EPISODIOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS

Fernándo Mulas Delgado, Amparo Morant Gimeno y Sara Hernández Muela

CONCEPTO

Los episodios paroxísticos no epilépticos (EPNE) son manifestaciones de origen brusco, de breve duración, originadas por una disfunción cerebral de origen diverso que tienen en común el carácter excluyente de no ser epilépticas, es decir que su mecanismo de producción no obedece a una descarga hipersincrónica neuronal.

Prevalencia en conjunto: el 2% de la población. Son mucho más frecuentes que los episodios paroxísticos de tipo epiléptico (EPE), siendo la razón de 10:1.

CLASIFICACIÓN, EDAD DE APARICIÓN Y CLINICA

1. CRISIS ANÓXICAS

- Espasmos del sollozo (cianótico o pálido) (0-3 años): tras comenzar a llorar, ya sea por riña o traumatismo, realiza una pausa de apnea con mirada fija, boca entreabierta, rigidez y caída con pérdida de conciencia. Posteriormente reanuda la respiración. No son habituales ni las sacudidas clónicas ni el sueño postcrítico. Puede acompañarse de cianosis, lo más frecuente, o palidez.
- Síncope febril (0-3 años): crisis anóxicas reflejas en las que la fiebre actúa como factor precipitante de la pérdida brusca de conciencia y del tono muscular.
- Síncope vasovagal (cualquier edad): breve pérdida de conciencia con pródromos (malestar, sensación de inestabilidad, frío, molestias epigástricas, visión borrosa, parestesias), acompañada de palidez, sudoración y bradicardia. En algunos casos: relajación de esfínteres y mordedura en la punta de la lengua. Generalmente desencadenado por factores psíquicos como el estrés emocional originado por un daño real o imaginario (dolor, extracción de sangre,...).
- Síncope cardíaco (cualquier edad): manifestaciones neurológicas en pacientes con problemas cardíacos, como en casos de obstrucción del tracto de salida de los ventrículos, arritmias cardíacas o enfermedad mitocondrial, entre otras.

2. CRISIS PSIQUICAS

- Rabietas (3-6 años): conducta violenta en forma de crisis bruscas y repetidas ante la menor provocación de frustración o capricho (gritos, llanto, agitación motriz, sin respuesta a estímulos). En la postcrisis puede haber agotamiento o somnolencia e incluso amnesia.
- Ataques de pánico (6-12 años): estado de ansiedad fóbica con sudoración, escalofríos, inestabilidad, temblores, cefalea, opresión precordial. A veces

pérdida de conocimiento y relajación del esfínter urinario.

- Crisis de hiperventilación psicógena (adolescencia): "sensación de falta de aire", dolor torácico, palpitaciones, mareos, cefalea y parestesias en las manos, hasta a veces un estado tetaniforme. Todo ello producido por una hiperventilación que en ocasiones está encubierta.
- Pseudocrisis (mayores de 6 años): episodio que intenta imitar una crisis epiléptica, generalmente del tipo tónico-clónica generalizada con pérdida de conocimiento (desfallecimiento y movimientos simulados que generalmente son muy teatrales).
- Síndrome de Munchausen por poderes (0 – 6 años): los niños son víctimas de enfermedades inventadas o inducidas por sus padres que refieren crisis repetidas preexistentes o hasta provocadas por ellos mismos.

