

Primoconvulsión no provocada en el niño

Fernando Novoa S.¹

Resumen

Las crisis convulsivas son frecuentes en la edad pediátrica y constituyen motivo de gran alarma en la familia. Se analiza el riesgo de recurrencia después de una primera crisis no provocada y las evidencias disponibles en relación a la conveniencia de no indicar tratamiento preventivo de futuras crisis, en la mayoría de los casos. Es importante hacer una evaluación racional global de la condición clínica en términos de costos-beneficios considerando los exámenes a solicitar y el tratamiento eventual que se va a indicar, para asegurar el mayor beneficio para el niño y su familia. Actualmente se considera que una primoconvulsión no provocada, aunque siempre requiere de una investigación, en general no representa una amenaza significativa para el futuro del niño. Un aspecto que se destaca es la necesidad de hacer un diagnóstico diferencial cuidadoso entre crisis convulsivas y otros fenómenos paroxísticos de frecuente presentación en pediatría. Hasta hace poco tiempo se estimaba que la posibilidad de recurrencia de una primoconvulsión era muy elevada, además que las crisis provocaban frecuentemente daño cerebral, motivo por el cual muchos niños eran sometidos a un prolongado tratamiento con anticonvulsivantes. Los trabajos publicados recientemente demuestran que las crisis, dependiendo de las características, habitualmente no provocan daño cerebral evidenciable, en cambio las drogas anticonvulsivantes con frecuencia pueden tener efectos secundarios significativos a nivel cognitivo, conductual y sistémico. Las decisiones deben tomar en cuenta la etiología y circunstancias en que se produjo la primera crisis, las consecuencias de una eventual nueva crisis tanto desde el punto de vista físico como psicosocial y los efectos secundarios de los anticonvulsivantes. Por este motivo, la opinión más prevalente en la actualidad es investigar siempre la etiología y no dejar tratamiento anticonvulsivante al niño que ha tenido una primera crisis convulsiva, en la mayoría de los casos.

(Palabras clave: convulsión, primera convulsión no provocada, recurrencia de crisis convulsivas, efectos secundarios, drogas anticonvulsivantes.)

Unprovoked seizures in childhood

Convulsions are frequent in children, and they constitute great alarm into the family. An analysis of the recurrence risk after a first unprovoked seizure, and the evidences of the convenience not indicating preventive treatment for future seizures is made. It is important to make a global and rational evaluation of the clinical condition in cost/benefit terms, considering the tests to be asked, and the eventual treatment, in order to assure the greater benefit to the child and his family. At present, it is considered that a first unprovoked seizure although it always requires an investigation, usually it does not mean a significative threaten for the future of the child. An aspect to emphasize is the need to make a careful differential diagnosis between convulsions and other paroxistical phenomenons of frequent presentation in children. Until not long time ago, it was estimated that the possibility of recurrence of a first seizure was very high, and moreover that seizures frequently produced brain damage, reason why many of these children were submitted to long treatments with antiepileptic drugs. Recent publications demonstrate that seizures, depending on their characteristics, generally do not produce clear brain damage, and instead, antiepileptic drugs, frequently show significant secondary effects at cognitive, behavioral and systemic level. The decisions must take into account the etiology and circumstances of the first seizure, the consequences of an eventual new seizure, so much from the physical as well as from the psychosocial viewpoint, and the secondary effects of antiepileptic drugs. For this reason, at present, the most prevalent opinion is to investigate the etiology and not indicate antiepileptic treatment to the child who has presented a first convulsion, in the majority of the cases.

(Key words: seizures, first unprovoked seizure, seizure recurrence, antiepileptic drug, side effects.)

1. Médico, Neurólogo. Rama de Neurología Sociedad Chilena de Pediatría.

INTRODUCCIÓN

Un porcentaje elevado de niños cercano al 7% de los menores de 5 años sufre al menos una crisis convulsiva, siendo la incidencia acumulada durante la vida para tener una crisis convulsiva del 9%, o sea, aproximadamente una de cada 10 personas va a presentar una convulsión, por lo tanto esta es una situación muy frecuente de enfrentar en clínica.

La mayoría de las veces se trata de crisis ocasionales y dependiendo de la edad pueden ser desencadenadas por fiebre, crisis que en los niños y en los adultos pueden ser epilépticas o no epilépticas.

