

Punta-Onda Continua del Sueño



Dr. Guillermo Díez de Revenga Nieto - R4 Pediatría Hospital General Universitario de Alicante
Presentación elaborada durante rotatorio en Neurología Pediátrica del H. Niño Jesús

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN
2. ¿EN QUÉ CONSISTE?
3. CASO CLÍNICO
4. ¿CÓMO Y POR QUÉ?
5. ¿SE PUEDE EVITAR? TRATAMIENTO
6. CONCLUSIONES

1 - INTRODUCCIÓN

¿Puede haber una “epilepsia” que aparezca exclusivamente durante el sueño?

¿Qué consecuencias tendría? ¿Podría ser grave?

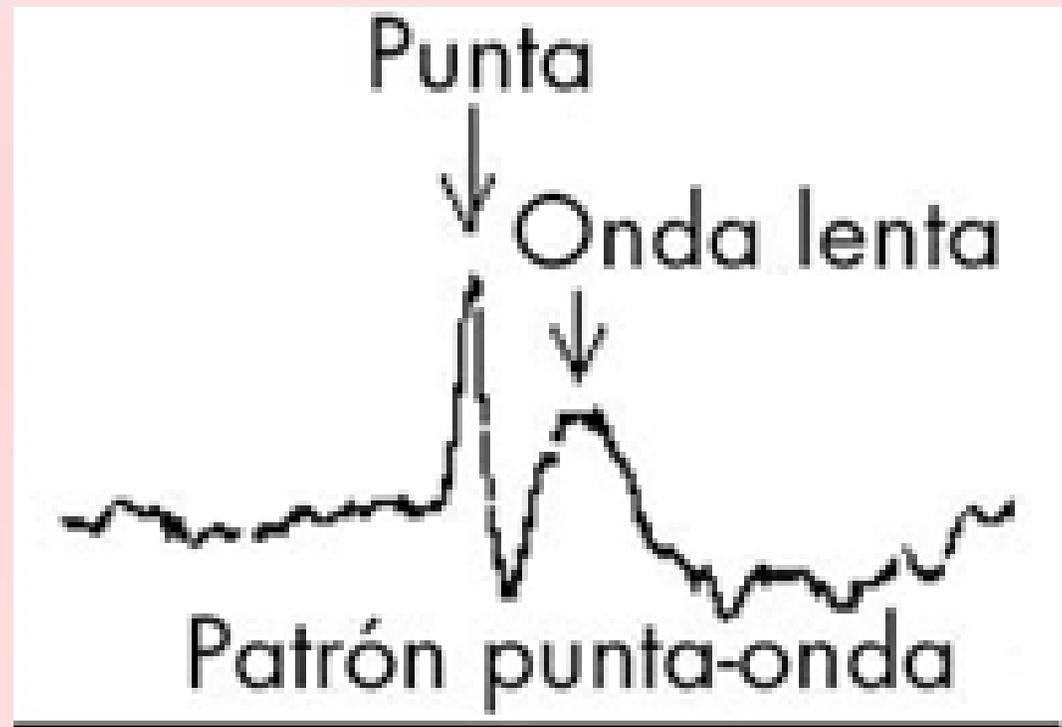
¿Si durante el día no aparece...?



¿Qué son PUNTAS y ONDAS?



Grafoelementos transcriben **actividad epileptiforme**



2 – EN QUÉ CONSISTE

Espectro de entidades que combinan:

Trazado **EEG** típico de complejos de **punta-onda** bilaterales **lentas** (1,5-2,5 Hz) durante fases **sueño lento** (no REM)



Regresión
neuroológica



Crisis epilépticas



ENCEFALOPATÍA EPILÉPTICA/DEL DESARROLLO

Ahora renombrada EED-SWAS/EE-SWAS

- **Status eléctrico** inducido por sueño -> tan pronto como se duermen EEG muestra descargas continuas difusas de alto voltaje PO que persisten durante sueño no REM
- Aparentemente sin clínica asociada (“subclínicas”)
- Ocurre **cada vez que** los sujetos **se duermen**

- Durante sueño REM (rápido) el status desaparece
- El EEG de **vigilia** puede mostrar **o no** anomalías epileptiformes

Es una entidad **tiempo-dependiente**

INICIO
(4-5 años)

ESTADO
1-2 años después

**REMISIÓN +-
SECUELAS**
Adolescencia*

INICIO

- *Seizure onset 2-12 years of age (peak 4-5 years)*
- Afecta a ambos sexos =
- Pueden existir crisis epilépticas, pero **NO** son obligatorias para el diagnóstico
- Si ocurren, generalmente relacionadas con el sueño, realmente dependen de la etiología subyacente



INICIO

- *Seizure onset 2-12 years of age (peak 4-5 years)*
- Afecta a ambos sexos =
- Pueden existir crisis epilépticas, pero **NO** son obligatorias para el diagnóstico
- Si ocurren, generalmente relacionadas con el sueño, realmente dependen de la etiología subyacente

May have

- Focal motor seizures (e.g. hemiclonic, negative myoclonus) with or without impaired awareness
- Focal to bilateral tonic-clonic seizures
- Focal sensory auditory seizures
- Absence seizures
- Atypical absence seizures
- Atonic seizures

ESTADO

- Aparece el trazado epileptiforme
- 1-2 años tras fase inicio
- Caracterizado por una regresión (generalmente grave) +/- alteraciones psiquiátricas
- *The regression is seen within weeks of the EEG pattern*
- De 2-8 años durante el cual **cada registro de sueño muestra el status epileptico**



