

Eventos paroxísticos no epilépticos

J. M^a Prats Viñas. Unidad de Neuropediatría. Hospital de Cruces. 48903 Baracaldo.

La aparición de un evento agudo en la edad infantil da lugar a gran desazón familiar y se le pide al pediatra de asistencia primaria una respuesta diagnóstica al evento, que no siempre es sencilla. Estas anomalías son frecuentes en las distintas etapas de la infancia y tienen un factor pronóstico muy diverso.

Quizás los más frecuentes sean los consecutivos a convulsiones ocasionales, como es el caso de las **Convulsiones Febriles (CF)**. A pesar de que en esencia se tratan de crisis de descarga neuronal primaria, como en las epilepsias, su frecuencia y la alarma familiar que provocan me animan a comentarlas brevemente. Son eventos que acaecen en la infancia, generalmente entre los 3 meses y los 5 años de edad, que están asociados con fiebre pero sin evidencia de infección intracraneal o causa definida. Afectan a cerca de un 3% de la población infantil en nuestro medio y tan solo un pequeño porcentaje de los afectados padecen posteriormente epilepsia. La crisis aparece en el curso de una subida térmica de cualquier etiología y los intentos de impedir la subida de la temperatura suele ser inútil para impedir la crisis. Los trazados EEG nada aportan al diagnóstico. La incidencia de CF suele agruparse en familias y aunque se han descrito familias con herencia autosómica dominante (en locus localizados en 8q, 19p, 2q, 19q etc), en la mayor parte de los casos son el resultado de herencias complejas. La posibilidad que una CF pueda dar lugar a una epilepsia depende de una serie de factores, especialmente si la convulsión se prolonga, realizando un estatus de mal convulsivo que puede lesionar el hipocampo y dar de lugar mas adelante a crisis parciales complejas del lóbulo temporal resistentes a la medicación. Se considera **CF complicada** a la que presenta alguno ó todos de los siguientes parámetros: Edad inferior al año, recurrencia de la crisis en el mismo brote febril, crisis unilateral y duración mayor de 20 min. En otras ocasiones, epilepsias generalizadas de tipo genético están precedidas de CF, como es el caso de la Epilepsia Mioclónica Juvenil. Actualmente se han descrito familias cuyos miembros asocian con gran frecuencia CF y epilepsia generalizada de gravedad variable y que se ha descrito como **CF+**.

En el momento actual hay consenso de no dar tratamiento profiláctico a los niños afectos de CF y mantener un estado de vigilancia armada para yugular la crisis convulsiva, caso de que tienda a prolongarse en el tiempo. Gracias a la disponibilidad de diazepam en canuletas para administración rectal, es simple de usar en el propio domicilio del paciente y evitar con ello los riesgos de una crisis prolongada. En caso de gran ansiedad familiar ó si se habitan lugares aislados que dificulten el eventual traslado del niño, puede valorarse la administración de Valproato Sódico a dosis usuales hasta los 3 años, edad a partir de la cual, una esclerosis mesial es altamente improbable.

Otros eventos frecuentes en la infancia son los **cuadros sincopales**, en ocasiones de aparición francamente atípica y que siempre conlleva la sospecha de que pudiera haberse tratado de una crisis epiléptica.

El síncope es un síntoma y no una enfermedad. Consiste en una pérdida de conciencia transitoria que se acompaña de pérdida del tono postural. Aunque es un problema corriente, especialmente en la adolescencia, no por ello puede afirmarse ‘a priori’ su benignidad y el primer objetivo a cubrir es la distinción entre síncope benigno y maligno.

Se distinguen diversos tipos de síncope según su circunstancia de aparición y su mecanismo. La problemática es totalmente diferente en el niño, adolescente y gente joven que en el adulto y el anciano.

Se distinguen los siguientes tipos de síncope:

- Vaso-vagal
- Vasodepresor
- Situacional
- Intensas emociones
- Seno carotídeo
- Ortostático

Los de origen situacional suelen persistir durante muchos años (p ej, tendencia a marearse al ver sangre) mientras que otros suelen quedar confinados a una parte de la vida (síncopes vaso-vagales del adolescente). No son raros en situaciones de convalecencia.