Se considera primoconvulsión no provocada aquella que se presenta en un niño por primera vez y que no está relacionada a fiebre, desórdenes hidroelectrolíticos, traumatismo de cráneo reciente, u otra causa reconocida capaz de desencadenar una convulsión.

El uso del término convulsión debiera restringirse solo a aquellas crisis con manifestaciones motoras generalizadas o parciales de tipo mioclónico, clónico o tónico-clónico. Una crisis puede ocurrir en sujetos no epilépticos bajo la influencia de factores provocadores extracerebrales, como hipertermia, hipoglicemia, u otras alteraciones esporádicas, transitorias y en que no está indicado dejar tratamiento crónico. Epilepsia, en cambio, se refiere a una condición crónica en la cual el paciente experimenta recurrencia de crisis, no relacionadas a factores desencadenantes extracerebrales o a injurias cerebrales agudas¹. Es necesario tener presente que en los niños las crisis convulsivas son significativamente más frecuentes que en el adulto, frecuencia que se explica por la sensibilidad del cerebro infantil para responder con actividad paroxística a agentes que en el órgano maduro no tienen igual efecto. Las crisis ocasionales, principalmente aquellas desencadenadas por fiebre, se presentan en 2 a 4% de los menores de 5 años y tienen una baja relación con epilepsia posterior, pero se estima que en general uno de cada 4-5 niños que sufren un evento convulsivo, va a desarrollar una epilepsia en el futuro. Esta situación hace que el pronóstico de un niño que ha presentado una crisis convulsiva sea al menos incierto y es necesario responder una serie de interrogantes para decidir cuál será la conducta más apropiada a seguir en cada caso.

Cuando la crisis convulsiva de acuerdo a la clásica definición de Hughlings Jackson, es "el resultado de una descarga súbita, rápida y excesiva de la sustancia gris cerebral", esta pasa a constituir una crisis epiléptica. Estas descargas para que tengan una traducción clínica requieren que la actividad excesiva debe comprometer a una población más o menos extensa de neuronas. Es necesario tener presente que no todos los episodios que se manifiestan por crisis episódicas de movimientos anormales, que pueden incluso ir acompañados de compromiso de conciencia, constituyen crisis epilépticas, ya que pueden ser causados por mecanismos muy diversos. Ejemplos de estos son las crisis tónicas asociadas en algunos casos a la apnea emotiva y las mioclonías del sueño, frecuentes de ver en los niños, episodios que no se acompañan de descargas epilépticas en el registro electroencefalográfico. Las crisis tónicas en relación a fenómenos hipóxicos, frecuentes de ver en los niños, son fenómenos secundarios a la liberación de estructuras de tronco al interrumpirse la influencia inhibitoria de la corteza que es más sensible a la falta de oxígeno, en comparación a la formación reticular del tronco cerebral.

La actividad neuronal excesiva y anormal que acompaña a la crisis epiléptica se puede inferir por la manifestación clínica y las alteraciones electroencefalográficas que las acompañan. Esta actividad se caracteriza en el EEG por potenciales de carácter rítmico y de alto voltaje que se deben a una sincronización excesiva de un número anormal de potenciales en un agregado de neuronas, lo que implica una disfunción de una población neuronal¹.

CONSIDERACIONES CLÍNICAS

El niño que ha presentado una crisis convulsiva representa una emergencia clínica compleja que requiere de un plan de trabajo racional orientado a determinar tanto las medidas de urgencia que corresponden, como también las acciones posteriores a seguir. Básicamente se debe diferenciar la convulsión de otros fenómenos paroxísticos, determinar si es expresión de una patología de base, detallar los exámenes correspondientes, y decidir si corresponde iniciar tratamiento.

Las crisis convulsivas son fenómenos paroxísticos de breve duración que raramente pueden ser presenciados por el médico, motivo por el cual el diagnóstico se basa en la descripción que hacen los testigos presenciales de la crisis. Se requiere por lo tanto de una historia clínica detallada que incluya las circunstancias en que se produjo, manifestaciones previas a la crisis misma, características y duración de la crisis y el estado del niño al finalizar el episodio. En este aspecto es útil tener presente de que el 20 a 25% de niños referidos a centros especializados por presentar epilepsia refractaria que no ha respondido a múltiples tratamientos, tienen síntomas que no corresponden a una epilepsia, siendo la causa de error más frecuente una mala recolección de los datos²⁻⁴.

