

## DIAGNOSTICOS DIFERENCIALES ENTRE TRASTORNOS PAROXISTICOS NO EPILEPTICOS Y EPILEPSIAS GENERALIZADAS

Dr. Natalio Fejerman

El error diagnóstico más frecuente en este área es catalogar diversos síntomas paroxísticos o episódicos como epilépticos cuando en realidad no lo son<sup>1,2</sup>. Habrá que considerar entonces probables “imitadores” de crisis epilépticas mioclónicas, tónico-clónicas, tónicas, atónicas, ausencias y también aparentes pérdidas de conciencia. El término “crisis pseudo epilépticas” es habitualmente reservado para las crisis psicogénicas y algunos autores prefieren denominarlas “pseudo-crisis”. El mismo concepto se aplica a la posibilidad de diagnosticar un “pseudo-status epiléptico”<sup>3</sup>. De acuerdo a los síndromes epilépticos reconocidos por la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE) en el “esquema diagnóstico propuesto para gente con crisis epilépticas y con epilepsia”, las epilepsias consideradas como idiopáticas y generalizadas son: Epilepsia mioclónica benigna de la infancia, Epilepsia con crisis mioclónico-astáticas, Epilepsia ausencia de la niñez, Epilepsia con ausencias mioclónicas, Epilepsia ausencia juvenil, Epilepsia mioclónica juvenil, Epilepsia con crisis tónico-clónicas generalizadas y Epilepsias generalizadas con convulsiones febriles “plus”<sup>4</sup>. Incluso se podrían considerar aquí los casos de Síndrome de West idiopático y su diagnóstico diferencial con las Mioclonías benignas de la infancia temprana<sup>5</sup>. La edad es un factor importante a tener en cuenta cuando hablamos de diagnósticos diferenciales (Tabla 1). La extensión de este trabajo no permite comentar todas las condiciones mencionadas. Por lo tanto, el criterio de selección está basado en la frecuencia y/o dificultades

en el diagnóstico diferencial. También estoy tratando de cubrir los “imitadores de epilepsia” más conspicuos en las diferentes edades.

### Mioclonus neonatal benigno del sueño (MNBS)

El MNBS aparece durante las primeras semanas de vida y generalmente desaparece antes del sexto mes. Las sacudidas mioclónicas predominan en los brazos, pero los músculos de los pies, cara, axiales y abdominales también pueden ser afectados. Las sacudidas pueden ser bilaterales o multifocales, rítmicas o arrítmicas. Ocurren frecuentemente agrupadas y las salvas recurren en series que duran hasta 20-30 minutos<sup>6</sup>. En algunos casos pueden ser confundidas con un status mioclónico. Las sacudidas mioclónicas sólo están presentes durante el sueño, principalmente durante el sueño no-REM. Las sacudidas terminan siempre con el

TABLA 1: TRASTORNOS NO EPILEPTICOS QUE SEMEJAN EPILEPSIAS GENERALIZADAS.

Recién nacidos y lactantes	Mioclonus neonatal benigno del sueño. Mioclonías benignas de la infancia temprana. Episodios de aparente amenaza a la vida. Hiperecplexia. Espasmos de sollozo cianóticos y pálidos. Trastornos metabólicos.
Niños	Episodios de mirada fija o perdida. Síncope. Mioclonías hipnagógicas. Crisis psicogénicas.
Adolescentes y adultos	Síndrome de hiperventilación. Narcolepsia. Hipotensión ortostática asociada a ciertas medicaciones en personas mayores.

Consultor del Servicio de Neurología.  
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

despertar. Ocasionalmente pueden ser activadas por ruidos y aún por el balanceo de la cuna<sup>7, 8</sup>. Por definición el examen neurológico y el EEG son normales.

### **Apneas y episodios de aparente amenaza a la vida en lactantes (“ALTE” en inglés)**

Los lactantes con episodios de apnea, que ocurren durante el sueño, pueden presentar crisis epilépticas a continuación de los eventos en relación a la intensidad de la hipoxia. La polisomnografía es fundamental para el diagnóstico y las decisiones terapéuticas. Se observan trastornos respiratorios o bradicardia y posturas distónicas en asociación con reflujo gastroesofágico, pero estos eventos ocurren usualmente cuando los bebés están despiertos y en decúbito dorsal después del biberón. Esta condición se conoce como síndrome de Sandifer<sup>9</sup>.

