

# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO FACULTAD DE MEDICINA DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

# SECRETARÍA DE SALUD DE LA CIUDAD DE MÉXICO DIRECCION DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN SUBDIRECCIÓN DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA

### "Descripción de las Características de los Trastornos Paroxísticos No Epilépticos en un Hospital Pediátrico de Segundo Nivel"

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN CLÍNICA

PRESENTADO POR

DRA. JAZMÍN VERENICE JIMÉNEZ VÁZQUEZ

## PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA





**DIRECTOR DE TESIS** 

DR. LUIS MIGUEL GARCÍA MELO CIUDAD DE MÉXICO- 2017 -





UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

#### DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## "Descripción de las Características de los Trastornos Paroxísticos No Epilépticos en un Hospital Pediátrico de Segundo Nivel"

AUTOR: JAZMÍN VERENICE JIMENEZ VAZQUEZ

Vo.Bo.

DR. LUIS RAMIRO GARCÍA LÓPEZ

PROFESOR TITULAR DEL

CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA

DIRECCION DE EDUCACIÓN

DR. FEDERICO LAZCANO RAMIREZ DIRECTOR DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN. E INVESTIGACIÓN

SECRETARIA DE

SALUD DEL DISTRITO FEDERAL

# Descripción de las Características de los Trastornos Paroxísticos No Epilépticos en un Hospital Pediátrico de Segundo Nivel"

**AUTOR: JAZMÍN VERENICE JIMENEZ VAZQUEZ** 

Vo.Bo.

DR. LUIS MIGUEL GARCÍA MELO

DIRECTOR DE TESIS

MEDICO ADSCRITO EN EL HOSPITAL PEDIATRICO DE LEGARIA

#### **AGRADECIMIENTO**

Una etapa más se culmina en mi vida y con ello un éxito más, doy gracias a Dios y a mi familia, a mis Padres Luis Jiménez, Ma. del Carmen García, Anselmo Jiménez quienes en cada batalla han estado siempre a mi lado, alentándome a seguir adelante para realizar todos mis sueños y a ser una mejor persona día a día. Sin ellos simplemente no habría sido posible lograrlo; los amo. Mi mejor ejemplo de vida.

A mis tíos, Alejandro, Gaby, Gerardo, Jaime que me han brindado siempre su amor y apoyo incondicional ante todas la adversidades.

A mis primos Christian, Diego, Daniel, Isaac, Carlos, Daniel, Regina, Abril y mi hermano Luis Fernando por todo su amor, confianza y su apoyo y de lo feliz que soy de tenerlos a mi lado como familia.

A mi asesor Dr. Luis M. García Melo, por su incalculable apoyo, paciencia y consejos, por compartir su conocimiento y ser una parte fundamental en este proyecto.

A ti L.M.G. por confiar en mí, por estar en todo momento bridándome tu apoyo, comprensión y amor.

A mis amigos, Diego, Eduardo, Anita, Sandra, Julio, Karen, Majo y Lesly por permitirme ser parte de su vida y por lo grandiosos humanos que son.

A todas las demás personas que merecen mi gratitud por haberme guiado en este largo y arduo camino. GRACIAS.

#### **INDICE**

I.	RESUMEN	6
II.	INTRODUCCION	7
III.	JUSTIFICACION	20
IV.	OBJETIVOS DE INVESTIGACION	21
V.	MATERIAL Y MÉTODOS	22
VI.	RESULTADOS	23
VII.	DISCUSIÓN	31
VIII.	CONCLUSIONES	32
ΙΧ	BIBI IOGRAFIA	33

#### I. RESUMEN

**Objetivo:** Describir la frecuencia y las características de los principales trastornos paroxísticos no epilépticos en pacientes que fueron hospitalizados y/o valorados en la consulta externa de neurología pediátrica en el Hospital Pediátrico de Legaría.

**Material y métodos:** Se realizó un estudio ambispectivo de 5 años comprendido de 1 enero 2010 al 31de mayo 2016. Utilizando como fuente de información libreta de egresos hospitalaria del Hospital Pediátrico Legaria obteniendo 93 expedientes clínicos con diagnósticos de Trastorno Paroxístico no Epiléptico, hospitalizados durante este periodo correspondiente. Realizando análisis estadístico de las variables cualitativas y cuantitativas con sus graficas correspondientes.