REMISIÓN +-SECUELAS

- *Seizures and the EEG pattern of spike-wave activation in sleep abates typically around puberty*
- Incluso en pacientes con lesión estructural
- *Although some improvement occurs with time, residual **deficits remain***



CASO CLÍNICO

- Varón 5 años remitido a Psiquiatría por sospecha de TDAH + Trastorno negativista desafiante

- No AF de interés
- Resto de AP, embarazo y parto sin incidencias
- Neurodesarrollo completamente normal
- Lenguaje y comprensión referidas normales. Primeras palabras 12 meses, frases cortas 2 años

Clínica progresiva de dificultad para nominar objetos, tardamudeo, de 5 meses de evolución. En el último mes casi no emite lenguaje. Irritabilidad

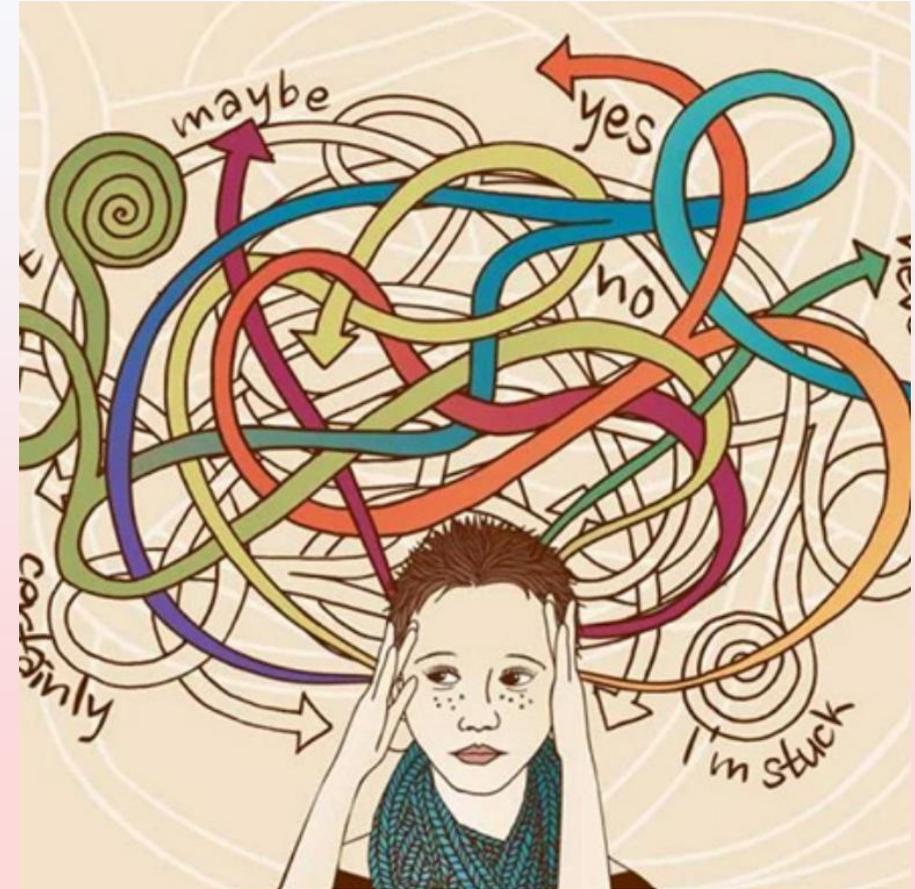
No regresión en otras áreas

Niega TCE, clínica neurológica, vómitos, cefalea...

Niega estresores/cambios vida cotidiana

- Se remite a Neurología pediátrica para valoración

- Se realiza estudio: Analítica sanguínea, RM craneal. Sin alteraciones
- Solicitan EEG -> “actividad epileptiforme en forma de punta-onda en región centro temporal y parietal bilateral, y se registra durante el sueño un aumento de la actividad, de manera generalizada, predominando en fases profundas del sueño”
- JC: Sdre de Landau-Kleffner -> agnosia auditiva adquirida + EEG POCS +/- crisis +/- regresión otras áreas



- Tratamiento corticoideo IV (3 días al mes, 6 meses), Logopedia y apoyo psicopedagógico

3 - ¿CÓMO Y POR QUÉ PRODUCE UN DETERIORO TAN IMPORTANTE?

Papel crucial del sueño en el desarrollo fisiológico cognitivo y psicomotor -> proliferación de contactos neuronales destinados a fijar funciones cognitivas

Hipótesis: activación epiléptica mantenida durante sueño interfiere con procesos neuropsicológicos que suceden en el mismo, y con maduración cerebral, provocando afectación grave de funciones neurocognitivas y conductuales

