

Eventos paroxísticos no epilépticos: Cómo reconocerlos y diagnosticarlos.

Non-epileptic paroxysmal events: how to recognize and make a diagnosis?

Marta Hernández Ch.¹, Mauricio López E.¹, Carla Soto V.²

Resumen: Los eventos paroxísticos no epilépticos (EPNE) son una causa frecuente de consulta en pediatría. Constituyen un grupo de movimientos o conductas abruptas, recurrentes y estereotipadas que comprometen la función cerebral con recuperación espontánea a la normalidad. Se revisan las principales maneras de reconocerlos y diagnosticarlos.

Palabras Claves: eventos paroxísticos, movimientos anormales, distonía, temblores.

Abstract: Non-epileptic paroxysmal events (EPNE) are a frequent cause of consultation in Pediatrics. They are a group of abrupt, recurrent and stereotyped movements or behaviors that compromise brain function, with spontaneous recovery. We review the main ways to recognize and diagnose them.

Key words: dystonia, paroxysmal events, abnormal movements, jitteriness.

GENERALIDADES

Los eventos paroxísticos no epilépticos (EPNE) son una causa frecuente de consulta en pediatría. Constituyen un grupo de movimientos o conductas abruptas, recurrentes y estereotipadas que comprometen la función cerebral con recuperación espontánea a la normalidad (1). Por definición los EPNE, no son epilépticos, es decir el fenómeno motor, conductual o sensorial no se origina de una actividad anormal de la corteza cerebral como en el caso de las crisis epilépticas.

A pesar que la gran mayoría son de naturaleza benigna, el subdiagnóstico

o diagnóstico erróneo causa ansiedad parental, investigaciones costosas e innecesarias, efectos colaterales iatrogénicos de medicamentos indicados (antiepilépticos) o retraso en el tratamiento de patologías médicas subyacente como síncope cardíacos, reflujo gastroesofágico y patologías neurológicas que requieren diagnóstico y tratamiento específico (2). Ante un EPNE, una de las primeras decisiones es descartar la epilepsia, eventos graves con mortalidad (síncope por síndrome QT largo) o patologías neurológicas que requieran un tratamiento precoz y específico como encefalitis autoinmunes.

1. Unidad de Neurología Pediátrica. División de Pediatría. Escuela de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile (PUC).

2. Residente Neurología Pediátrica. PUC
Correspondencia: mhernand@med.puc.cl

Revisión de Temas

Los estudios con monitoreo video electroencefalográfico (MV-EEG) han reportado que hasta un 45% de niños derivados a centros de epilepsia, tienen EPNE. Chen et al, en el año 2014 revisaron MV-EEG, de 88 niños menores de 2 años, derivados al Centro de Epilepsia del *Children's Hospital of Cleveland*, (3) y reportaron 31 niños (38,3%) con EPNE como mioclonus del sueño (8 recién nacidos), shuddering attacks (4 casos), fenómenos de gratificación (4 casos), conducta normal infantil (3 casos) y despertar abrupto y normal (3 casos). Se describieron otros eventos menos frecuentes como tic, coreoatetosis paroxística, hipereplexia, apneas emotivas, reflujo gastroesofágico, síntomas autonómicos y síntomas de Harlequin. Es importante destacar que en un 4% había EPNE asociadas a crisis epilépticas.

Las causas de EPNE se dividen en trastornos del movimiento benignos del desarrollo y las patologías médicas neurológicas y extraneurológicas. Entre las causas neurológicas no epilépticas se describen trastornos del sueño, trastornos periódicos de conductas,

paroxismos de dolor extremo y algunas diskinesias paroxismales. Entre las causas médicas extra neurológicas se describe el síndrome de Sandifer por reflujo gastroesofágico y los síncope vasovagales secundarios a síndrome QT largo, (2,4-6). Ver tabla 1.

El error en el diagnóstico es frecuente e inevitable si no se realiza una historia con una clara secuencia de cada síntoma, hechos precipitantes o asociados temporalmente, inicio agudo o agudo recurrente, reproducibilidad, estado postictal o cualquier ganancia postictal.

A. TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO BENIGNOS DE LA INFANCIA.

Los movimientos benignos del niño, son causa de muchos TPNE, que deben diagnosticarse clínicamente. Corresponden a un grupo de trastornos del movimiento con inicio desde la etapa neonatal, infancia o adolescencia. Caracterizados por la ausencia de manifestaciones neurológicas asociadas y pronóstico favorable, aun cuando algunos pueden evolucionar con ano-

Tabla 1. Algunos eventos paroxísticos cerebrales de la infancia que pueden semejar crisis epilépticas

	<i>Edad</i>	<i>Etiología</i>	<i>Descripción</i>	<i>EEG</i>	<i>Pronóstico</i>
Temblor (jitteriness)	0-7 días	Fisiológico	Temblor estímulo sensible	N	Resolución completa
Spasmus nutans	2-12 m	Desconocida	Laterocolis, nistagmus cabeceo		Resolución completa
Mioclonías del sueño en RN	0-3 meses	Desconocida	Mioclonías en sueño en niño sano	N	Resolución completa
Hiperekplexia	RN-pubertad	Mutación receptor glicina	Sobresaltos, rigidez espasmos tónicos	N	Reservado
Apneas emotivas cianóticas	5m-5a	Autonómico	Gatillada por llanto, frustración o dolor	N	Resolución completa
Gratificación	Lactante-preescolar	Fisiológico	Movimientos masturbatorios	N	Resolución completa
Crisis de estremecimiento o shuddering attacks	Lactantes	¿Fisiológica?	Escalofríos de cabeza y hombros	N	Resolución completa
Síndrome QT largo	Infancia	Cardíaca	Palidez, pérdida de conciencia	N	Reservado

Fuente: elaboración propia

malías sutiles. La remisión espontánea y completa es la regla aun cuando algunas pueden persistir hasta la adultez (7). El mecanismo subyacente es desconocido, pero en la mayoría están re-

lacionados a modificaciones sutiles de la maduración cerebral o representan manifestaciones edad dependiente de redes neuronales inmaduras. Ver Tabla 2.

Tabla 2. Trastornos del movimiento benignos de la infancia

	<i>Inicio</i>	<i>Edad resolución</i>	<i>Etiología</i>	<i>Descripción</i>	<i>EEG</i>	<i>Pronóstico</i>	<i>Otros exámenes</i>
Temblor neonatal Jitteriness	0-7 días	< 1 mes (2m - 1 año)	Fisiológica	Temblor estímulo sensible	Normal	Excelente. Sin causa subyacente.	Glicemia, TSH, Mg., Ca+
Mioclonus neonatal benigno del sueño	< 15 días	< 6m	Fisiológica	Sólo en sueño, ceden con vigilia	Normal	Excelente	No
Mioclonus benigno de la infancia precoz	6-2 meses	2-3 años	Desconocida	Contracciones breves de extremidades	Normal	Excelente	No
Desórdenes rítmicos del sueño	< 3 meses	Algunos hasta la adultez	Desconocida	Mov. rítmicos inicio o transición del sueño	Normal	Excelente	No
Spasmus nutans	4-8 meses	1-2 años	Desconocida	Cabeceo, nistagmus, tortícolis	Normal	Excelente	RM cerebral
Desviación tónica de la mirada hacia arriba	5 meses	< 4 años	Desconocida	Desviación tónica ojos y flexión de cuello	Normal	Excelente	RM cerebral
Tortícolis paroxística benigna	< 3 meses	< 4 años	Genética	Tortícolis transitoria y recurrente	Normal	Excelente	RM cerebral
Distonia transitoria de la infancia	5-10 meses	3 meses-5 años	Fisiológica	Distonia transitoria que cede con el movimiento	Normal	Excelente	No
Shuddering attacks	< 1 año	< 4 años	Fisiológica	Estremecimientos de cabeza y hombros	Normal	Excelente	No
Trastornos gratificación	2 meses - 6 años	N.A.	Fisiológica	Mov. pélvicos con aducción de EElI	Normal	Excelente	No
Estereotipias del niño saño	< 3 años	5-12 años	Fisiológica	Mov. repetitivos no propositivos	Normal	Excelente	No
Movimientos en espejo	3-4 años	< 7 años	Fisiológica	Mov. contralateral simultáneo	Normal	Excelente	No
Síndrome de Sandifer	3 semanas	Sin tratamiento no cede	Reflujo gastro-esofágico	Distonia cervical al ingerir alimentos	Normal	Debe tratarse	No

Fuente: Elaboración propia / EElI: Extremidades inferiores / EEG: Electroencefalograma / RM: Resonancia magnética / Mg: magnesio / Ca+: Calcio.

a) Jitteriness (temblor grueso) benignas del recién nacido:

Temblor de alta frecuencia y baja amplitud propio del recién nacido, rítmico, paroxismal, bilateral, predomina en mandíbula y extremidades y se exagera por el llanto o excitación. Cesa al sujetar la región afectada, estímulo sensible. Se inicia temprano (dos primeras semanas de vida), desaparece en el periodo neonatal, a/v persisten hasta los dos A 12 meses. Diagnóstico diferencial: todas las causas secundarias de temblor como hipoglicemia, hipocal-

cemia, hipomagnesemia, encefalopatía hipóxica Sarnat I, entre otras (8) y fácilmente descartables por anamnesis o examen físico.

b) Mioclonías benignas del sueño del recién nacido:

Sacudidas mioclónicas bilaterales, difusas y sincronas, predominando en EESS, no comprometen la cara. Ocurren solo en el sueño, generalmente en sueño quieto y siempre cesa al despertar. Inicio antes de los dos meses, generalmente a los 15 días, sin

Revisión de Temas

causa aparente, la mayor severidad es en la tercera semana y desaparece hacia los 6-10 meses. Se ve en niños prematuros o de término. Coincide con la rápida maduración del patrón de sueño en los primeros tres meses. Ocurre en clúster de 4-5 batidas por segundo, y se repite irregularmente. Puede durar hasta 30 minutos y ser

c) Mioclonus benigno de la infancia precoz

Episodios mioclonus con flexión de cuello, en clúster, sin afectar la conciencia, en vigilia, pero se puede ver en sueño. La contracción muscular va desde una mioclonía a un espasmo tónico sostenido. Puede repetirse diariamente, gatillados por la frustración o excitación. Se inicia entre los 6-12 meses, sin causa aparente y desaparecen en un 100% antes de los tres años. Se postula que hay anomalías transitorias de neurotransmisores como GABA, Glicina, serotonina y glutamato o inmadurez de estructuras subcorticales. No requiere tratamiento. Estudio: RM cerebral y EEG, descartar S. West.

d) Movimientos rítmicos relacionados con el sueño (9):

Movimientos rítmicos, estereotipados, repetitivos que involucra grandes grupos musculares y ocurren en la transición del sueño a vigilia o en sueño. Comienzan a los 3 meses y pueden tener más de un movimiento. Hay 3 subtipos clínicos (ICSD-2) de Movimientos rítmicos del cuerpo: Head banging (la cabeza se mueve contra un objeto, antes se llamaba *jactatio capitis nocturna*); Body rocking (el cuerpo entero se balancea sobre las rodillas y manos); Head rolling (la cabeza se mueve lateralmente hacia los lados). En algunas

ocasiones estos movimientos pueden causar daño. La calidad del sueño es buena y el funcionamiento diario es adecuado. Prevalencia hasta 60% a los 9 meses y desaparece hacia los 4 años, más frecuente en hombres, el 20% son familiares. Casos graves responden a benzodiazepinas (clonazepam)

e) Spasmus nutans (10):

Infrecuente, la triada característica es movimiento de la cabeza (temblor tipo no-no, si-si o rotatorio), nistagmus (horizontal, asimétrico, de pequeña amplitud) y tortícolis. Comienza a los 4-18 meses o entre los 18-36 meses. Patogénesis: Se hipotetiza que el control oculomotor inestable del periodo postnatal y la disrupción temporal del input de aferencias visuales en los primeros meses de vida afecta el control del mecanismo motor. El temblor cefálico puede ser compensatorio. Cede hacia los 6 años. Deben descartarse tumores cerebrales con neuroimágenes, evaluación oftalmológica, potenciales evocados visuales y electroretinograma. Monitoreo cuidadoso hasta que cede.

f) Desviación tónica paroxística de la mirada hacia arriba en la infancia (Paroxysmal tonic upgaze of childhood o PTU).

Descrito en 1988 por Ouvrier y Billson (6,7). Trastorno oculomotor relacionado con la edad, de inicio en < 1 año (1 semana a 26 meses, mediana de inicio 5,5 meses, rango: 1 mes a 7 años). Movimientos oculares súbitos con desviación conjugada y sostenida de la mirada hacia arriba, con flexión del cuello compensatorio y sácadas incompletas hacia abajo en un intento de normalizar los movimientos. Conciencia preservada en episodio, fluctuaciones diurnas y

exacerbación con infecciones intercurrentes, vacunas, fatiga. Alivio con el sueño. Puede tener algún grado de ataxia. No hay deterioro en el seguimiento, generalmente mejora y desaparece entre 1-4 años post inicio (mediana 2,6 años). En algunos pacientes se ha reportado crisis febriles y ataxia residual.

g) Shuddering attacks (SHA) o crisis de estremecimiento (11):

Temblor de cabeza, hombros y tronco de segundos de duración, frecuentes entre 5-100/día. No ocurre en el sueño. Sin alteración de conciencia en crisis. Gatillados por la alimentación, tareas selectivas, movimientos bruscos de cabeza. Examen neurológico normal. Prevalencia 0,1-7%. Desaparece hacia los 4 años. Exámenes: EEG para descartar epilepsia. Patogenia desconocida. La amplitud del movimiento es similar al temblor esencial (TE), algunos tienen historia familiar de ET y se alivian con propanolol.