**Resultados:** El sexo predominante es ligeramente el masculino. La edad de los pacientes fue de 0 a 16 años con una media de 6.8 años.

En las mujeres la edad fue de 0 a 16 años con una media de 7.1 años No se demostraron diferencias estadísticamente significativas en la edad de los pacientes de acuerdo a su género. El espasmo del sollozo fue de mayor frecuencia. En su totalidad de los pacientes presentaron un electroencefalograma y tomografía axial computarizada normal.

#### **Conclusiones:**

De acuerdo a los resultados obtenidos en nuestro estudio concluimos que el TPNE más frecuente es el espasmo del sollozo seguido de Tics motores y mioclonías, no se demuestra predominio en algún sexo aunque es importante que esto va a depender de cada uno de los TPNE; así mismo encontramos una media de 6.8 años de edad. Esto presenta gran similitud con lo reportado en la bibliografía consultada.

Por tal motivo se puede establecer que los TPNE tienen una gran importancia dentro de la consulta de neurología pediátrica ya que abarcan del 30 al 35% de la misma; por lo que es de gran importancia el adecuado conocimiento de estos padecimientos con el fin de realizar un diagnóstico preciso y oportuno, con el fin de evitar gastos innecesarios al paciente, su familia y a las unidades médicas

**Palabras clave**: trastornos paroxísticos no epilépticos, espasmo del sollozo, mioclonías, tics, distonías, pseudocrisis.

DESCRIPCIÓN DE LAS CARACTERÍSTICAS DE LOS TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO DE SEGUNDO NIVEL

#### II. INTRODUCCION

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 neuronal.<sup>(1)</sup>

Suelen ser benignos, pero, por su espectacularidad, inquietan al entorno familiar, y por su expresividad clínica pueden confundirse con crisis epilépticas.<sup>(2)</sup>

Los trastornos paroxísticos son el motivo de consulta de entre el 33% y el 34% de las primeras visitas de la consulta de Neuropediatría. De ellos, algo más del 25% son epilepsia. (3)

Los TPNE son muy variados, algunos muy frecuentes y otros muy raros, pero conviene conocerlos para poder identificarlos. Recogemos un listado de TPNE que se presentan en edades pediátricas.<sup>(3)</sup>

#### **CLASIFICACION**

#### Clasificación de trastornos paroxísticos no epilépticos<sup>1</sup>

La clasificación de los trastornos paroxísticos estudiados es la siguiente:

- I. Crisis anóxicas.
  - a. Espasmo del sollozo.
  - b. Síncope.

#### II. Secundarios a enfermedades sistémicas

- a. Patología cardiaca.
- b. Patología respiratoria.
- c. Patología digestiva.
- d. Alteraciones metabólicas.
- e. Fármacos y drogas.

#### III. Crisis psicógenas.

- a. Rabietas.
- b. Ataques de pánico y ansiedad.
- c. Crisis de hiperventilación.
- d. Seudocrisis.
- e. Conductas auto estimulantes.
- f. Síndrome de Munchausen por poderes

#### IV. Trastornos paroxísticos del sueño.

- a. Narcolepsia- cataplexia.
- b. Síndrome de apnea obstructiva del sueño.
- c. Sonambulismo.
- d. Terrores nocturnos.
- e. Pesadillas.
- f. Ritmias nocturnas.

- V. Trastornos paroxísticos motores no epilépticos.
  - a. Mioclonías benignas del lactante.
  - b. Tortícolis paroxístico benigno del lactante.
  - c. Síndrome de sandifer
  - d. Espasmo mutans
  - e. Tics
  - f. Estremecimientos
  - g. Hiperekplexia
  - h. Discinesias yatrogenicas
  - i. Tremulaciones del recién nacido
  - j. Estereotipias y ritmias motoras

#### VI. Misceláneos

- a. Vértigo paroxístico benigno
- b. Migraña
- c. Síndrome periódico
- d. Ensoñaciones
- e. Perdidas de tono cefálico
- f. Mioclonías del velo del paladar.