Estas consideraciones son relevantes al considerar la frecuencia que tienen los fenómenos paroxísticos de diversa naturaleza en la población infantil, entre los que es necesario considerar, dependiendo de la edad, reflujo gastroesofágico, apneas del sueño, apneas emotivas, vértigo paroxístico, parasomnias, tics, síncope, migraña y pseudo-crisis entre otras posibilidades⁵. El monitoreo Video-EEG es una técnica que ha resultado de gran utilidad en el diagnóstico diferencial⁶ (tabla 1).

MANEJO DURANTE LA ETAPA AGUDA

Una vez que, en base a la historia, se ha concluido de que efectivamente se trató de una crisis convulsiva, es necesario tener presente que la crisis es componente de un síndrome que puede tener diversas causas y variadas consecuencias para los pacientes, por lo cual es necesario evaluar si esta pudiera ser la manifestación de una condición que signifique un real riesgo para el futuro del niño. Habitualmente para los padres el presenciar una primera crisis en su hijo es una experiencia suficientemente dramática como para acudir de inmediato al médico, independientemente del día y la hora y por lo tanto no es raro tener que evaluar a un niño que ha tenido una crisis convulsiva reciente.

En estas circunstancias, dependiendo del estado del niño, existen dos posibilidades⁷: la primera es que el niño se presente con normalidad de conciencia y normalidad del

resto del examen después de haber presentado la crisis, circunstancia en que no existe una emergencia y se puede estudiar ambulatoriamente, sin necesidad de iniciar tratamiento farmacológico; la segunda posibilidad es que el estado general y especialmente mental del niño o el examen neurológico después de la crisis no sean normales, lo cual requiere de un estudio urgente. En general, ante esta segunda circunstancia de anormalidad neurológica hay que hacer el diagnóstico diferencial entre dos posibilidades: una es que la crisis aún persista, lo que constituye un estado epiléptico en que el fenómeno convulsivo puede no ser manifiesto, pudiendo ser un estado de confusión o un comportamiento anormal las únicas manifestaciones de una crisis persistente. La otra posibilidad es que exista una patología de base que fue la que produjo la crisis y que requiera de un diagnóstico y de un tratamiento urgente, situación que puede estar representada por el niño que tuvo una convulsión con fiebre y mantiene un compromiso mental, por haberse presentado en el curso de una meningitis u otras enfermedades sistémicas o cerebrales. La primera alternativa, que corresponda a la prolongación de la crisis cuando esta no es evidente, puede aclararse con un EEG, y la segunda, con la batería de exámenes según el caso, en condiciones de hospitalización.

Si el estado del niño es normal, no es necesario ningún estudio ni tratamiento urgente.

SIGNIFICADO DE LA CRISIS CONVULSIVA

La crisis convulsiva no constituye una enfermedad, sino que es la manifestación de múltiples causas posibles. Por este moti-

Tabla 1

Fenómenos paroxísticos en la niñez

15 % de niños menores de 15 años tienen trastornos paroxísticos

Paroxísticos no epilépticos	10%
Convulsiones febriles	3-4%
Epilepsia	1%

vo siempre requiere de una investigación cuya extensión va a depender de factores diversos. Estas posibilidades están consignadas en la tabla 2.

Es necesario tener presente que para la mayoría de los niños el haber presentado una crisis convulsiva no provocada no constituye un riesgo significativo vital o para su desarrollo posterior. La posibilidad de un tumor es mucho menor que en el adulto ya que en el niño la mayoría de ellos se ubican en la línea media y son especialmente infratentoriales, y por lo tanto es poco frecuente que presenten crisis convulsivas. Sin embargo, en las circunstancias adecuadas esta debe ser una posibilidad a considerar. Frente a una primoconvulsión no provocada el riesgo de recurrencia es considerable, con una cifra promedio de 50%.

Para diferenciar si se trata de una crisis sintomática secundaria a una lesión cerebral estructural o si forma parte de un síndrome epiléptico idiopático, con frecuencia es necesario solicitar algunos exámenes⁷, lista que puede ser muy extensa, siendo necesario seleccionarlos con racionalidad, entre los que destacan un electroencefalograma, glicemia, calcemia, neuroimágenes, y otros según corresponda.

Frente a un primer episodio convulsivo se debe considerar la necesidad de solicitar glicemia en ayunas, electrolitograma, calcemia, fosfemia, magnesemia y electroencefalograma. Sin negar que en pacientes seleccionados se requieren de estos y de otros exámenes, en general el único examen que todos los pacientes que han presentado crisis convulsivas debieran tener es un EEG. Además, es necesario considerar que el estudio con neuroimágenes actualmente algunos estiman que no estaría indicada en la mayoría de los casos, porque en las circunstancias adecuadas su rendimiento sería muy bajo.