Por lo general el sujeto palidece y suda, tiene sensación de que se le va la cabeza y la vista se le nubla (signo de la cortina), cayendo al suelo a continuación. Puede golpearse brutalmente,

ya que no tiene reacción de defensa y si tiene la vejiga llena, puede orinarse encima, así como tener tres ó cuatro sacudidas clónicas, sin que ello signifique que la crisis ha sido epiléptica. El ritmo de recuperación suele ser inverso: Se recupera primero la audición, después la visión y por último el tono muscular. La crisis sin período de confusión postictal (aunque si con astenia), sugiere que se trata de un síncope. La mordedura de la parte lateral de la lengua, por el contrario, sugiere una crisis epiléptica.

Las pruebas complementarias son por lo general poco expresivas. Es fundamental el estudio cardiológico, pese a que el EKG no suele ser positivo por encima de un 5% (en el adulto). El EEG aún es menos resolutivo, no superando su rendimiento un 2%. La pauta adecuada es obtener una anamnesis lo mas detallada posible, centrándonos en los pródromos, la situación en que ocurrió y si tuvo un período postcrítico prolongado.

La mayoría de las veces son situaciones benignas y facilmente solucionables si se reconocen los síntomas premonitorios y el sujeto se coloca en una postura adecuada (lo mejor es en cuclillas y fuertemente abrazado a las rodillas), evitar el peinado del cabello en situación erecta en adolescentes salidas del baño u orinar sentado en la taza del WC si es preciso levantarse por la noche si aparecen síncope miccionales. En otras ocasiones las cosas no son tan benignas y pueden tener una evolución fatal, como es el caso de la estenosis aórtica desconocida que sufre un síncope fatal durante actividad física intensa, ó del síndrome del QT largo (preguntar por antecedentes familiares de síncope ó de sordera).

A veces el diagnóstico es complicado. Pacientes con crisis epilépticas pueden tener una situación de intensa bradicardia en reposo, que nos hace pensar en un origen vaso-vagal del problema, mientras que pacientes epilépticos conocidos pueden presentar crisis sincopales autoinducidas por maniobras de Valsalva compulsiva, forzando una apnea en espiración. Este problema puede ser frecuente en algunos retrasados con características autistas ó niñas con síndrome de Rett, de tal forma que una posibilidad no excluye necesariamente a la otra en casos concretos.

El mecanismo de la mayoría de estos procesos se contempla en la génesis del llamado síncope neurocardiogénico, basado en el desencadenamiento de un barorreflejo inapropiado. Un sujeto predispuesto que está en pié cierto tiempo, tiene tendencia a la disminución del retorno venoso por acúmulo de sangre distal. Esta falta de aflujo tiende a ser corregida mediante un aumento del tono simpático, con descarga de adrenalina y aceleración del ritmo cardíaco. Ello estimula

los barorreceptores cardíacos aferentes al núcleo dorsal del vago y se desencadena el llamado reflejo de Bezold – Jarich, con descarga colinérgica, dando lugar a bradicardia, bajo gasto cardíaco e hipoperfusión cerebral que da lugar al síncope. En el caso de un síncope ortostático, que aparece cuando la TA en pié es menor en 20 mm Hg que la que se tiene tumbado, puede estar provocado por un estiramiento de los mecanorreceptores.

Por lo general el síncope en la infancia rara vez precisa otro tratamiento que el higiénico expuesto anteriormente, pero en ocasiones de recurrencia alta, pueden utilizarse los β -bloqueantes específicos cardíacos, como el Atenolol. Raro es el caso de que tengan que tratarse los ortostatismos como al adulto, aumentando la retención de líquidos mediante la administración de fluorohidrocortisona 0.1 mg cada 12 horas.

Para su diagnóstico es fundamental la valoración cardiológica, que en caso de sospecha mayor será exhaustiva. La valoración neurológica en el niño suele dar resultados anodinos y las pruebas complementarias que ocasionalmente se piden, tienen mas un papel de protección legal ante posibles responsabilidades que eficacia práctica. El test de la mesa basculante (Tilt test), no suele aportar mas datos que la anamnesis y se basa en el desencadenamiento de un presíncope en los cambios bruscos de posición ó en el mantenimiento de la postura sin actividad muscular.