#### Espasmo del sollozo

Es secundario a hipoxia cerebral aguda precipitados por llanto, dolor, sorpresa o frustración, después de una inspiración profunda se produce un espasmo que detiene la respiración y condiciona apnea, el paciente se torna rígido y con cianosis en los labios y en los dedos, o flácido y pálido.<sup>(4)</sup>

Inicia frecuentemente entre los 6 y los 12 meses de vida; en la gran mayoría de los casos desaparece antes de los 6 años de edad. La mayor frecuencia se presenta entre el año y los dos años de edad. Se conocen dos tipos: Cianótico: son episodios que se inician en el curso de un llanto por frustración, dolor o enojo. Después de uno o varios movimientos respiratorios durante el llanto este se interrumpe, el niño entra en apnea y, tras unos segundos, se pone cianóticos, llega incluso a perder la conciencia. La pérdida de conciencia puede asociarse a hipotonía generalizada o hipertonía con opistotonos y, posteriormente, presenta sacudidas breves. Esta secuencia pude darse de forma completa o incompleta, en cualquier caso, la recuperación es inmediata. Al cabo de unos pocos segundos el niño vuelve a estar completamente despierto. La duración total puede ser de un minuto a cuatro minutos.<sup>(1,4)</sup>

#### Se distingues 4 tipos:

Grado1. Llanto con inspiración prolongada y apnea breve.

Grado2. Llanto, inspiración prolongada, apnea, acrocianosis.

Grado 3. Llanto, inspiración prolongada, apnea, cianosis e hipo-hipertonía.

Grado4. Llanto, inspiración prolongada, apnea cianosis, hipertonía y sacudidas clónicas generalizadas.(4)

Tipo pálido: después de un traumatismo leve (especialmente en cráneo) o en una situación de temor o sorpresa, inicia el llanto, se pierde la conciencia, el paciente esta pálido e hipotónico generalizado y puede también presentar sacudidas clónicas de extremidades. (4,6)

Mixtos: Pueden coexistir espasmo del sollozo pálido y cianótico en un paciente, aunque es muy poco frecuente (4,6)

#### Síncope

Se presenta por la existencia desencadenante (calor, dolor agudo, ambiente cerrado, impacto emocional intenso) seguido de pródromos (mareo, nauseas) y se acompaña de respuesta vegetativa, con palidez sudoración y bradicardia, sin amnesia y no suele haber relajación de esfínteres. (10,13)

El sincope es un problema, médico común que afecta a un porcentaje elevado de la población en algún momento de la vida. (13)

Aunque los mecanismos fisiopatológicos que pueden llevar al sincope son diversos, todos comparten como vía final común la caída de la presión arterial que es capaz de ocasionar la pérdida del conocimiento en un lapso de pocos segundos. (13)

El sincope incluye una serie de situaciones que se caracterizan por una falla transitoria de los mecanismos autonómicos del control cardiovascular<sup>.(13)</sup>

Si bien el sincope predomina largamente entre las otras formas en todas las edades, es extremadamente frecuente en la juventud con un predominio de mujeres que suele presentarse su primer episodio entre los 10 y los 30 años. El sincope suele tener un excelente pronóstico. El sincope representa un alto costo en salud. El 1% de las consultas a servicios de guardia se producen por sincope y de estos 40% es hospitalizado con una estadía promedio de 5.5 días. (12,13)

El principal diagnóstico diferencial de sincope se presenta con epilepsia. (13)

#### Mioclonías

Salvas de pocos segundos se caracterizan por una o varias contracciones de las extremidades, continuas, breves, repetitivas, sincrónicas, multifocales o generalizadas, en la transición sueño-vigilia. Suele ocurrir en el primer año de vida. Es un trastorno infrecuente, que se produce en niños, por lo demás sanos en los que el desarrollo psicomotor es normal. Habitualmente desaparece en pocos meses tras la aparición, y casi siempre antes de los 2 años. Estas mioclonías desaparecen siempre al despertar y no alteran las etapas del sueño. (14,15)

#### **Tics**

Movimientos breves (motores) o sonidos (fonatorios), que aparecen intermitentemente e inesperadamente dentro de la normalidad motora. Suele ir precedidos de una sensación premonitoria, aumentan con el estrés y disminuyen con la concentración. Pueden controlarse temporalmente y existen periodos de remisión y exacerbación. (7)

Pueden ser simples o complejos según afecten a uno o varios grupos musculares y motores o vocales-fonatorios<sup>.(7)</sup>