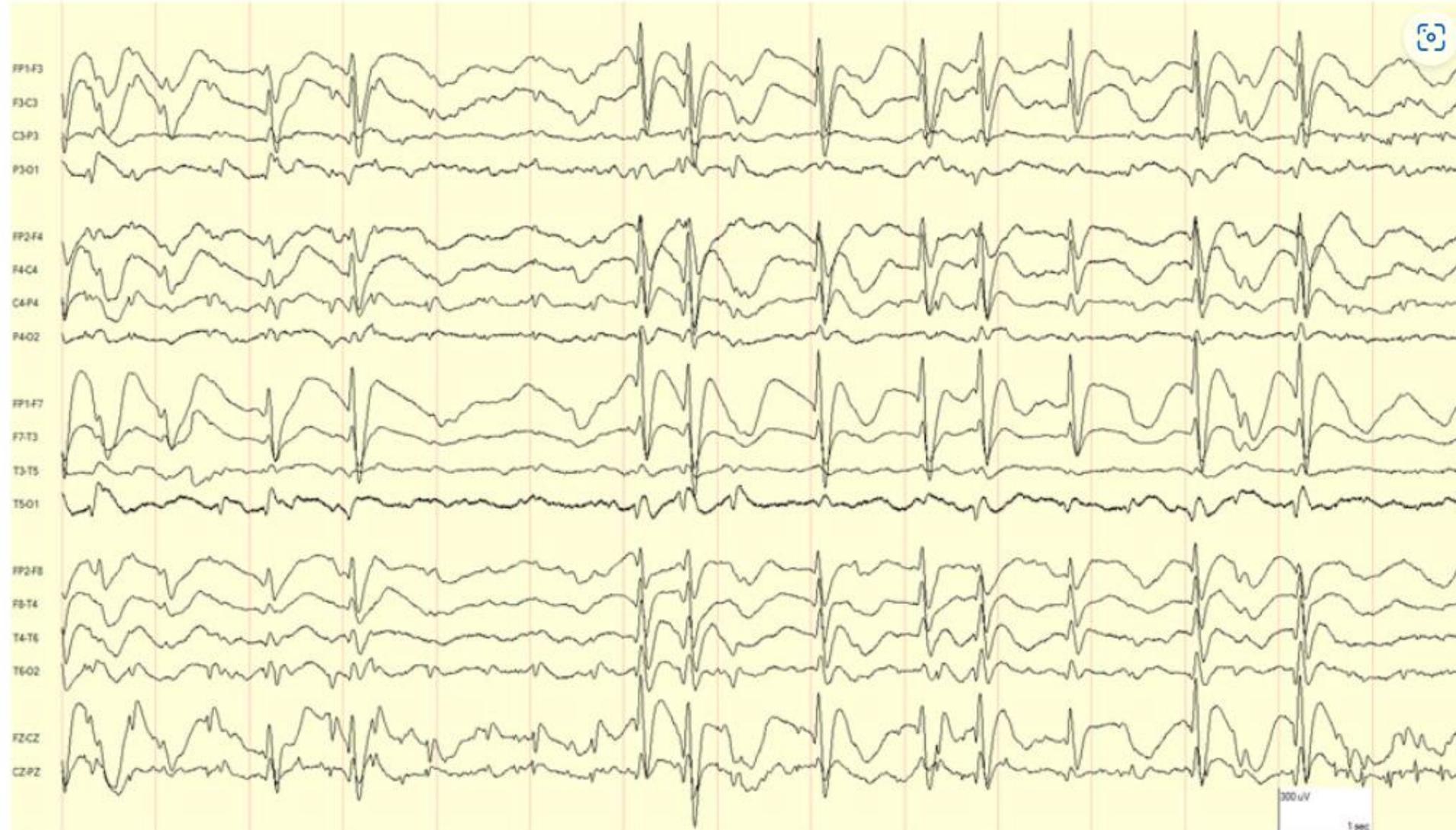
Altera procesos de plasticidad cerebral necesarios para aprendizaje y consolidación de memoria de lo que se adquiriere en vigilia





Los «hilos cognitivos» (redes neuronales) que son tejidos durante el día se desenredan (por la interferencia continuada provocada por la actividad epileptiforme) durante el sueño

Slow (1.5–2Hz) spike-wave discharges are markedly activated in non-REM (stage I-III) sleep. They may be seen diffusely, focally (typically frontally) or multifocally.



$\geq 85\%$

¿EN QUÉ NIÑOS APARECE?

IDIOPÁTICAS

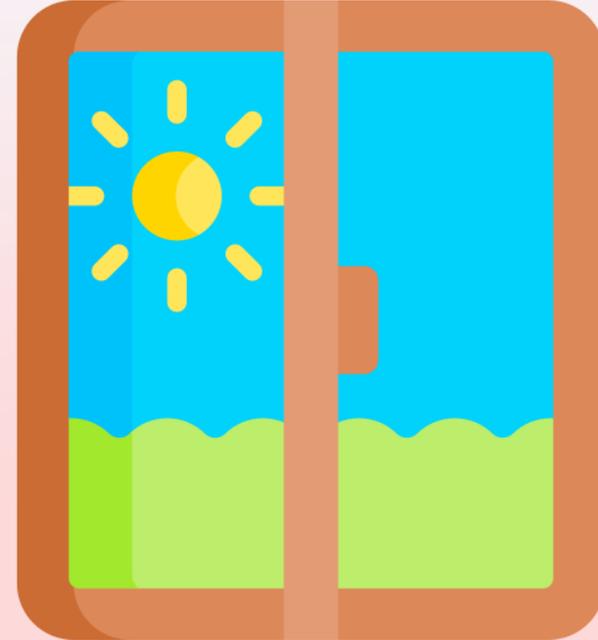
- **NIÑOS SANOS** (sin retraso psicomotor + neuroimagen normal)
- **SÍNDROMES EPILÉPTICOS:**
 - Epilepsia benigna con puntas centrotemporales (rolándica) -> SeLECTS
 - Epilepsia parcial benigna atípica de la infancia
 - Epilepsia autolimitada con crisis autonómicas -> SeLEAS

SECUNDARIAS

- Daño cerebral adquirido
- Malformaciones: polimicrogiria, hidrocefalia y lesiones talámicas
- Retraso psicomotor previo