El **espasmo del sollozo** es un problema de la primera infancia, que afecta a niños entre los 6 y los 18 meses, en que se produce una apnea prolongada en espiración, acompañada de cianosis progresiva (forma cianótica) y da lugar a un síncope por un mecanismo similar al de la maniobra de Valsalva. El niño queda flácido, pierde conciencia y es seguido en ocasiones por un breve período de rigidez. El EKG durante el episodio muestra que la apnea se asocia a taquicardia, seguida por bradicardia, con la secuencia usual del síncope neurocardiogénico. Otros niños tienen eventos en los que se desvanecen sin prácticamente llegar a llorar en un estado de marcada palidez (**espasmo de sollozo pálido**). Suelen estar inducidos por pequeños traumatismos inesperados, generalmente golpes casuales en la cabeza. El mecanismo es el de un síncope reflejo por paro cardíaco transitorio en personas con tendencia a una respuesta excesiva de tipo vagotónico, a veces de tipo familiar. Se acompaña la pérdida de conciencia de varias sacudidas clónicas en las extremidades que hacen sugerir erróneamente el diagnóstico de epilepsia. Aunque de forma excepcional, se tienen registros de niños con crisis de tipo

anóxico que a continuación desarrollan una crisis epiléptica, pero es extremadamente infrecuente.

El **síncope febril** es más frecuente en niños más mayores durante un evento de fiebre intenso. Generalmente quedan inertes, sin convulsiones y recuperan más adelante. La importancia de tener 'in mente' esta posibilidad es la de evitar sobrecargas de Diazepán en estos pacientes, que podrían llevarles a un estado de depresión respiratoria, ya que el evento no cede con los mecanismos encaminados a cortar una crisis epiléptica. En la cabecera del paciente es sumamente complicado afirmar ó negar la naturaleza sincopal del evento sin disponer de un trazado EEG inmediato. En la duda, debe tenerse en cuenta que una crisis epiléptica febril prolongada pero sin signos de focalidad, rara vez tiene consecuencias.

El **síndrome de hiperventilación** es frecuente en adolescentes, más en mujeres. Se caracteriza por la presencia de respiraciones frecuentes y profundas de forma prolongada, generalmente en situaciones de ansiedad ó de stress. Da lugar a una situación de hipocapnia con alcalosis respiratoria que provoca fenómenos vegetativos y motores con calambres musculares, dolor torácico, disnea y sensación vertiginosa. No es rara la asociación con síncope. La presencia de este tipo de problemas suele reflejar un estado de ansiedad generalizado, cuyo manejo está por encima de la prescripción de benzodiazepinas. Es un motivo de alarma de situaciones comprometidas a nivel familiar ó escolar que deben ser prudentemente investigadas. En los eventos agudos, es útil hacer respirar al afectado su propia respiración durante unos minutos en una bolsa de plástico para cortar el efecto de la alcalosis y con ello una mejoría de los síntomas.

Es bastante frecuente el **vértigo paroxístico benigno**, una situación en absoluto excepcional en niños entre 1 y 5 años. Los eventos ocurren de forma brusca y autolimitada, desapareciendo en pocos minutos. El niño siente de pronto una intensa sensación de giro del entorno que le horroriza y corre a buscar refugio en el adulto que está más a mano, agarrándose a él fuertemente y enterrando la cabeza en su hombro ó sus piernas. Igual que vino desaparece, reanudando sus juegos sin disconfort posterior. Los niños mayores suelen referir la sensación vertiginosa sin problemas. Teniendo en cuenta la rareza del vértigo epiléptico y la falta de período postcrítico, su confusión con una epilepsia es excepcional.

Rara vez la migraña puede simular una epilepsia, excepto en ocasiones no tan excepcionales según sabemos en la práctica habitual: Una forma de epilepsia benigna infantil de comienzo temprano como es la **Epilepsia Occipital** tipo Panayotopoulos, cursa con fenómenos vegetativos muy sugerentes de migraña y entre ellos, el intenso dolor de cabeza postcrítico. Por lo general, el niño inicia bruscamente vómitos durante el sueño, acompañados de estupor y desviación de la mirada hacia un lado. No es raro observar hipomotilidad de una parte del cuerpo. Se mantiene esta situación entre 20' y 30', para dar lugar a un estado de intenso dolor de cabeza de corta duración. El proceso, por lo general tiene poca tendencia a recurrir, lo hace generalmente durante el sueño y para su manejo podría sugerirse cortar el evento mediante Diazepán rectal mas que iniciar un tratamiento antiepiléptico persistente. En otras ocasiones, los **vómitos cíclicos** pueden tener un curso similar, aunque no se acompañan, como en el caso anterior, de anomalías EEG.