Se distinguen varios tipos de trastornos de tics como son los transitorios: Duración mayor a 4 semanas y máxima de 1 año; suelen ser tics motores de cabeza, cuello o miembros superiores y a veces por su corta duración no llegan a diagnosticarse. Trastornos de tics crónicos: Duración mayor a un año, con agravamientos en periodos de estrés o fatiga. (3,4)

Síndrome de Gilles de la Taurette: Asociación de tics motores múltiples y tics vocales que pueden estar presentes simultáneamente o en diferentes periodos evolutivos del trastorno. Frecuente progresión rostro caudal y parición de los primeros tics vocales 1-2 años después de los motores<sup>.(6)</sup>

Los tics transitorios son frecuentes en niños, con 12-14% incidencia en la población general, siendo mayor en varones y la edad típica de presentación son 3-8años. Los trastornos de tics crónicos aparecen 1-2% de la población general, variando la prevalencia 1-12%, se sabe las tasas mayores se dan 7-11 años, sobre todo en varones. (6,12)

El síndrome de Gilles de la Taurette tiene un prevalencia de 4-5/10000. (16)

El pronóstico de los tics en general es bueno, suelen mejorar con la edad 10-15 años. El peor pronóstico se asocia a comorbilidad con otros trastornos psiquiátricos, enfermedades físicas crónicas, ambiente familiar inestable. (1,6)

Las complicaciones potenciales son: Trastorno obsesivo compulsivo, o trastornos de personalidad secundarias al mal manejo del trastorno por parte del entorno, y lesiones auto infligidas en el transcurso del tic. <sup>(6)</sup>

#### Distonía

Contracciones musculares sostenidas e involuntarias, que originan movimientos repetitivos o posturas anormales. El tono fluctúa entre hipotonía, normotonía e hipertonía y las alteraciones surgen o pueden precipitarse o empeorar por intentos de movimiento o por cambios en el estado emocional. La prevalencia estimada es de 3-4 por 100 000 habitantes en las formas generalizadas y del 30 por 100 000 focales. (17,18)

Las distonías pueden clasificarse en focales, cuando afectan solo una parte del cuerpo, segmentarias, cuando afectan dos o más partes corporales contiguas, multifocales, cuando afectan a dos o más partes corporales no contiguas. En cuanto la causa se dividen en primarias, generalmente genéticas, secundarias, a cualquier lesión cerebral.<sup>(19)</sup>

#### **Estereotipia**

Movimientos involuntarios, coordinados no propositivos y rítmicos que se realizan de forma idéntica en cada repetición. Suelen durar de minutos a segundos. Puede suprimirse con la distracción del paciente y que no impide la realización de una actividad motora. Se pueden clasificar en primarias o secundarias. Las estereotipias motoras suelen comenzar en los primeros tres años de vida. Las estereotipias motoras complejas siempre implican movimientos de los miembros superiores. Pueden ser asimétricos y coexistir con movimientos distales. Suelen ser de dos tipos primarias que ocurren en niños sanos y con un desarrollo psicomotor normal y las secundarias son las que se encuentran asociadas a otros problemas neurológicos. (16)

Las estereotipias primarias pueden ser transitorias o crónicas. Se calcula que entre el 3 y 9% de niños entre los 5 y 8 años de edad. (16)

Su diagnóstico diferencial principal son los tics complejos la prevalencia de las comorbilidades neurosiquiatricas en niños con estereotipias primarias en edad escolar varia 30-50%, entre ellas las más frecuentes son trastorno por déficit de atención. (16)

#### Crisis psíquicas o pseudocrisis.

Crisis histéricas, ataques de pánico, rabietas. En algunos casos el diagnóstico diferencial con crisis epilépticas es muy difícil de establecer. Hay casos que asocian epilepsia y pseudocrisis. Episodios de hiperventilación psicógena que ocasionan adormecimiento de dedos, palpitaciones y mareos, pudiendo llegar al síncope. Son frecuentes en niñas adolescentes.<sup>(18)</sup>

Este tipo de manifestación puede confundirse en ocasiones con crisis parciales complejas. Son niños que presentan ataques recurrentes de conducta violenta, ante la menor provocación. Los ataques consisten dar patadas, arañar, morder o vocear. El niño o adolescente no puede controlar su conducta y durante el ataque puede parecer un enfermo psicótico. El episodio va seguido de cansancio, amnesia y de sinceros remordimientos. Es más frecuente en varones y se ha asociado a una disfunción cerebral mínima.<sup>(18)</sup>

Es común en niños y adolescentes, estimándose su prevalencia entre 2-33 por 100mil. Es más, hasta 25% de niños neurológicamente normal y hasta 60%. Aunque este tipo de crisis es muy común, el retraso en el diagnostico suele ser muy importante, oscilando entre 2-9 años desde la primera crisis. (18)

#### **DIAGNÓSTICO**

El diagnóstico se obtiene o se orienta en base a una minuciosa anamnesis de los episodios motivo de consulta como son los antecedentes familiares y personales.