En cambio, un EEG debe hacerse en todo paciente que ha tenido una crisis, pero se debe tener presente tanto el beneficio como las limitaciones del examen para su interpretación (tabla 3). La sensibilidad de un primer EEG para detectar alteraciones específicas epilépticas no supera el 50%, y al repetirlo con técnicas especiales la detección de alteraciones específicas puede llegar hasta el 90%, por lo tanto, al menos uno de cada 10 pacientes portador de epilepsia va a tener un EEG persistentemente nor-

Tabla 2

Significado de las crisis convulsivas no provocadas

-
- Niños con epilepsia tienen un tumor cerebral en el 0,2%
 - Riesgo de recurrencia varía entre 23-71%
 - Riesgo de muerte súbita es levemente superior al de la población general
 - Riesgo de accidente. De mil pacientes con convulsiones 5 heridas de cráneo, 22 fracturas, 7 quemaduras
 - Daño cerebral causado por la crisis
 - Consecuencias psicosociales
-

Tabla 3

Interpretación de la información del EEG

-
- Mejor examen para apoyar el diagnóstico de epilepsia: cuando es normal la recurrencia es 27%, con alteraciones inespecíficas la recurrencia es 37%, con alteraciones específicas la recurrencia es 58%, en epilepsia comprobada el primer EEG es normal en 50%
 - Permite clasificar la crisis epiléptica
 - Valor pronóstico
 - Niños normales tienen alteraciones en el 15%
 - Alteraciones específicas de epilepsia en el 3% de niños normales
-

mal, lo que no descarta el diagnóstico. Por otra parte, la especificidad del examen depende largamente del electroencefalografista, y se requiere de experiencia para diferenciar los eventos propiamente epilépticos de un gran número de otros hallazgos que no lo son.

Desde que Hans Berger describiera en 1933 las alteraciones EEG en pacientes con convulsiones, este ha sido el examen más importante para el diagnóstico y clasificación de la epilepsia.

En niños después de una primera crisis no provocada a los 2 años la posibilidad de recurrencia es de 58% si tiene alteraciones EEG específicas, y de 37% si tiene alteraciones EEG no específicas, y si el EEG es normal las posibilidades son de 27%. Los niños que van a repetir las crisis, generalmente lo hacen muy próximo a la primera.

Un EEG normal no excluye el diagnóstico de epilepsia, puesto que solo en el 50% de los pacientes epilépticos se detectan descargas en un primer examen, y por otra parte, un EEG con actividad epileptiforme no hace el diagnóstico de epilepsia, ya que hay un porcentaje de niños normales que tienen alteraciones específicas en el EEG. La ocurrencia de una crisis y la observación simultánea de su correlato eléctrico, es diagnóstico de epilepsia. Otros exámenes deberán hacerse en el contexto adecuado, por ejemplo el examen del LCR es indispensable cuando se plantea una posible etiología infecciosa de la crisis convulsiva, especialmente en recién nacidos, lactantes menores o pacientes con condiciones patológicas en los que las infecciones pueden cursar sin fiebre. Este procedimiento solo se realizará previa constatación de la ausencia de hipertensión endocraneana asociada. El estudio con neuroimágenes, considerando el alto costo para nuestra población, debe hacerse en casos seleccionados (tabla 4), justificándose cuando la anamnesis o el examen físico hacen sospechar una lesión intracraneana, en crisis parciales o generalizadas con alteración del examen neurológico y cuando son resistentes al tratamiento médico.

DECISIÓN DE DEJAR TRATAMIENTO ANTICONVULSIVANTE

La decisión de dejar tratamiento anticonvulsivante tiene importantes consecuencias para el niño, y debe basarse en comparar el beneficio que este tratamiento representa y los efectos secundarios que siempre están presentes en grado diverso^{8,9}. Los antecedentes que deben ser tomados en cuenta, además de la opinión de los padres, se consignan en la tabla 5.