A.- EPNE SECUNDARIOS A PATOLOGÍA NEUROLÓGICA O EXTRA-NEUROLÓGICA:

Aun, cuando la vasta mayoría de los EPNE son de naturaleza benigna, puede ser difícil diferenciar de otros eventos EPNE que sin ser de etiología epiléptica, pueden poner en riesgo al paciente y requieren un tratamiento rápido y especializado.

a) Opsoclonus-mioclonus.

Es un síndrome paraneoplásico de la infancia. Movimientos erráticos, rápidos, involuntarios, irregulares, caóticos de los ojos (opsoclonus), mioclonus generalizado y ataxia. Inicio agudo o subagudo, fuertemente asociados a tu-

moreos de la cresta neural (neuroblastoma en el 50% de los casos, que está en etapa I/II). Estudio: medición de ácido vanillilmandélico en orina y metaiodobencilguanidina (MIBG). Hay una autoinmunidad cruzada contra el neuroblastoma y zonas cerebrales. La terapia inmunomoduladora reduce la severidad de los síntomas junto a la extirpación del tumor y terapia inmunomoduladora (esteroides, ciclofosfamida, micofenolato o rituximab), cuyo uso debe ser precoz. En la evolución pueden presentar deterioro intelectual (60%), trastorno de lenguaje (41%) y problemas conductuales (20%). Hay deterioro de circuitos neuronales en tronco cerebral y cerebelo.

b) El síndrome de QT largo

Se manifiesta por crisis de palidez, pérdida de conciencia y crisis anóxicas asociadas frecuentemente con el ejercicio, miedo, estímulo emocional o auditivo. También pueden ocurrir en el sueño. Para el diagnóstico es necesario una buena anamnesis e historia familiar, ECG y un estudio de mutación de canales iónicos. Es necesario diferenciar las apneas emotivas “pálidas” de este síndrome, que requiere una evaluación con cardiólogo pediátrico a la brevedad.

c) Síndrome de Sandifer:

Movimiento paroxístico caracterizado por postura anormal del cuello y tronco que ocurre varias veces al día y está asociado al reflujo gastroesofágico. Ocurre entre los 3 meses a 14 años, posturas pseudodistónicas con extensión y flexión lateral del cuello. Estos episodios pueden acompañarse de irritabilidad, llanto y empeora con la ingesta de alimentos. Es necesario

Revisión de Temas

el manejo médico con inhibidores de la bomba de protones y evaluar la fondo duplicación de Nissen. Se produce por esofagitis por reflujo como resultado de tratar de alterar la presión intratorácica en respuesta al dolor por la esofagitis

d) Los trastornos paroxísticos del dolor extremo (12):

Trastornos familiares caracterizados por episodios breves de dolor rectal, submaxilar y ocular, agudísimo con enrojecimiento de nalgas, piernas, párpado y piel periorbitaria. El patrón de Arlequin (enrojecimiento de la piel), surge en el período neonatal dando paso, más tarde, al dolor urente en individuos afectados, provocados por factores tales como defecación, viento frío, comer y emociones. Los síncope con bradicardia y asistolia son comunes. Tratamiento: carbamazepina. Etiología: mutaciones del gen que codifica para *SCN9A* y se expresa en neuronas sensoriales periféricas de ganglios simpáticos. La mutación tiene fenotipos variables según el patrón de herencia. La ganancia de función causar eritromeralgia parestésica, neuropatía de fibra pequeña, dolor neuropático crónico no paroxístico AD. La pérdida de función puede llevar a indiferencia al dolor, neuropatía sensorio neural autónoma tipo II D hereditaria.

Diskinesias paroxísticas: movimientos coreoatetósicos, distónicos o balísticos caracterizados por episodios recurrentes de movimientos involuntarios de duración breve o variable. Pueden ser hereditarios o adquiridas (ver tabla 3).