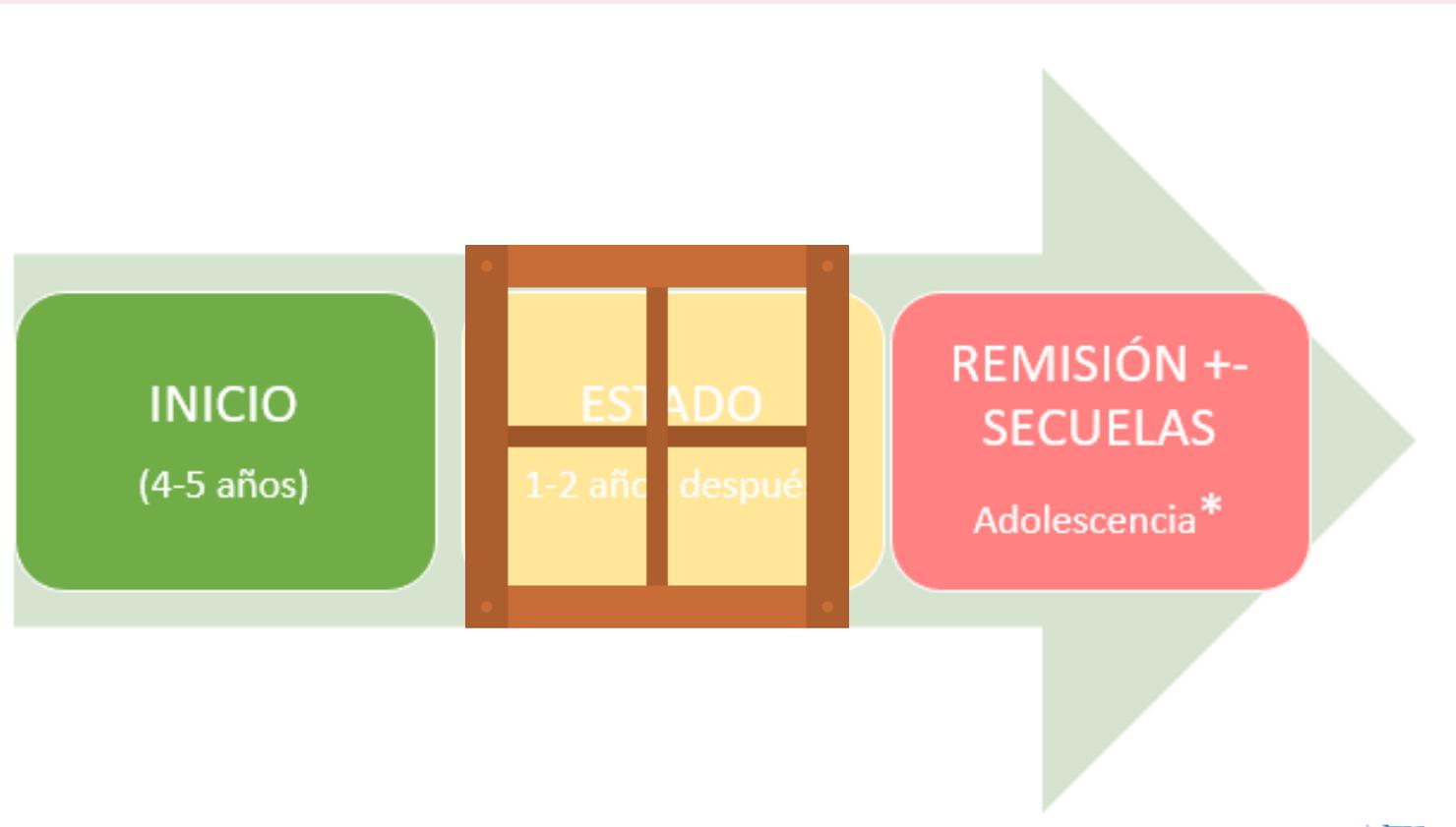
4 - ¿SE PUEDE EVITAR?

Sólo la intervención terapéutica agresiva en el **período de ventana terapéutica** adecuado es capaz de conseguir el adecuado asentamiento de funciones cognitivas



¿SE PUEDE EVITAR?

Solo la intervención terapéutica agresiva en el período de ventana terapéutica adecuado es capaz de conseguir el adecuado asentamiento de las funciones cognitivas



TRATAMIENTO

OBJETIVOS

- Detener las crisis
- Eliminar el trazado epileptiforme
- Frenar el deterioro neurológico/cognitivo

**Amplio abanico
terapéutico...**

- Fármacos antiepilépticos
- Corticoides
- Inmunoglobulinas
- Dieta cetogénica
- Estimulación del nervio vago
- Cirugía de epilepsia