### **Espasmos de sollozo cianóticos y pálidos (ES)**

Los ES cianóticos aparecen usualmente entre los 6 y 18 meses de vida y comienzan con llanto en respuesta a disgusto, frustración, o un trauma menor, seguido de brusca interrupción de la respiración, a menudo durante la espiración. Inmediatamente aparece la cianosis, seguida de pérdida de conciencia y flaccidez. Se pierde el tono postural, pero en algunos niños pueden aparecer hipertonia e incluso crisis clónicas.

Los llamados ES pálidos son en realidad crisis anóxicas reflejas o crisis asistólicas reflejas como resultado de una asístole de origen reflejo<sup>10, 11</sup>. El factor precipitante más frecuente es el dolor o la sorpresa, y el trauma en la cabeza es el precedente asociado más común. El niño puede llorar, pero el llanto es mínimo y está seguido inmediatamente por pérdida de conciencia y tono, con franca palidez y ausencia de pulso. Es frecuente la hipertonia del tronco con opistótonos y pueden aparecer breves sacudidas clónicas de ojos o extremidades. Habitualmente los niños recuperan la conciencia en menos de un minuto. Sin embargo, en casos raros, dichos episodios tónicos pueden ser seguidos por crisis clónicas generalizadas incluso prolongadas. Estas han sido denominadas crisis epilépticas anóxicas<sup>12</sup>. Los ES cianóticos son más frecuentes que las crisis anóxicas reflejas, pero en ocasiones la diferenciación entre ellas no es clara y algunos niños pueden presentar ambos tipos de episodios.

### **Síncope**

El síncope es causado habitualmente por una brusca reducción en la perfusión cerebral y se manifiesta con pérdida de conciencia acompañada de pérdida del tono muscular. Los síncope afectan a personas de todas las edades, no sólo a niños y adolescentes. Se ha estimado la prevalen-

cia de por lo menos un episodio sincopal en 20% de las personas mayores institucionalizadas y en 50% de niños y adolescentes<sup>13</sup>. El síncope es precedido usualmente por síntomas prodrómicos: visión borrosa, mareos y náuseas. El paciente empalidece y presenta sudoración profusa. La brusca pérdida de conciencia y tono pueden provocar caídas con traumatismo. Poco después de estar en posición horizontal se recupera la conciencia, pero antes pueden ocurrir breves contracciones mioclónicas o clónicas. Esto hace más difícil el diagnóstico diferencial con epilepsia, especialmente en los casos en que los síntomas prodrómicos son muy breves o no bien explicados por los pacientes. Se han obtenido registros EEG críticos de ataques sincopales en niños con crisis anóxicas reflejas, en adolescentes durante el “tilt test”, y también en voluntarios adultos provocados por compresión ocular y maniobras de Valsalva<sup>10, 14, 15</sup>. En dichos EEGs se observa una actividad delta rítmica de alto voltaje.

Las numerosas causas de síncope han sido agrupadas en cinco categorías: a) trastornos del tono y volumen cardiovascular; b) disfunción cardíaca primaria; c) disfunción neurológica transitoria; d) alteraciones metabólicas y e) síndromes psiquiátricos<sup>13</sup>.

La causa más frecuente de síncope en niños y adolescentes es la desregulación vasovagal/neurocardiogénica y habitualmente se encuentra una predisposición genética. Los desencadenantes son estímulos dolorosos en cualquier parte del cuerpo o golpes en la cabeza en niños pequeños, y emociones y estímulos dolorosos en los adolescentes. También actúa como desencadenante en adolescentes la ortostasis abrupta mientras que en las personas mayores la causa más frecuente es la hipotensión ortostática yatrogénica inducida por drogas<sup>13</sup>. Recientemente nos hemos enterado de un “brote” de síncope en una escuela en Argentina. Se trataba de niños entre 10 y 15 años de edad que se autoinducían síncope mediante una mezcla de maniobra de Valsalva y compresión del cuello. Muchos pacientes con síncope vasovagales pueden presentar sólo los síntomas prodrómicos y no el cuadro completo con pérdida de conciencia. Más aún, algunos pacientes no saben realmente si perdieron la conciencia o no.

