rango de transmisión autosómica dominante. Se ha visto que en algunos pacientes se hereda no sólo la afección de OE, sino también sensibilidad al estímulo luminoso (*Doose, H.*)⁷ y gran sensibilidad al *stress* psíquico afectivo.⁰

Clínica. Hay una gama de manifestaciones como son: ausencia (s); automatismo (s); derrumbe (s) por alteración en el tono muscular; mioclonías; interferencia pasajera del intelecto o embotamiento prolongado, como lo han informado *Hosokawa, K. et al.*,⁸ *Niedemeyer, E.*; y *Kalifeh, R.*⁹ Estas alteraciones clínicas se ven aisladas o en combinación variable.

Schwartz, M. y *Scott, D.*¹⁰ informaron dicho *estupor* como trastorno de novo en el adulto.

Otra variabilidad es que algunos pacientes pueden llegar a presentar crisis TC una vez pasada la adolescencia, mientras que en otros termina su enfermedad en tal época de la vida.

Electroencefalografía. Desde la descripción original de *Gibbs, F.*¹ se refiere la variabilidad en cuanto a la distribución de las descargas, pues si bien en la mayoría son generalizadas, puede haber predominio frontal u occipital; incluso el mismo autor refiere descargas unihemisféricas, lo que nunca hemos visto. Al inicio, los brotes son un poco más rápidos, de 4 cps, y al final más lentos, pero la mayor parte del tiempo, la frecuencia se "estabiliza" en el rango de 3 cps y pueden atenuarse con la estimulación sensitivosensorial. Cuando se estudian con telemetría, se observa que muchos brotes, sobre todo cuando duran menos de tres segundos, no se acompañan de cambios clínicos perceptibles al examen superficial, razón por la cual puede transcurrir mucho tiempo sin haberse sospechado tal disturbio en estos enfermos; en cambio, podemos decir que todas las crisis clínicas sí se acompañan de descargas bien evidentes. *Gibbs, F.*¹ observó que estos brotes "subclínicos" son más frecuentes en pacientes con descargas mixtas de PM y TC. En nuestra experiencia, estos brotes inadvertidos no duran más de tres segundos y predominan en las derivaciones frontales.

La fase intercrítica es también variable, ya que hay registros normales y en otros brotes delta sin el componente afilado, y a veces delta occipital más o menos persistente que también se atenúan con la estimulación. En revisiones hechas con otros propósitos, nos hemos percatado que cuando predomina la lentitud delta occipital y los brotes de OE se proyectan más a dicha área, en general coinciden con buena evolución clínica. *Hess, R.*² considera a esta lentitud occipital como brotes larvados; y muchas veces aparece, segundos o minutos antes de los brotes de OE. Algunos pacientes presentan durante mucho tiempo esta lentitud sin ningún signo neurológico o psiquiátrico importante.

Poligrafía. La ECP se acompaña de modificaciones en la frecuencia respiratoria y cardíaca, y del reflejo psicogalvánico (RPG). Aunque parcial, la poligrafía de los enfermos estudiados permitió ver que las modificaciones en estos parámetros fisiológicos se combinan de distinta manera en cada enfermo, e incluso pueden variar de momento a momento en un mismo enfermo.

Aspectos neuroquímicos y farmacológicos. Aunque lo clínico y el EEG se manifiestan con aspectos similares, puede verse diferente respuesta a los fármacos, pues mientras en unos, la inyección endovenosa de acetazolamida abate en forma casi instantánea los brotes de OE; en otros hay cambios con la administración oral; y otros, no muestran modificaciones. *Millichap, G.* y *Ulrich, H.*¹² en un grupo de 10 enfermos encontraron cifras elevadas de aminoácidos, y en uno, la acetazolamida bajó los aminoácidos a cifras normales. *Sorel, L.*¹³ encontró mejoría en 8 de 16 enfermos tratados con nitrazepam, y *Oller-Daurella, L.*^{1*} entre otros autores, señala la presentación de crisis TC en muchos enfermos tratados con esta sustancia. Tanto la mejoría como la presentación de crisis TC son aleatorias con los distintos fármacos utilizados actualmente, lo que induce a pensar también que, al igual que en los aspectos electroclínicos, hay diferentes disturbios fisiopatológicos que comparten el grafoclemento de OE, y que estos disturbios suceden en áreas estrechamente relacionadas con los procesos de conscienciación y de regulación del tono afectivo, razón por la cual el aprendizaje y el talante están frecuentemente alterados. Estas áreas, por otra parte, son sensibles para descargas con varios estímulos, como son: la alcalosis ventilatoria, la estimulación fótica, el sueño, y de manera muy notable, según lo informamos⁷ con el clorhidrato de cetamina, sustancia que, en nuestra experiencia, permite distinguir entre la ECP pura y la ECS, ya que en la primera puede llevar casi hasta un estado epiléptico de "pequeño mal".