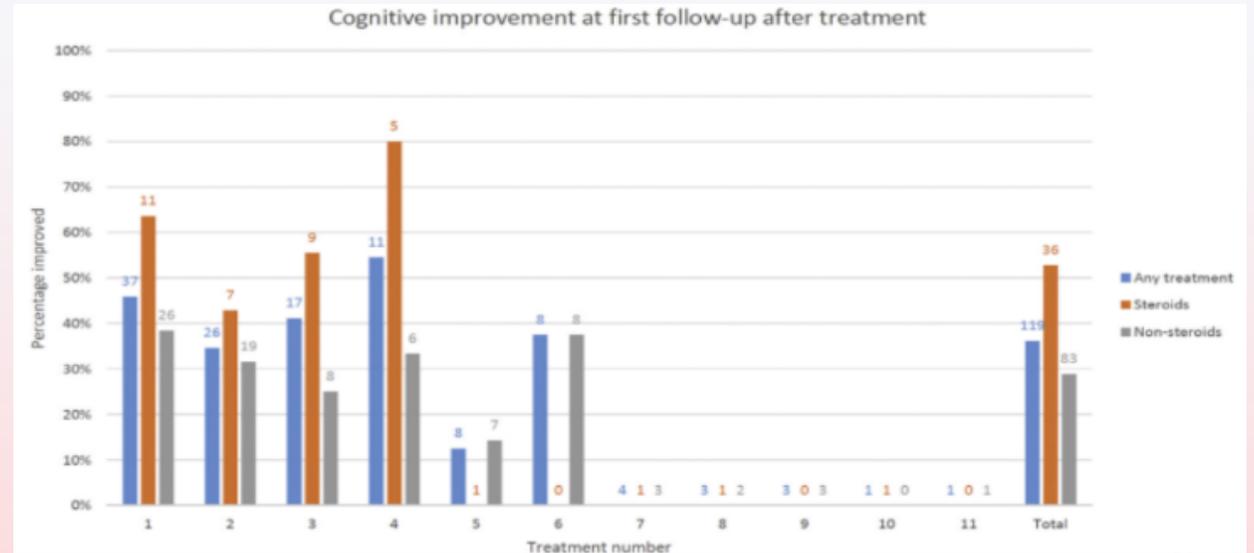
TRATAMIENTO

ELSEVIER Official Journal of the European Paediatric Neurology Society

Original article

Treatment of electrical status epilepticus in sleep: Clinical and EEG characteristics and response to 147 treatments in 47 patients

Bart van den Munckhof^{a,*}, Christian Alderweireld^a, Susanne Davelaar^b, Heleen C. van Teeseling^b, Stavros Nikolakopoulos^c, Kees P.J. Braun^a, Floor E. Jansen^a



HHS Public Access
Author manuscript
J Pediatr. Author manuscript; available in PMC 2022 May 01.

Published in final edited form as:
J Pediatr. 2021 May; 232: 220–228 e3. doi:10.1016/j.jpeds.2021.01.032.

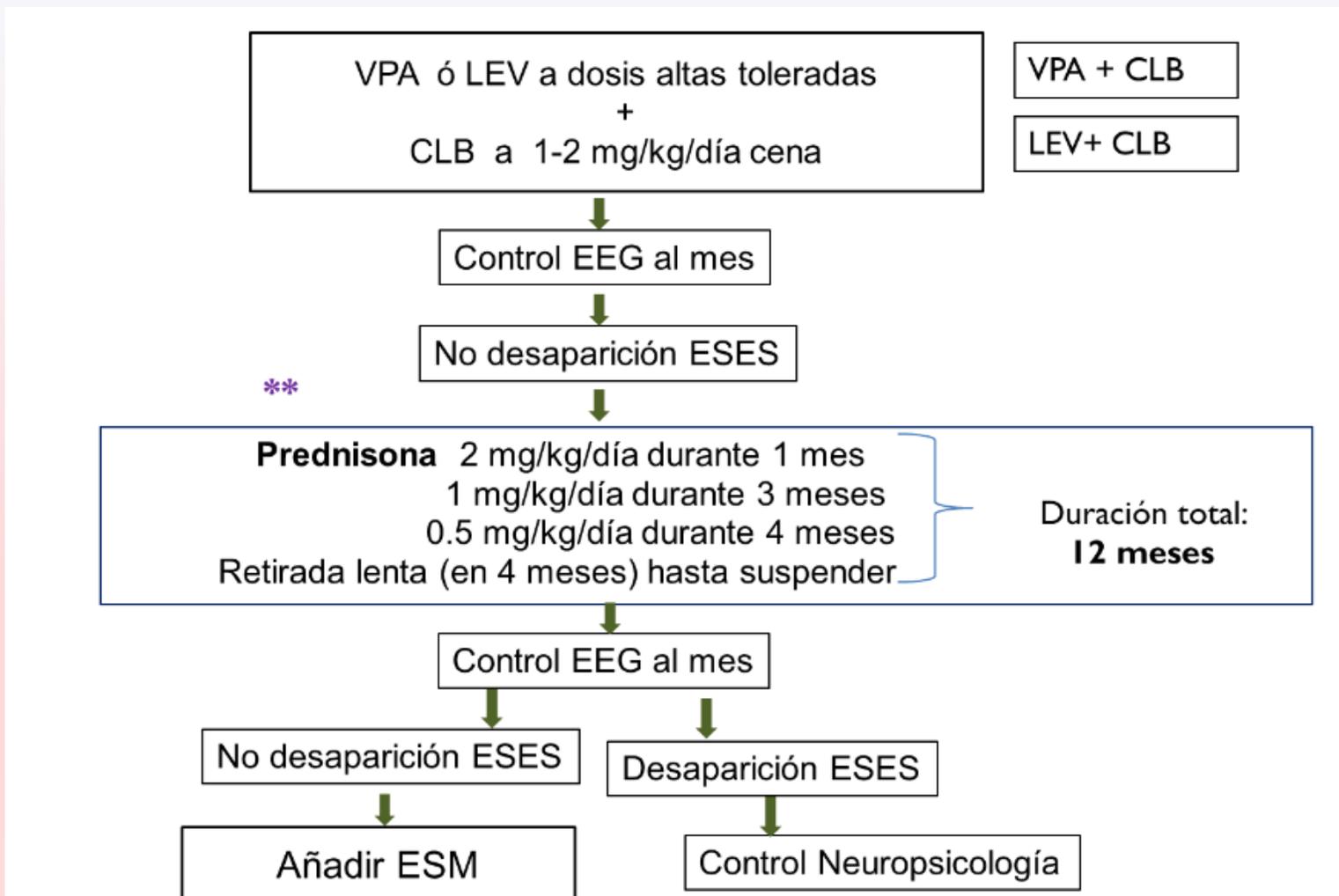
Treatment Practices and Outcomes in Continuous Spike and Wave During Slow Wave Sleep (CSWS): A Multicenter Collaboration