Anamnesis de los episodios (principal pilar para el diagnóstico): Familiares y testigos, factores desencadenantes, síntomas previos, forma de presentación, síntomas posteriores, conducta adoptada.<sup>(1)</sup>

Exploración: Examen físico y neurológico completo incluyendo fondo de ojo. Valorar signos neurológicos, estigmas cutáneos, déficits neurológicos y desarrollo psicomotor. En algunos casos valoración neuropsicológica personal y familiar. Exámenes complementarios 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). (1,3)

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. (1)

Es aconsejable en muchos de ellos la realización de un EEG. La normalidad del EEG crítico (durante un episodio) puede ser necesaria para poder excluir el diagnóstico de crisis epiléptica. (1)

Debemos de destacar la importancia a valorar los siguientes puntos al realizar la historia clínica: a) edad de inicio, b) circunstancias en las que aparece, c) factores desencadenantes, d) duración, frecuencia o recurrencia, e) existencia o no de movimientos anómalos acompañantes, f) pérdida de conciencia o confusión tras la crisis, g) presencia de cianosis, palidez cutánea, h) asociación de cefalea o signos de focalidad neurológica, i) ingesta de medicamentos o alguna sustancia toxica. (1)

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.

#### PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Electroencefalograma: si existen dudas en el diagnóstico diferencial entre epilepsia y los trastornos paroxísticos no epilépticos. Un electroencefalograma normal no descarta| el diagnóstico de crisis, pero la existencia de actividad epileptiforme intercrítica tampoco es sinónimo de epilepsia. (3,4)

Polisomnografia en los trastornos asociados al sueño; permite determinar la arquitectura del el sueño y en la fase que este se produce. (1)

Estudio cardiológico: Necesario si hay sospecha de sincopes de origen cardiogénico.

Test de la mesa basculante: ante la sospecha de sincope vagal. (1)

Neuroimagen cerebral (Tomografía axial computarizada) ante la sospecha de lesión intracraneal (1)

Evaluación psiquiátrica: En los trastornos paroxísticos no epilépticos de origen psicógeno. (1)

#### **TRATAMIENTO**

En cuanto al tratamiento será individualizado a cada paciente. En el manejo de espasmo del sollozo es explicar detenidamente a los familiares acerca de la patología así como las medias a realiza como lo son mantener la calma, retirar objetos que niño tenga en la boca, colocarlo de costado y retirar objetos con los que se pueda golpear, mantener u ambiente ventilado, aflojar la ropa, no intentar detener el espasmo, hablarle suavemente al niño y al termino del espasmo si es necesario dejarlo dormir una pequeña siesta al niño. En caso de ser provocado por dolor brindarle consuelo y alivio.

Si el niño presenta varios espasmos durante el día es probable que se esté manejando conductualmente de forma equivoca. Así mismo evitar maniobras de reanimación, golpear o bañar al niño con agua fría. Hasta el momento no existe medicación específica, solo se recomienda dar información extensa a la familia y estrategias educativas de control e inhibición de los espasmos del sollozo. (5)

En el manejo de las mioclonias, dado que finalmente, se trata de un fenómeno transitorio que no requiere medicación el reconocimiento de esta patología así como el diagnóstico diferencial con otros movimientos anormales son cruciales para evitar medicaciones y estudios innecesarios. (14,15)

En el sincope reflejo, como anormalidad aislada de evolución benigna, no requiere tratamiento específico, sobre todo cuando es único o se ha producido fuera de situaciones de riesgo. (13)

Es necesario asesorar a los familiares acerca de la benignidad de la patología así como la explicación acerca de los mecanismos "disparadores" el reconocimiento de los pródromos (cuando existen). Así como evitar deshidratación, evitar periodos prolongados de bipedestación estática y el reconocimiento de factores precipitantes para evitar traumatismos.<sup>(13)</sup>