Por otra parte, el síncope ha sido descrito como el primer signo de trastornos convulsivos. En un seguimiento de 18 adolescentes jóvenes con diagnóstico de síncope de origen desconocido, cuatro niñas presentaron crisis epilépticas típicas entre 7 y 19 meses más tarde<sup>16</sup>.

Se ha demostrado que el “tilt test” es el mejor procedimiento para confirmar el diagnóstico de síncope vasovagal<sup>11</sup>. Los cardiólogos están ahora bien compenetrados de su utilidad<sup>17</sup>. Por supuesto se

deben descartar los trastornos de la función cardíaca. En todo paciente con síncope aunque parezca de claro origen vasovagal debe practicarse un cuidadoso examen cardiológico. Deben buscarse especialmente signos de patología de la función cardíaca con impedimento del flujo de salida, del relleno, "shunts", bradiarritmias, taquiarritmias y el síndrome del QT prolongado. Las crisis desencadenadas por terror o durante el ejercicio son altamente sugestivas de este último síndrome.

La migraña comparte varias características observadas en pacientes con síncope, tales como mareos, fenómenos visuales y náuseas. La menos frecuente migraña basilar puede provocar mayor confusión debido a la ataxia y el desequilibrio<sup>18</sup>.

Respecto al tratamiento del síncope, la insuficiencia autonómica puede ser tratada con medidas para expandir el volumen, tales como mayor incorporación de fluidos e ingestión de sal. Sin embargo, en mi experiencia, el mejor abordaje para tratar los niños y adolescentes con síncope vasovagales es enseñarles a reconocer los síntomas prodrómicos y adoptar una posición horizontal tan pronto como sea posible.

### **Episodios de mirada fija o perdida**

Pueden ser una manifestación de crisis parciales complejas, ausencias, o mioclonías palpebrales con ausencias<sup>19</sup>, pero es importante el diagnóstico diferencial con ensoñaciones o trastornos de la atención. Los eventos no epilépticos (ENE) no pueden ser excluidos fácilmente en niños que quedan como ausentes excepto cuando se encuentran en el EEG las descargas típicas de la epilepsia ausencia<sup>9</sup>. Se han estudiado varias series de pacientes con Video-EEG y se observó que los pacientes con ENE no presentaban los automatismos motores de parpadeo rítmico, chupeteo o movimientos de las manos que se observan en pacientes con ausencias epilépticas típicas o atípicas<sup>20,21</sup>. En base a la observación clínica se ha señalado que una característica de los ENE comparados con las ausencias epilépticas eran las respuestas ante el tacto<sup>22</sup>.

### **Crisis psicogénicas**

Las crisis pseudo-epilépticas psicogénicas (CPP) pueden semejar convulsiones tónico-clónicas generalizadas. En raros casos los ataques pseudo-epilépticos incluyen fijeza de la mirada y falta de respuesta. Sin embargo, el diagnóstico diferencial más difícil de este ENE es con las crisis parciales complejas y con las crisis con movimientos bizarros originadas en el lóbulo frontal. Se ha demostrado que las CPP son frecuentes en pacientes con epilepsia y esto plantea un problema que sólo puede ser resuelto mediante el Video-EEG interictal e ictal para discriminar que es lo que pertenece a la epilepsia y que corresponde a CPP, aunque en al-

gunos casos de convulsiones frontales el EEG ictal puede ser normal.