Fiona M. Bramer, MD¹, Nancy A. McNamara, MD², Anthony L. Fine, MD³, Ella Pestana-Knight, MD⁴, Renée A. Shellhaas, MD², Zihuai He, PhD¹, Daniel H. Arndt, MD⁵, William D. Gaillard, MD⁶, Sarah A. Kelley, MD⁷, Margot Nagan, MD⁸, Adam P. Ostendorf, MD⁹, Nirika S. Singhal, MD¹⁰, Laura Speltz, MD¹¹, Kevin E. Chapman, MD⁹

Research Article

The Effectiveness and Safety of Hormonal Combinations of Antiepileptic Drugs in the Treatment of Epileptic Electrical Continuity in Children during Sleep: A Meta-Analysis

Jinlai Zhang



SEGUIMIENTO

Control con video-EEG -> 1-2 meses del diagnóstico de POCS e inicio del tratamiento o cambios en el mismo

Antes si:

- Deterioro cognitivo
- Aumento de crisis

Controles periódicos con video-EEG cada 3 meses

- mientras tratamiento activo
- hasta 1 año después de normalización EEG y/o fin del tratamiento con corticoides

Valoración Neuropsicológica al diagnóstico y cuando haya desaparecido

Tabla 1 Comparación de POCS no secundaria versus POCS secundaria en cuanto a: características epidemiológicas y clínicas, inicio y cese de POCS, respuesta al tratamiento y secuelas

	POCS no secundaria	POCS secundaria	
Número de pacientes	6	19	
Sexo	5M; 1V	3M; 16V	
Diagnóstico previo de epilepsia	4 (67%)	17 (89%)	
Edad media de inicio de POCS	8,2 ± 0,9 años	6,2 ± 0,7 años	p > 0,05
Crisis epilépticas durante POCS	5 (83%)	14 (74%)	p > 0,05
Inicio de POCS	()	()	p > 0,05
Respuesta al tratamiento con antiepilépticos	4/ (67%)	5/19 (26%)	p > 0,05
Respuesta al tratamiento con corticoides	1/2 (50%)	4/13 (31%)	p > 0,05
Respuesta al tratamiento con dieta cetogénica	No se utilizó	0/3	p > 0,05
Cese de la POCS	6 (100%)	12 (63%)	p > 0,05
Duración media de la POCS	13,2 ± 3,6 meses	43 ± 9,1 meses	p = 0,036
Recaídas	0	6 (31%)	p > 0,05
Secuelas	2 (33%)	7 (37%)	p > 0,05
Deterioro cognitivo	2 (33%)	6 (31%)	
Deterioro lenguaje	1 (17%)	4 (21%)	
Deterioro memoria	1 (17%)	5 (26%)	
Deterioro comportamiento	1 (17%)	7 (37%)	
Deterioro motor	0	2 (10%)	

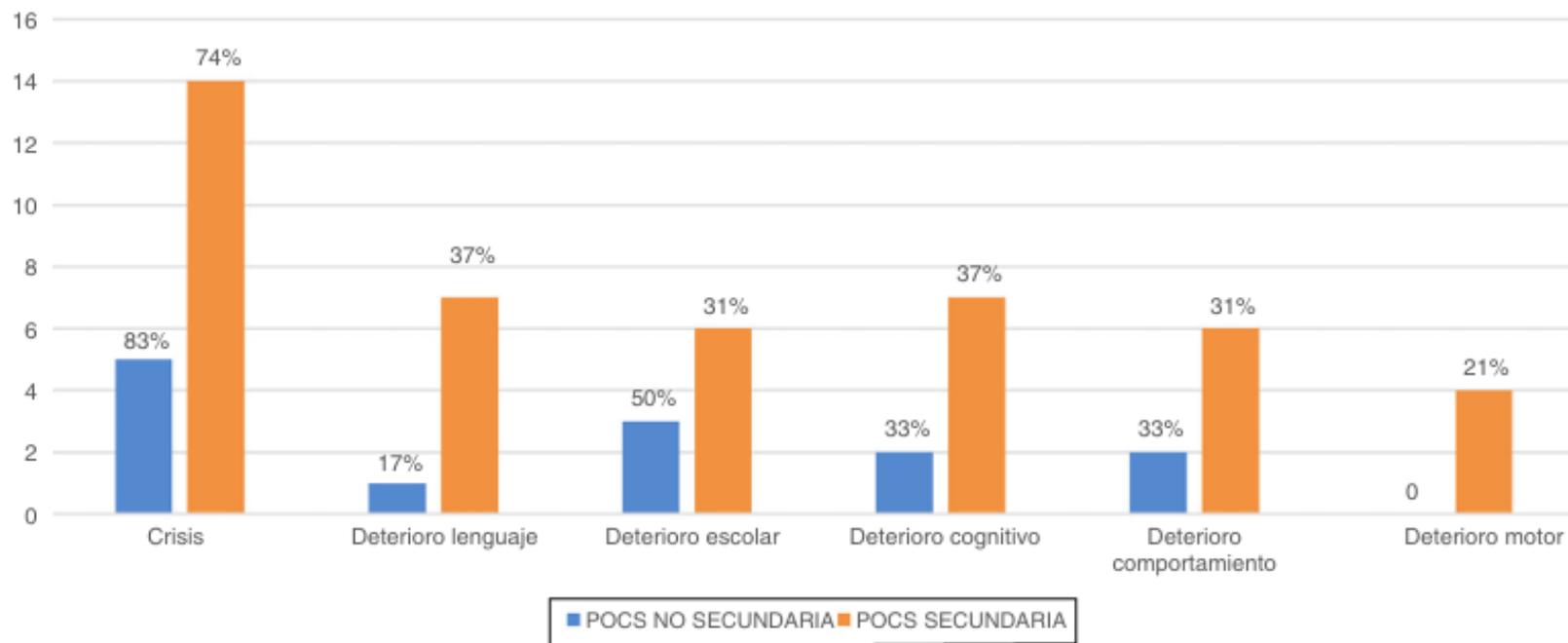


Figura 4 Se muestran las manifestaciones clínicas durante POCS, en forma de porcentajes referidos al total de pacientes de cada grupo.