CONCLUSIONES

En el diagnóstico de los EPNE, el de-

safío más importante es diferenciarlos ya sea de eventos epilépticos o de otros trastornos paroxísticos no epilépticos pero que pueden amenazar la vida como el síndrome QT largo u otras patologías neurológicas que requieren un tratamiento específico. Es muy necesario videar los eventos porque las descripciones de ellos, aun por personal de salud, no son claramente comprendidas, variando en forma amplia con los eventos reales. Hay casos que describen como convulsión a un corea, estremecimiento o distonía. Inclusive, entre especialistas se usa indistintamente el término distonía o rigidez, corea y temblor grueso, etc. Siempre es mejor pedirle que imite el movimiento y evitar repetir términos como convulsiones, ausencias, tics, entre otros.

REFERENCIAS

1. Thirumalai S, Abou-Khalil B, Fakhoury T, Suresh G. Video-EEG in the diagnosis of paroxysmal events in children with mental retardation and in children with normal intelligence. *Dev Med Child Neurol* 2001 Nov;43(11):731-734.
2. Babiker MO, Prasad M. Fifteen-minute consultation: when is a seizure not a seizure? Part 2, the older child. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 2015 Jul 1.
3. Chen L, Knight EMP, Tuxhorn I, Shahid A, Lüders HO. Paroxysmal non-epileptic events in infants and toddlers: A phenomenologic analysis. *Psychiatry Clin Neurosci* 2015;69(6):351-359.
4. Gubbi J, Kusmakar S, Rao A, Yan B, O'Brien T, Palaniswami M. Automatic Detection and Classification of Convulsive Psychogenic Non-epileptic Seizures Using a Wearable Device. *IEEE J Biomed*

Tabla 3. Clasificación propuesta de las diskinesias paroxismales usando la Clínica (Eje 1) y la Genética (Eje 2).

Eje 1: Características clínicas	
1.	Crisis paroxismales de distonía corea o balismo o mezcla de inicio súbito y duración variable (segundos a horas).
2.	Diskinesia paroxismal caracterizada de acuerdo a su gatillante: <ol style="list-style-type: none"> a) Diskinesia paroxismal kinesiológica: Gatillado por movimiento súbito, aceleración o intención de moverse. b) Diskinesia paroxismal no kinesiológica: Gatillado por café, alcohol u otros precipitantes no kinesiológicos. c) Diskinesia paroxismal inducida por el ejercicio: gatilladas por el ejercicio prolongado.
Eje 2	
1.	Mutaciones confirmadas en uno de los genes conocidos PRRT2 (Proline-Rich Transmembrane Protein) MR-1 (Myofibrillogenesis Regulator 1) KCNMA1 (Calcium-Activated Potassium Channel, Subfamily M, Alpha member 1) SLC2A1 (Glucose transporter 1)

Fuente: Ero et al. Paroxymal Dyskinesias Revisited: A Review of 500 Genetically Proven Cases and a New Classification Movement Disorders, Vol. 29, N° 9, 2014.

- | | |
|--|---|
| <p>Health Inform 2015 Jun 17.</p> <p>5. Prasad M, Babiker MO. Fifteen-minute consultation: when is a seizure not a seizure? Part 1, the younger child. Arch Dis Child Educ Pract Ed 2015 Jul 1.</p> <p>6. Singer HS. Educating child neurologists about movement disorders. Semin Pediatr Neurol 2011 Jun;18(2):98-103.</p> <p>7. Bonnet C, Roubertie A, Doummar D, Bahi-Buisson N, Cochen de Cock V, Roze E. Developmental and benign movement disorders in childhood. Movement Disorders 2010;25(10):1317-1334.</p> <p>8. Hart AR, Pilling EL, Alix JJ. Neonatal seizures-part 1: Not every-</p> | <p>thing that jerks, stiffens and shakes is a fit. Arch Dis Child Educ Pract Ed 2015 Aug;100(4):170-175.</p> <p>9. Gwyther ARM, Walters AS, Hill CM. Rhythmic movement disorder in childhood: An integrative review. Sleep Med Rev 2016.</p> <p>10. Delorme C, Gras D, Roze E. Spasmus Nutans: More Than Meets the Eye. Pediatr Neurol 2015;53(4):367-368.</p> <p>11. Tibussek D, Karenfort M, Mayatepek E, Assmann B. Clinical reasoning: Shuddering attacks in infancy. Neurology 2008;70(13 PART 1).</p> <p>12. Bennett DLH, Woods CG. Painful and painless channelopathies. Lancet Neurol 2014;13(6):587-599.</p> |
|--|---|