El manejo de los tics es la terapia conductual es un tratamiento que enseña diferentes maneras de controlar los tics, la terapia conductual no es un una cura para los tics, sin embargo puede ayudar a reducir el número, la gravedad. Es importante entender que si bien las terapias conductuales pueden reducir la gravedad de los tics no significa que los tics son meramente psicológicos ni que cualquier persona con tics podrá controlarlos.<sup>(7,3,4)</sup>

En cuanto al tratamiento farmacológico, se usará a la menor dosis posible con escalada gradual de dosis para instaurarlo y usando dosis suficientes durante un tiempo adecuado, evitando la polifarmacia, dentro de los fármacos más usados se encuentran los agonistas alfa-2 como lo es la clonidina o guanfacina, bloqueadores dopaminergicos holoperidol, risperidona y pimozide eficaces en un 80%, además de benzodiacepinas como el clonacepam.<sup>(7,3,4)</sup>

En el tratamiento de las distonías, existen algunas opciones que pueden aliviar algunos de los síntomas, una de ellas es la toxina botulínica, las inyecciones de pequeñas cantidades de esta sustancia química en los muslos impide la contracciones musculares, también se pueden usar fármacos diazepam, clonazepam y lorazepam.<sup>(19)</sup>

En manejo de las estereotipias es especialmente difícil. Deberá valorarse no solo la intensidad de las mismas, si no la edad del niño y, especialmente, si es el único trastorno del niño o se asocia a otra patología. La única intervención médica consistirá en tranquilizar a los padres e informarles de su benignidad y carácter transitorio. (16)

Las pseudocrisis se dará asesoría a la familia sobre la naturaleza psicológica de la crisis sintomática, así como identificar la alteración emocional y eliminarla de la mejor manera posible, al retirar la causa mejorara el padecimiento. (2,3)

#### III. JUSTIFICACION

A nivel mundial los TPNE tienen una prevalencia del 1%, no se cuenta con información epidemiológica a nivel de América latina y/o México. A nivel de consulta externa de neuropediatría los trastornos paroxísticos abarcan el 30 a 35% de estos.

Aproximadamente el 15% de la población de niños y adolescentes padecen un trastorno paroxístico: Epilepsia 1%, Crisis Febriles 3-4% y Trastornos Paroxísticos no Epilépticos 10%. Por lo tanto existe una relación entre Trastornos Paroxísticos no Epilépticos (TPNE): Trastornos Paroxísticos Epilépticos (TPE) de 10:1.

Es de suma importancia que el médico Pediatra y los médicos en general que laboran en el Hospital Pediátrico Legaria, el cual es un hospital de referencia de padecimientos neurológicos; realice un diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado; en base a la clínica de presentación de los trastornos paroxísticos no epilépticos más frecuentes, realizando una adecuada clasificación de los mismas y con base al apoyo de los estudios complementarios ya que algunos de estos no requieren manejo farmacológico lo que genera beneficios importantes para la atención y minimizar costos ya que se reporta que hasta un 20 a 30% de los pacientes que son referidos a la consulta de neurología por epilepsia presentan un diagnóstico erróneo, resultando realmente un trastorno paroxístico no epiléptico y con esto evitar para el paciente, su familia y la sociedad gastos innecesarios.

#### IV...OBJETIVO DE LA INVESTIGACION

#### General

Describir la frecuencia y las características de los principales trastornos paroxísticos no epilépticos en pacientes que fueron hospitalizados y/o valorados en la consulta externa de neurología pediátrica en el Hospital Pediátrico de Legaría.

#### **Específicos**

- Describir la frecuencia de acuerdo a edad con que se presentan los trastornos paroxísticos no epilépticos en el Hospital Pediátrico de Legaría.
- Describir la frecuencia de acuerdo al sexo con que se presentan los trastornos paroxísticos no epilépticos en el Hospital Pediátrico de Legaría.
- Describir cuales son los trastornos paroxísticos no epilépticos más frecuentes en el Hospital Pediátrico de Legaría.
- Conocer la incidencia de algunos síndromes clínicos relacionados con los trastornos paroxísticos no epilépticos.
- Conocer la frecuencia con que se presentan alteraciones a nivel de electroencefalograma en los pacientes con trastornos paroxísticos no epilépticos en el Hospital Pediátrico de Legaría.
- Conocer la frecuencia con que se presentan alteraciones a nivel de tomografía axial computarizada en los pacientes con trastornos paroxísticos no epilépticos en el Hospital Pediátrico de Legaría.