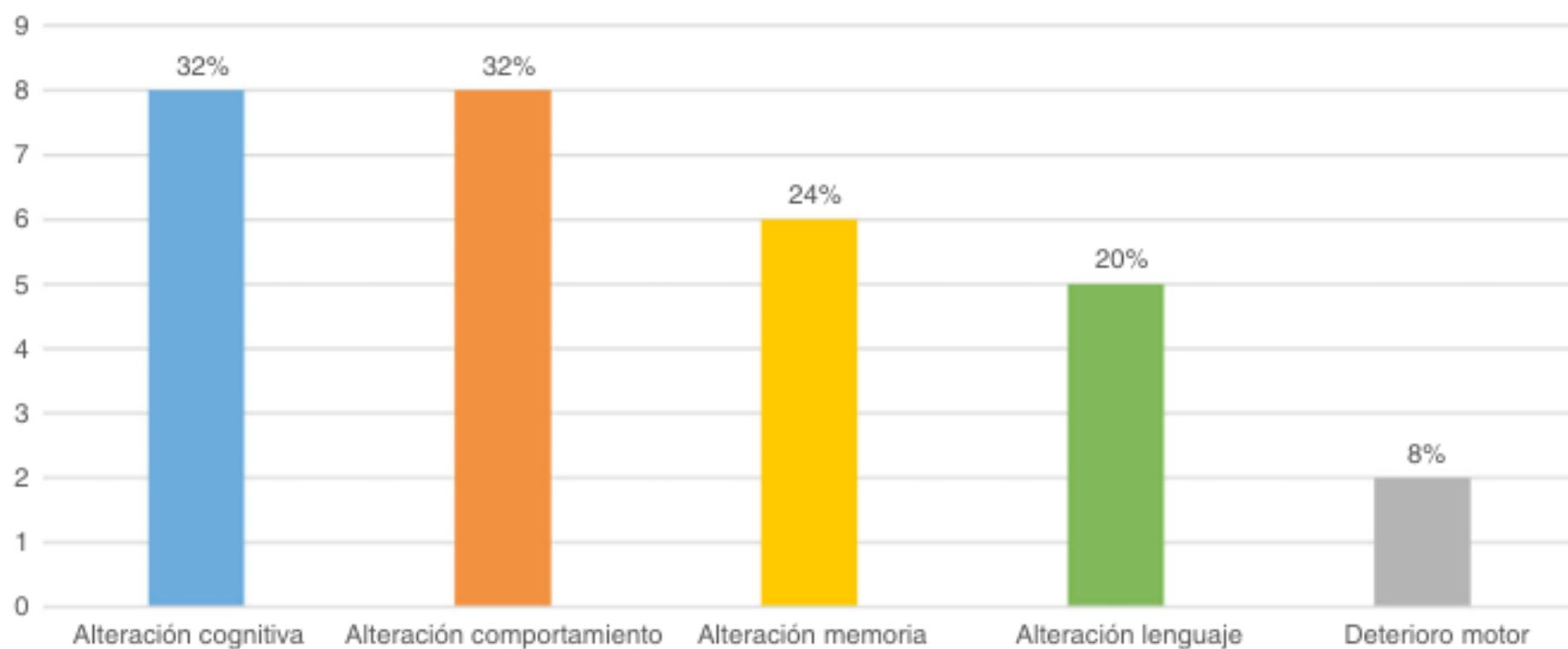


Figura 5 Se muestran las secuelas al fin del estudio en forma de porcentajes referidos al total de pacientes.

CONCLUSIONES DEL ESTUDIO

Fase de inicio:

- 84% EEG patológico previo a POCS -> 44% crisis
- Tiempo medio desde 1ª crisis hasta desarrollo de POCS = alrededor de 3 años

Fase de estado:

- 76% presentó crisis
- 72% presentaron empeoramiento neurológico
- POCS cesó en 72% (17/25)

Tratamiento:

- Fármacos antiepilépticos en terapia combinada en todos -> respondió 36%
- Corticoides en 14 (60%) -> respondió 35%
- Dieta cetogénica en 3 -> 0 responden

Principal factor predictor de remisión: a mayor edad de inicio (>6 años) mayor remisión del trazado y menos secuelas

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- **Lennox-Gastaut syndrome** - slow spike-waves are frequent both in awake and asleep states, the sleep EEG shows generalized paroxysmal fast ($\geq 10\text{Hz}$) activity and tonic seizures may be captured, focal motor seizures are uncommon.
- **Structural brain abnormality** - spike-wave activation in sleep can occur without associated cognitive or behavioural regression.
- **Self-limited focal epilepsy syndromes of childhood** - spike-wave activation in sleep can occur without associated cognitive or behavioural regression.
- **Etiologies with regression (e.g. autism spectrum disorder)** - spike-wave activation in sleep can occur, but regression is not temporally associated with the emergence of the spike-wave activation in sleep.