La edad de comienzo es habitualmente la adolescencia y las mujeres están afectadas más frecuentemente. Es importante no generalizar conceptos respecto al trasfondo psiquiátrico en pacientes con CPP porque la personalidad histérica y la simulación no son tan comunes. La inducción de crisis mediante la sugestión podría servir para confirmar los mecanismos psicogénicos<sup>23</sup>. Algunas características para el diagnóstico diferencial son: falta de patrones estereotípicos, evitación de estímulos dolorosos, infrecuente incontinencia urinaria, estados post-ictales muy raros. No obstante, estos criterios no son absolutos. El mismo concepto es válido respecto a la ocurrencia durante el sueño. En un estudio prospectivo de 142 pacientes con CPP confirmadas mediante Video-EEG comparados con 100 pacientes con epilepsia pobremente controlada, se encontró una prevalencia similar de eventos durante el sueño en ambos grupos<sup>24</sup>. Finalmente, dos informes interesantes sobre este tema: un estudio prospectivo de 75 pacientes mujeres y 25 varones estudiados con Video-EEG para el diagnóstico de episodios paroxísticos recurrentes mostró que en 87 pacientes en quienes se registraron eventos diagnosticados, se demostraron crisis epilépticas en 21 casos, CPP en 39, CPP + crisis epilépticas en 20, y eventos fisiológicos en 7. La conclusión fue que se maldiagnosticaron crisis epilépticas como CPP más frecuentemente que a la inversa<sup>25</sup>. En el segundo trabajo se administraron cuestionarios anónimos a 50 neurólogos y 75 psiquiatras y el resultado fue que los psiquiatras consideraron al Video-EEG como impreciso en el diagnóstico de CPP en comparación con los neurólogos<sup>26</sup>.

### **Síndrome de hiperventilación**

Este síndrome se observa principalmente en niñas adolescentes que presentan habitualmente trastornos psicológicos significativos<sup>27</sup>. En muchos casos la hiperventilación aparece como síntoma recurrente y no necesariamente asociado con situaciones de stress desencadenantes. Los síntomas de presentación son: disnea, dolor en el pecho, parestesia en los dedos, mareos, cefaleas<sup>28</sup>. Pueden ocurrir también síncope y pseudo-ausencias<sup>2</sup>. Los episodios están asociados con ansiedad y miedo a morir. En algunos casos los pacientes se resisten a abandonar el hogar e ir a la escuela o al trabajo. Estas características fóbicas son frecuentes y pueden ser interpretadas como parte de un trastorno de ansiedad.

### **Narcolepsia**

En una amplia serie de 400 pacientes narcolépticos, sólo se registraron 16 casos en niños meno-

res de 15 años de edad<sup>29</sup>. Los ataques de catalepsia no son infrecuentes en pacientes con narcolepsia y pueden ser confundidos con crisis atónicas u otras caídas epilépticas. La brusca pérdida del tono es precipitada habitualmente por emociones o estímulos inesperados. El paciente cae y queda inmóvil por menos de un minuto, pero no hay pérdida de conciencia antes de que aparezca inevitablemente el sueño. En algunos casos las crisis de catalepsia pueden reaparecer imitando una actividad convulsiva<sup>30</sup>. El diagnóstico de narcolepsia puede ser confirmado mediante la polisomnografía que demuestra la presencia de episodios de sueño REM en el comienzo del sueño.