CONCLUSIONES

1. Por la literatura revisada y de acuerdo con nuestra experiencia, pensamos que sigue siendo válida la idea de que existe epilepsia centrencefálica.
2. Que esta epilepsia centrencefálica de OE de 3 cps se presenta con numerosos parámetros electroclínicos, la combinación de los cuales varía de un enfermo a otro, y en un mismo enfermo de descarga a descarga o en fase intercrítica.
3. Este disturbio centrencefálico se determina en gran parte por factores hereditarios, de carácter autonómico dominante.
4. La herencia se comparte para la transmisión, tanto del PM como de la sensibilidad fótica.
5. Los enfermos con este disturbio de OE son muy sensibles al *stress* psíquico.
6. La respuesta a los diferentes fármacos es aleatoria en un porcentaje mayor que para el resto de los trastornos epilépticos.
7. La complicación de CCG cuando se emplea el nitrazepam sugiere que estos disturbios de OE se originan por un exceso de inhibición.
8. El empleo de clorhidrato de cetamina permite distinguir 3 componentes en un disturbio centrencefálico; a) disturbio de OE puro; b) disturbio de OE más componente temporal; y c) disturbio centrencefálico correspondiente a CCG.
9. El disturbio sería por inestabilidad del complejo centrencefálico, que utiliza varios canales eferenciales para manifestarse.
10. La variabilidad en la expresividad electroclínica dependería de la vía que un momento ocupe la descarga centrencefálica para "exteriorizarse".

SUMMARY

Dorazco Valdés, J. *How many forms of "petit mal" are there?* Rev Cub Med 18: 4, 1979.

Failures of the International classification of epileptic disturbances have led to the oversight of highly significant aspects and consequently their pathophysiological assessment and the suggestions for therapeutic approaches have been restricted. The accurate examination of the electroclinical aspects discloses that despite the disease the brain keeps an infinite plasticity which is far from our knowledge and also that another classification or conception of epileptic disturbances is imperative at least for developing clinical investigations. It is suggested that the traditionally called "petit mal" is a series of neuropsychic disorders which have a common denominator: three bilateral and synchronous wave and spike discharges per second which in turn may be assessed without a limitation to the traditional clinical frame.

RÉSUMÉ

Dorazco Valdés, J. *Combien de classes de petit mal y a-t-il?* Rev Cub Med 18: 4, 1979.

L'insuffisance de la Classification Internationale des troubles épileptiques a signifié que des aspects très importants de ces troubles soient inaperçus, ce qui a limité sa valorisation physiopathologique et les spéculations pour des possibilités thérapeutiques. Un examen soigneux des aspects électrocliniques indique que, même au cours de la maladie, le cerveau conserve une plasticité infinie que l'on est loin de comprendre et, d'autre part, qu'il faut, au moins pour le travail dans le domaine de la recherche clinique, une autre classification ou conceptualisation des troubles épileptiques. Dans ce travail l'auteur signale que le traditionnellement appelé petit mal, c'est un ensemble d'altérations neuropsychiques ayant un dénominateur commun: les décharges de pointes-ondes à 3 c/s, bilatérales et synchrones. ce qui est en même temps susceptible d'une valorisation non limitée au cadre clinique traditionnel.

BIBLIOGRAFIA

1. *Gibbs, F. Atlas of Electroencephalography. V. II. Epilepsy.* Addison-Wesley Publishing Company, Inc. Reading; Massachusetts. London. Pag. 55-108, 1959.
2. *Gastaut, H. Classification of the epilepsy. Supplemento Epilepsia 10: 514-521, 1969.*
3. *Gastaut, H. Dictionaire de L'epilepsie, Parte I, Organisation Mondiale de la Santé. Geneve, 1973.*
4. *Hess, R. et al. Centrencephalic epilepsy, temporal epilepsy: Entities or abstractions? Nervenarzt 41: 525-529, 1970.*
5. *Dorazco-Valdés, J. Diagnóstico de la epilepsia "centrencefálica" con el empleo de clorhidrato de cetamina. Acta Neurol Latinoam 18: 155-160, 1972.*
6. *Dorazco-Valdés, J. Estudio comparativo entre los aspectos clínicos, electroencefalográficos y la prueba del dibujo de la figura humana en el niño epiléptico. J Neurol Sci 6: 373-380, 1968.*
7. *Doose, H. Genetic of epilepsy. Hebr. Paediatr. Acta 24, 4: 1. Epilepsy abstracts, 2: 12, 1963.*
8. *Hosodawa, K. et al. Spike wave stupor. Folia Psychiatrica et Neurologica Japonica 24: 1: 37-42.*
9. *Nierdemeyer, E. Kalifeh, R. Petit mal status ("spike wave stupor") Epilepsia 6: 250-262, 1965.*
10. *Schwartz, M. S.; Scott, D. F. Isolated Petit Mal Status presenting de novo in middle age. Lancet 2: 1399-1401.*
11. *Hess, R. EEG Handbook. Sandoz Monographs. Pag. 37-75, 1969.*
12. *Millichap, G.; Ulrich, J. A. Abnormal urinary excretion of aminoacids in children with Petit Mal Epilepsy. Proc Mayo Clin 37: 11, 307-310, 1962.*
13. *Sorel, L. Basel Sympos 18, 10, 1966.*
14. *Oller-Paurella, L. Basel Sympos 18-10, 1966,*