Las **diskinesias paroxísticas** son procesos poco frecuentes pero con frecuencia plantean un diagnóstico diferencial con la epilepsia. No constituyen una situación de disfunción neurológica permanente, sino que se mantienen asintomáticos la mayor parte del tiempo. Parecen estar relacionadas con anomalías de los canales iónicos.

La **forma No quinesigénica** (Mount y Reback) está relacionada con el cromosoma 2q. Consiste en la aparición de distonía, corea y atetosis de 5 minutos a 4 horas de duración, incluso varias veces al día y puede precipitarse por el consumo de alcohol, cafeína y nicotina así como por ayuno y stress emocional. Puede aparecer desde la infancia hasta la edad adulta y se trasmite de forma autosómica dominante con penetrancia incompleta. Puede mejorar con la administración de dosis bajas de Acetazolamida.

La **forma quinesigénica** también es autosómica dominante y se le localiza en el cromosoma 16p, aunque son muy frecuentes las formas esporádicas. Las crisis comienzan entre los 6 y los 16 años y consisten en la aparición de una actitud distónica de corta duración (segundos a minutos) que aparece ante una actividad motora inesperada. La frecuencia de los eventos es muy alta, hasta 100 veces al día. El problema es que los pacientes en ocasiones tienen asociadas crisis epilépticas y que además responde a los antiepilépticos, especialmente la carbamazepina.

La **parasomnias** ocasionalmente plantean problemas de diagnóstico diferencial con las crisis epilépticas, teniendo en cuenta que muchas de ellas tienen lugar durante el sueño. No siempre es fácil diferenciar sin EEG de sueño algunas de ellas. Un elemento a sospechar como crisis epiléptica es lo estereotipado de las mismas; así en la epilepsia frontal familiar, antes interpretada como una distonia paroxística durante el sueño, las características clínicas de las crisis, son prácticamente idénticas unas a otras. Algunos padres ansiosos consultan por los fenómenos relacionados con el sueño como las mioclonias que aparecen en su comienzo y que no tienen significación alguna patológica. Los **terrores nocturnos** aparecen característicamente entre los 18 meses y los 5 años y acaecen en las primeras horas del sueño. No suelen plantear mayores problemas con las crisis epilépticas ya que, pese a ser estereotipados, las características de actividad automática con gritos y descarga vegetativa, sin despertarse del todo ni guardar recuerdo del mismo, permiten su identificación clínica. El **sonambulismo**, por supuesto, nada tiene que ver con la epilepsia ni tampoco los movimientos periódicos del sueño como la **'jactatio capitis nocturna'**. La **narcolepsia** es excepcional en la infancia y por tanto sus fenómenos son excepcionales en pediatría, aunque debe recordarse que consta de la tríada: Hipersomnia irreductible, pérdida de tono catapléptica y alucinaciones hipnagógicas. En caso de duda de crisis, un EEG de sueño suele ser el medio para despejar las dudas.

Otros fenómenos dan lugar a diagnóstico diferencial con crisis epilépticas: es el caso de ciertos brotes de **Tics** cuando súbitamente aparecen de forma intensa. En ocasiones las niñas de meses hasta los dos años pueden tener eventos en que juntan las piernas y quedan absortas, enrojecidas y sudorosas por sensaciones genitales placenteras de tipo **masturbatorio**, que no tienen mayor importancia en el futuro. Otras veces se nos consultará por niños que tienen 'ausencias', cayendo en un estado **de 'soñar despiertos'**, propio de chicos muy imaginativos ó que se aburren en clase. La fácil vuelta a la realidad cuando se les llama la atención disipa cualquier duda al respecto.

En el período neonatal existen entidades que plantean un diagnóstico diferencial con crisis epilépticas como el **mioclonos neonatal benigno**, los movimientos de liberación de los centros

del tronco cerebral en las encefalopatías hipooxico isquémicas, etc. En mi opinión, este capítulo es mas interesante para pediatras de unidades neonatales que para los que trabajáis en asistencia primaria, por lo que su comentario lo dejaré para mejor ocasión.