## REFERENCIAS

1. Fejerman, N. Non-epileptic neurologic paroxysmal disorders and episodic symptoms in infants. En: Engel, J., Pedley TA (Eds.) *Epilepsy: A comprehensive textbook*. Lippincott-Raven Publishers. Philadelphia, 1998, pp. 2745-2754.
2. Arzimanoglou, A., Guerrini, R., Aicardi, J. *Aicardi's epilepsy in children*. 3<sup>a</sup> Edition. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2004.
3. Tuxhorn, IE, Fischbach, HS. Pseudostatus epilepticus in childhood. *Pediatr Neurol* 2002; 27(5): 407-409.
4. Engel, J. ILAE Commission report. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification & Terminology. *Epilepsia* 2001; 42(6): 796-803.
5. Fejerman, N. Differential diagnosis. En: Dulac, O., Chugani, H., Dalla Bernardina, B. (Eds.). *Infantile spasms and West syndrome*. W.B. Saunders, London, 1994, pp. 88-98.
6. Di Capua, M., Fusco, L., Ricci, S., Vigevano, F. Benign neonatal sleep myoclonus: clinical features and video-polygraphic recordings. *Mov. Disord* 1993; 8(2): 191-194.
7. Coulter, DL., Allen, RJ. Benign neonatal myoclonus. *Arch Neurol* 1982; 39: 191-192.
8. Alfonso, Y., Papazian, O., Jeffries, H, Aicardi, J. Simple maneuver to provoke benign neonatal sleep myoclonus. *Pediatrics* 1995; 96(6): 1161-1163.
9. Paolicchi, J. The Spectrum of Nonepileptic Events in Children. *Epilepsia* 2002; 43(Suppl 3): 60-64.
10. Stephenson, JB. Fits and faints. Mac Keith, London, 1990.
11. Stephenson, J., Whitehouse, WP., Zuberi, S. Paroxysmal nonepileptic disorders: differential diagnosis of Epilepsy. En: Wallace, S., Farrell, K. (Eds). *Epilepsy in children*. 2<sup>nd</sup> Edition. Arnold, London, 2004, pp. 4-20.
12. Stephenson, JBP. Anoxic seizures: self terminating syncopes. *Epileptic disorders* 2001; 3: 3-6.
13. Bleck, TP. Syncope. En: Engel, J., Pedley TA (Eds.) *Epilepsy: A comprehensive textbook*. Lippincott-Raven Publishers. Philadelphia, 1998, pp. 2649-2659.
14. Grubb, BP., Gerard, G., Roush, K., y col. Differentiation of convulsive syncope and epilepsy with head-up tilt testing. *Ann Intern Med* 1991; 115: 871-876.
15. Lipsitz, LA., Wei, JY., Rowe, JW. Syncope in an elderly, institutionalized population: prevalence, incidence and associated risk. *QJ Med* 1985; 55: 45-54.
16. Aysun, S., Apak, A. Syncope as a first sign of seizure disorder. *J Child Neurol* 2000; 15: 59-61.
17. Benditt, DG., Ferguson, DW., Grubb, BP., y col. Tilt-table testing for assessing syncope. American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28:263-275.
18. Di Blasi, M., Fejerman, N. Cefaleas y migrañas. En: Fejerman, N, Fernández Alvarez, E. (Eds.). *Neurología Pediátrica*. 2<sup>a</sup> Edición. Panamericana, Buenos Aires, 1997, pp. 599-613.
19. Ferrie, CD., Agathonikou, A., Parker, A., Robinson, RO., Panayiotopoulos, CP. The spectrum of childhood epilepsies with eyelid myoclonia. En: Duncan, JS., Panayiotopoulos, CP. (Eds.). *Eye-lid myoclonia with absences*. John Libbey, London, 1996, pp. 39-48.
20. Duchowny, MS., Resnick, TJ., Deray, MJ., Alvarez LA. Video-EEG diagnosis of repetitive behaviour in early childhood and its relationship to seizures. *Pediatr Neurol* 1988; 4(3): 162-164.
21. Carmant L, Dramer U, Holmes GL y col. Differential diagnosis of staring spells in children: a video-EEG study. *Pediatr Neurol* 1996; 14: 199-202.
22. Rosenow, F., Wyllie E., Kotogal, P., y col. Staring spells in children: descriptive features distinguishing epileptic and nonepileptic events. *J. Pediatr* 1998; 133: 660-663.
23. Devinsky, O. Non-epileptic psychogenic seizures: Quagmires of pathophysiology, diagnosis and treatment. *Epilepsia* 1998; 39: 458-462.
24. Duncan, R., Oto, M., Russell, AJ., Conway, P. Pseudosleep events in patients with psychogenic non-epileptic seizures: prevalence and associations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75(7): 1009-1012.
25. Parra, J., Iriarte, J., Kanner, AM. Are we overusing the diagnosis of psychogenic non-epileptic events? *Seizure* 1999; 8(4): 223-227.
26. Harden, CL., Burgurt, FT., Kanner, AM. The diagnostic significance of Video-EEG monitoring findings on pseudoseizure patients differs between neurologists and psychiatrists. *Epilepsia* 2003; 44(3): 453-456.
27. Daniel, WA. *Adolescents in health and disease*. C.W. Mosby Company. Saint Louis, 1977.
28. Fejerman, N., Medina, CS. *Convulsiones en la infancia*. 2<sup>a</sup> Edición. El Ateneo, Buenos Aires, 1986, pp. 288-289.
29. Yoss, RE., Dahli, DD. Narcolepsy in children. *Pediatric* 1960; 25: 1025-1033.
30. Mahowald, MW., Schenk, CH. Sleep disorders. En: Engel, J., Pedley TA (Eds.) *Epilepsy: A comprehensive textbook*. Lippincott-Raven Publishers. Philadelphia, 1998, pp. 2705-2715.