Es necesario tener presente que los fármacos anticonvulsivantes son drogas que con frecuencia tienen efectos secundarios que pueden ser de considerable importancia. Por este motivo se debe hacer una cuidadosa evaluación de los beneficios, compararlos con los posibles efectos adversos y compartir la decisión con los padres del niño y dependiendo de la edad también pedir la opinión del niño afectado¹⁰. En general la mayor parte de los niños que han tenido una primera crisis no provocada deben quedar en control por un tiempo, sin tratamiento anticonvulsivante¹¹.

Tabla 4

Estudio con imágenes

- Cualquier crisis con componentes focales (más que la simple desviación de los ojos)
- Recién nacidos y lactantes
- Inicio después de los 20 años
- Estado epiléptico a cualquier edad
- EEG con focalidad
- Epilepsia refractaria

Tabla 5

Factores a considerar en la indicación de anticonvulsivantes

- Riesgo global de recurrencia de crisis es 50% (23-71%).
- Niños con epilepsia, el 42% va a presentar otra crisis a pesar de iniciar tratamiento anticonvulsivante
- Severa reacción a la droga 1 en 30 000.
- Reacciones al fármaco en 15% obligan a discontinuar la droga.

CONCLUSIONES

Es necesario tener presente que las convulsiones son de frecuente presentación en la edad pediátrica. El diagnóstico equivocado como es el confundir las crisis convulsivas con fenómenos paroxísticos de otra naturaleza, tiene graves consecuencias sociales, académicas y en la calidad de vida del niño, en cambio la recurrencia de una crisis convulsiva en general no tiene riesgo de producir mayor daño. A menudo frente a una crisis no provocada no se logra determinar una causa específica que la haya provocado. Sin embargo, en todos ellos se requiere una historia cuidadosa que permita determinar que realmente no ha habido episodios anteriores y que la crisis fue realmente convulsiva y no un fenómeno paroxístico de diferente naturaleza.

La mayoría de los niños frente a una primera crisis no deben quedar en tratamiento anticonvulsivante crónico. Ante una segunda crisis no provocada, habitualmente está indicado el uso de anticonvulsivantes, porque sin ellos la tercera se va a producir con una probabilidad cercana al 90%.

Aunque no es necesario en la mayor parte de las veces dejar un tratamiento de mantención, es del todo aconsejable hacer un estudio inicial para determinar una causa en todos los niños que presentan crisis convulsivas afebriles de causa no precisada. En la mayoría de los niños en estas circunstancias, lo que corresponde es controlarlos, sin indicar anticonvulsivantes por las razones que actualmente disponemos.

REFERENCIAS

1. Clark S, Wilson W: Mechanisms of epileptogenesis and the expression of epileptiform activity. In: The treatment of epilepsy. Elaine Wyllie Baltimore, Williams & Wilkins, 1996: 53-82.
2. Donat JF, Wright FS: Episodic symptoms mistaken for seizures in the neurologically impaired child. *Neurology* 1990; 40: 156-7.
3. Livingston S: Breath-holding spells in children: differentiation from epileptic attacks. *JAMA* 1970; 212: 2231-5.
4. Rothner AD: Not everything that shakes is epilepsy. The differential diagnosis of paroxysmal nonepileptiform disorders. *Cleve Clin J Med* 1989; 56 (Suppl. 2): 206-13.
5. Snyder CH: Conditions that simulate epilepsy in children: some bedside observations and reflections. *Clin Pediatr* 1972; 2: 487-91.
6. Duchowny MS, Resnick TJ, Deray MJ, Alvarez LA: Video-EEG diagnosis of repetitive behavior in early childhood and its relationship to seizures. *Pediatr Neurol* 1988; 4: 162-4.
7. Hirtz D: First unprovoked seizure. In: Bernard L. Maria. *Current Management in Child Neurology*. B.C. Decker Inc. London 1999: 125-30.
8. Berg AT, Shinnars T: The risk of seizure recurrence following a first unprovoked seizure: a quantitative review. *Neurology* 1991; 41: 965-72.
9. First Seizure Trial Group (FIRST Group): Randomized clinical trial on the efficacy of antiepileptic drugs in reducing the risk of relapse after a first unprovoked tonic-clonic seizure. *Neurology* 1993; 43: 478-83.
10. First Seizure Trial Group (FIRST Group): Treatment of first tonic-clonic seizure does not improve the prognosis of epilepsy. *Neurology* 1997; 49: 991-8.
11. Shinnar S, Berg AT, Moshe SL, et al: The risk of seizure recurrence after a first unprovoked afebrile seizure in childhood: an extended follow-up. *Pediatrics* 1996; 98: 21-5.