3. TRASTORNOS PAROXÍSTICOS DEL SUEÑO

- Terrores nocturnos (18 meses – 6 años): en las primeras horas del sueño REM, estado de agitación de inicio brusco con llanto, gritos desconsolados, imposibilidad de consuelo, cara de terror y sin reconocer a sus familiares. Dura varios minutos. Luego se duerme con normalidad. Amnesia al día siguiente.
- Pesadillas (6-12 años): durante el sueño REM, son sueños que producen miedo y que despiertan al niño, con buen contacto con los familiares. Se recuerda al día siguiente.
- Sonambulismo (6-12 años): durante el sueño no-REM, el niño se levanta de la cama y camina con los ojos abiertos de forma desorientada pudiendo emitir sonidos inteligibles. En unos minutos vuelve a la cama. Amnesia al día siguiente.
- Movimientos anormales (0-6 años): el golpeteo rítmico de la cabeza se produce durante la somnolencia, sobre la almohada o sobre el cabezal. Duración menor de 15 minutos. El sobresalto del sueño consiste en un despertar brusco con sacudida muscular generalizada, a veces asociada a una sensación de caída. Duración de segundos. Favorecido por bebidas estimulantes y el estrés.
- Narcolepsia (adolescencia): somnolencia diurna, cataplexia, parálisis del sueño y alucinaciones hipnagógicas. Generalmente consiste en somnolencia diurna en niños que no duermen por la noche, pudiendo asociar alucinaciones hipnagógicas (mientras se concilia el sueño), parálisis del sueño (incapacidad de llevara acabo movimientos voluntarios al dormirse o al despertar) y cataplexia (pérdida súbita del tono postural sin pérdida de conciencia, precipitado por emociones intensas como la risa o el llanto).
- Síndrome de apnea del sueño (mayores de 2 años): ronquido característico prolongado con ritmo respiratorio irregular produciéndose numerosas pausas de apnea. Somnolencia diurna con problemas de comportamiento.

  En el lactante se manifiesta con palidez o cianosis, respiración superficial, bradicardia e hipotonía. Las causas pueden ser múltiples.

4. TRASTORNOS MOTORES PAROXÍSTICOS

- Tics (6-12 años): movimientos breves que aparecen de forma brusca e involuntaria, intermitentemente en el tiempo, en un contexto de normalidad

motora. Generalmente aparecen en la cabeza y extremidades superiores. Pueden ser simples o complejos. Favorecidos por el estrés.

- Mioclono benigno del lactante (0-3 meses): mioclonías durante el sueño en las primeras semanas de vida. Son bilaterales, repetitivas y localizadas en las partes distales de los miembros superiores.
- Coreoatetosis paroxística familiar (6-12 años): episodios de movimientos involuntarios distónicos o coreoatetósicos uni o bilaterales, que afectan a las extremidades y a la cara. Duración variable entre minutos y horas. Periodicidad inconstante. Puede desencadenarse por la cafeína, alcohol, ansiedad y fatiga. Herencia autosómica dominante con incompleta penetrancia.
- Mioclonías del velo del paladar (mayores de 6 años): la contracción rítmica e involuntaria de los músculos del velo del paladar provoca la emisión de un ruido de se transmite por la trompa de Eustaquio y se percibe como un tinnitus objetivo y subjetivo con percepción de un ruido metálico ("crek-crek") en ambos oídos.
- Discinesias paroxísticas yatrogénicas (cualquier edad): movimientos distónicos y de opistótonos o discinesias oculares o bucales provocadas por la acción de determinados fármacos sobre el SNC. Los más relacionados son: clorpromacina, metoclopramida, fenotiacinas, butirofenona, fenitoína. En el caso de neurolépticos como el haloperidol, se puede producir con la retirada del mismo.
- Tortícolis paroxístico (0-3 años): inclinación lateral del cuello, que provoca dolor al intentar corregirla, de aparición brusca, generalmente por la mañana, que se mantiene durante varios días y cede espontáneamente. Puede acompañarse de palidez, vómitos, irritabilidad, ataxia, nistagmus y anomalías posturales de tronco.
- Desviación ocular tónica paroxística (0-3 años): episodios de desviación tónica de la mirada hacia arriba con sacudidas verticales compensatorias, a veces acompañados de ataxia. Ceden con el sueño. Evolución favorable con el tiempo. Existe retraso en la deambulación y torpeza motora.
- Hiperplexia (0-3 años): episodio de respuesta exagerada a un estímulo auditivo, visual o de otro tipo. Puede asociar además crisis de hipertonía con caída al suelo sin que se realicen maniobras de protección durante al caída.
- Estremecimientos (0-6 años): movimientos bilaterales y rápidos de cabeza, tronco y brazos -como un escalofrío-, entre 5 y 15 segundos de duración, que se repiten con frecuencia a lo largo del día; a veces con rigidez de extremidades superiores. Ceden espontáneamente con la edad.
- Síndrome de Sandifer (4 meses-14 años): reflujo gastroesofágico, tortícolis y posturas distónicas paroxísticas, generalmente durante la comida. Puede haber cianosis facial, apnea y posición en opistótonos.
- Mioclonus mentoniano (menores de 12 meses): tremulaciones mentonianas al estímulo, al desnudarlo o después del llanto.