#### V..MATERIAL Y MÉTODOS

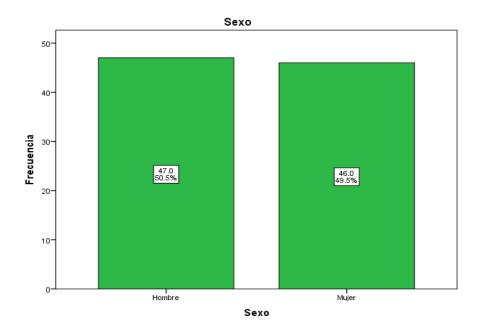
Para esta investigación se realizó un estudio clínico, de tipo observacional, descriptivo, transversal, ambispectivo. Utilizando como fuente de información la base de datos de admisión del hospital del Pediátrico Legaría obteniendo 93 expedientes clínicos con diagnóstico de trastornos paroxísticos no epilépticos de 1 de enero del 2010 al 31 mayo del 2016.

Se describieron las variables mediante medidas de tendencia central y dispersión para las cuantitativas y frecuencias para las variables cualitativas, se resumieron los datos en tablas y gráficas.

Se trata de un estudio sin riesgo desde el punto de vista ético.

#### **VI. RESULTADOS**

Se incluyeron en el estudio un total de 93 pacientes de los cuales 47 fueron hombres (50.5%) y 46 mujeres (49.5%), con una proporción H:M de prácticamente 1:1. La edad de los pacientes fue de 0 a 16 años con una media de 6.8 años ( $\square$  = 6.8, s = 4.8, Me = 1.49, Mo = 1.0 años).



En las mujeres la edad fue de 0 a 16 años con una media de 7.1 años ( $\Box$  = 7.1, s = 4.3, Me = 7.0, Mo = 7.0 años); en los hombres la edad fue de 0 a 16 años con una media de 6.5 años ( $\Box$  = 6.5, s = 5.2, Me = 6.0, Mo = 1.0 años). La variable edad no presentó una distribución normal determinada mediante la prueba Shapiro-Wilk (p = 0.01). No se demostraron diferencias estadísticamente significativas en la edad de los pacientes de acuerdo a su género se aplicó la prueba U de Mann-Whitney (U = 957.0, Z = -0.95, p = 0.34).

Se observaron en total 22 pacientes con espasmo del sollozo (21.5%), 20 pacientes con tics (21.5%), 14 pacientes con mioclonías (15.1%), 10 pacientes con estereotipias (10.8%), 9 pacientes con pseudocrisis (9.7%), 7 pacientes con síncope vasovagal (7.5%), 7 con Distonía (7.5%), 1 paciente con tics acompañado de estereotipias (1.1%) y 1 paciente con Distonía acompañadas de pseudocrisis (1.1%), en 2 pacientes no se especificó el diagnóstico quedando sólo con trastorno paroxístico benigno (2.2%).

Tabla 1. Frecuencia de presentación de los diagnósticos.

Trastorno	Paroxístico	Frecuencia	Porcentaje (%)
Benigno			
Espasmo del Soll	0Z0	22	23.7
Tics		20	21.5
Mioclonías		14	15.1
Estereotipias		10	10.8
Pseudocrisis		9	9.7
Síncope vasovaga	al	7	7.5
Distonía		7	7.5
No especificado		2	2.2
Tics + Estereotipi	as	1	1.1
Distonía + Pseudo	ocrisis	1	1.1
Total		93	100.0

De los pacientes con Espasmo del Sollozo la mayoría fueron hombres (n = 16, 72.7%) observándose 6 mujeres (27.3%).

En el grupo de pacientes con Tics predominaron las mujeres con 13 pacientes (65%) observándose 7 hombres (35%). De los pacientes con Mioclonías se observaron un total de 8 mujeres (57.1%) y 6 hombres (42.9%). En el caso de las estereotipias también fueron más frecuentes las mujeres (n = 8, 80%), observándose 2 hombres.