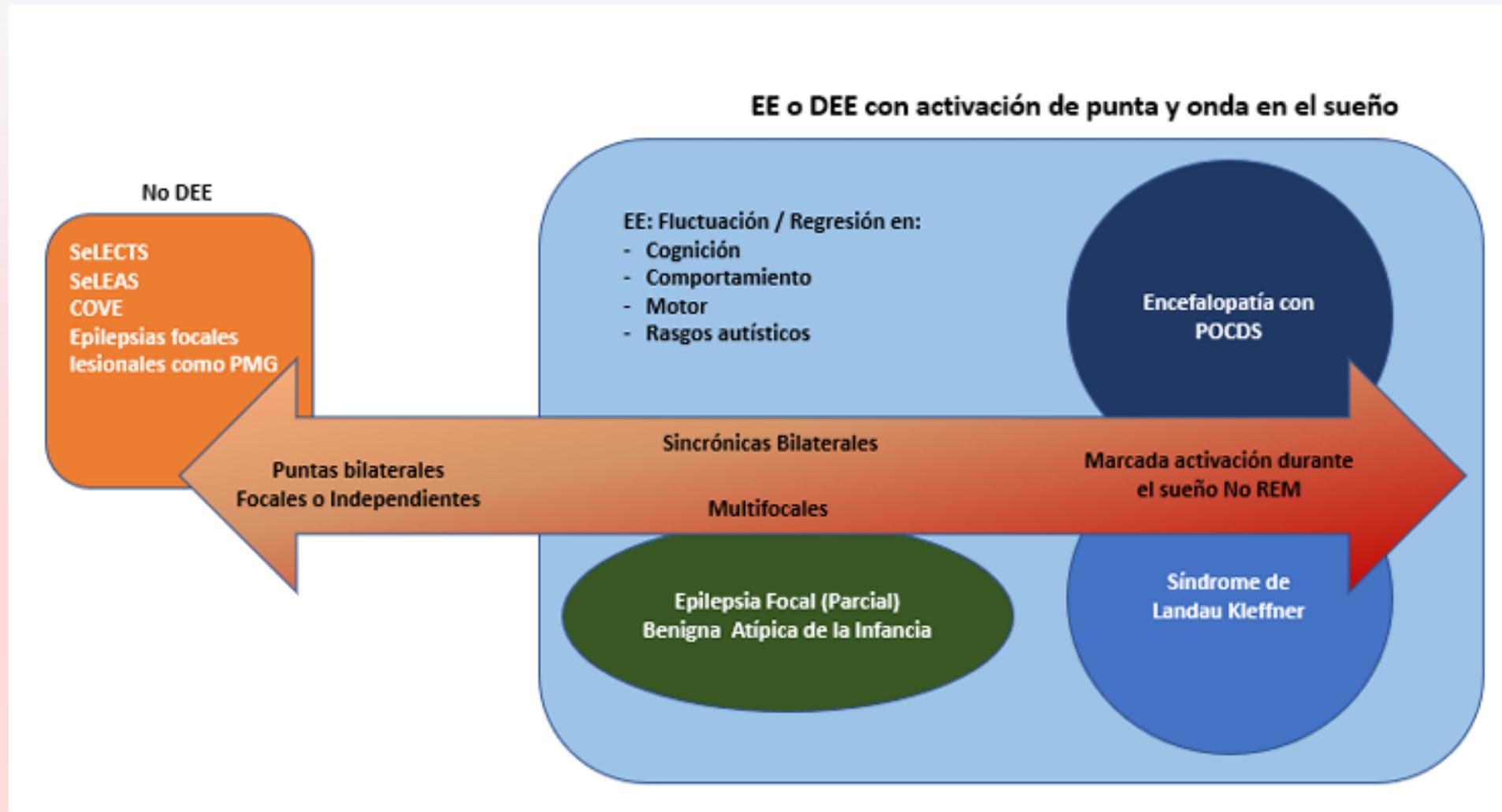


Imagen tomada de: <https://www.ilae.org/files/dmfile/de-inicio-en-la-infancia>

CONCLUSIONES

1. Fundamental que nuestra intervención terapéutica se realice precozmente, antes de que la actividad epiléptica deteriore irreversiblemente el normal proceso madurativo cerebral
2. El tratamiento no se dirige tan sólo a controlar las crisis epilépticas, sino que debe extenderse a normalizar la actividad del EEG para evitar el desarrollo de secuelas graves cognitivas y comportamentales en estos pacientes de forma mantenida (CIT: 45-75)
3. Tratamiento más efectivos = corticoides
4. Valorar opciones quirúrgicas de forma precoz (estructurales)
5. 0,5%–0,6% de todas las presentaciones de epilepsia vistas en centros de epilepsia pediátricos terciarios

BIBLIOGRAFÍA

- Scheffer IF, Berkovic S, Capovilla G, Connolly MB, French J, Guilhoto L, et al. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017; 58 (4): 512-521
- Escobar-Fernández L, Coccolo-Góngora A, Vázquez-López M, Polo-Arrondo AP, Miranda-Herrero MC, Barredo-Valderrama E, et al. Patrón punta-onda continua en el sueño lento: nuestra experiencia durante 20 años. *An Pediatr*. 2019;91 (3): 180-188
- Lorenzo-Ruiz M, Miguel-Martín B, García-Pérez A, Martínez-Granero MA, Aguilera-Albesa S, Yoldi-Perti ME, et al. Estado epiléptico eléctrico durante el sueño: estudio retrospectivo multicéntrico de 29 casos. *Rev Neurol*. 2015; 60: 99-197

Punta-Onda Continua del Sueño



Dr. Guillermo Díez de Revenga Nieto - R4 Pediatría Hospital General Universitario de Alicante
Contacto: ermodrn@gmail.com