5. OTROS TRASTORNOS PAROXÍSTICOS

- Masturbación (0-3 años): movimientos repetitivos de frotamiento de los

genitales que finalizan con rigidez y aducción de miembros inferiores y temblor de los superiores. Puede haber mirada perdida, sudación y congestión facial.

- Migrañas (mayores de 6 años): en la migraña clásica la cefalea se acompaña de aura, nauseas y vómitos, letargia, irritabilidad. En la migraña complicada puede asociarse diplopía, pérdida de conciencia, vértigo, déficit neurológico focal, amaurosis, atonía.
- Hemiplejía alternante (mayores de 6 meses): episodios de hemiplejía alternante con alteración del estado general, síntomas neurovegetativos, trastornos oculomotores, crisis tónicas o tónico-clónicas. Frecuencia variable. Duración de horas a días. Evolución variable con déficit cognitivo.
- Vértigo paroxístico (0-3 años): episodios bruscos de inestabilidad, por lo que se agarran a algo próximo, con facies de angustia, palidez y a veces vómitos. Duración alrededor de un minuto.

DIAGNOSTICO

1. Antecedentes familiares y personales.
2. Anamnesis de los episodios (principal pilar para el diagnóstico): familiares y testigos, factores desencadenantes, síntomas previos, forma de presentación, síntomas posteriores, conducta adoptada.
3. Exploración: examen físico y neurológico completo incluyendo fondo de ojo. Valorar signos neurológicos "blandos", estigmas cutáneos, déficits neurológicos y desarrollo psicomotor. En algunos casos valoración neuropsicológica personal y familiar.
4. Exámenes complementarios (en caso de duda con trastornos epilépticos o para descartar distintas patologías responsables del trastorno paroxístico):
   - ECG, Eco-Doppler, ECG Holter.
   - EEG estándar (en los EPNE suele ser normal pero hasta el 3% de los escolares sin crisis presentan un patrón EEG considerado como epiléptico).
   - EEG de sueño, EEG durante 24 horas.
   - Vídeo-EEG (máximo valor para el diagnóstico diferencial).
   - Neuroimagen.
   - Pruebas metabólicas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Los EPNE pueden confundirse con trastornos paroxísticos epilépticos, siendo los motivos más frecuentes de este error los siguientes:

1. Anamnesis inadecuada, imposibilidad de que el niño pequeño relate sus síntomas.
2. Sobrevaloración de los antecedentes familiares de epilepsia o personales de crisis febriles.
3. Movimientos bruscos involuntarios y/o relajación de esfínteres durante el episodio.
4. Exámenes complementarios y exploración neurológica.
5. EEG no estrictamente normal.
6. Desconocimiento de muchos EPNE por parte de los profesionales.

TRATAMIENTO

Tras una evaluación completa y minuciosa, el tratamiento dependerá del EPNE diag-

nosticado. Es importante hacer un buen diagnóstico ya que así se evitan numerosos tratamientos con antiepilépticos en niños que no lo son, con la consabida angustia familiar y problemas relacionados.

En la mayoría de los casos no existe tratamiento etiológico y sólo es necesario saber ante que nos encontramos, descartar un EPE y tranquilizar a la familia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Campistol J. Diagnóstico diferencial de los trastornos paroxísticos no epilépticos en la infancia. En: Herranz JL, Armijo JA. Actualización de las epilepsias (III). Barcelona: Edide, 1993: 37-62.

2. Fejerman N, Medina CS, Caraballo RN. Trastornos paroxístico y síntomas episódicos no epilépticos. En: Fejerman N, Fernández E, editores. Neurología pediátrica. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 1997: 584-599.

3. Holmes JL, Sackllares JC, Mc Kieran K, Reglandd M, Dreifuss FE. Evaluation of childhood pseudoseizures using EEG telemetry and video tape monitoring. J Pediatr, 1980; 97: 554-558.

4. Mulas F, Morant A. Trastornos paroxísticos psicógenos en los niños. Rev Neurol (Barc) 1999; 28 (161): 81-83.

5. Nieto M, Nieto M. Síndrome convulsivo: trastornos paroxísticos no epilépticos. Lecciones de neurología pediátrica. Madrid: Macaypa, 1996.

6. Rodríguez AC, Bauzano E. Guía práctica para el diagnóstico y tratamiento de la epilepsia en la infancia. Madrid: Editores Médicos, 1995.

NOTAS