Las pseudocrisis, por el contrario, predominaron ligeramente en los hombres con 5 pacientes (55.6%) presentándose 4 mujeres (44.4%). El caso de tics más estereotipias se presentó en una mujer (100%) y el caso de Distonía más Pseudocrisis en un hombre (100%). Dos pacientes mujeres (100%) no tuvieron diagnóstico específico.

Estas diferencias fueron estadísticamente significativas mediante la prueba de chi cuadrada ( $X^2 = 16.9$ , p = 0.04).

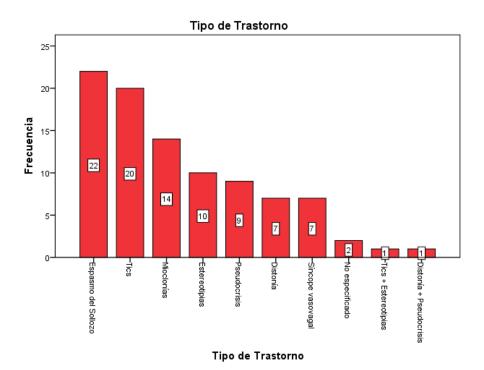
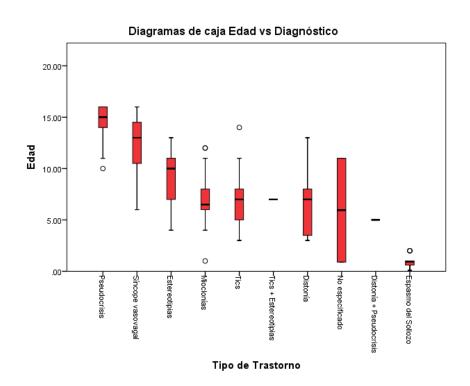


Tabla 2. Distribución de pacientes de acuerdo al sexo y el trastorno paroxístico benigno.

	Hombres		Mujeres	
Trastorno P. B.	Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
Espasmo del Sollozo	16	72.7%	6	27.3%
Tics	7	35.0%	13	65.0%
Mioclonías	6	42.9%	8	57.1%
Estereotipias	2	20.0%	8	80.0%
Pseudocrisis	5	55.6%	4	44.4%
Síncope vasovagal	5	71.4%	2	28.6%
Distonía	5	71.4%	2	28.6%
No especificado	0	0.0%	2	100.0%
Tics + Estereotipias	0	0.0%	1	100.0%
Distonía + Pseudocrisis	1	100.0%	0	0.0%
Total	47		46	

La mediana de la edad de los pacientes con espasmo del sollozo fue de 1.0 años, de los pacientes con tics fue de 7.0 años, de los pacientes con Mioclonías fue de 6.5 años, de los pacientes con estereotipias fue de 10.0 años, de los pacientes con Pseudocrisis fue de 15.0 años, de los pacientes con síncope vasovagal fue de 13.0 años, de los pacientes con Distonía fue de 7.0 años, de los pacientes con estereotipias de 10.0 años, de los pacientes con trastorno paroxístico benigno no especificado fue de 6.0 años y la edad de la paciente con tics + estereotipias fue de 7.0 años y del paciente con distonía + Pseudocrisis fue de 5.0 años.

Para establecer si estas diferencias en las medianas de las edades de los pacientes de acuerdo al trastorno paroxístico que presentaban eran significativas, se utilizó la prueba de la mediana y la prueba de Kruskal-Wallis observándose significancia estadística en ambas pruebas (p = 0.01).



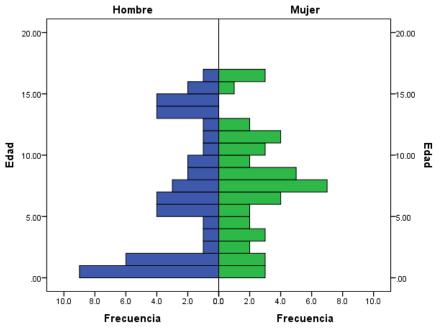
Se observó que los pacientes de mayor edad fueron aquellos con Pseudocrisis, síncope vasovagal y estereotipias, y los de menor edad los que presentaban espasmo del sollozo, mioclonías y distonía.

Tabla 3. Media y mediana de la edad de los pacientes de acuerdo a su diagnóstico.

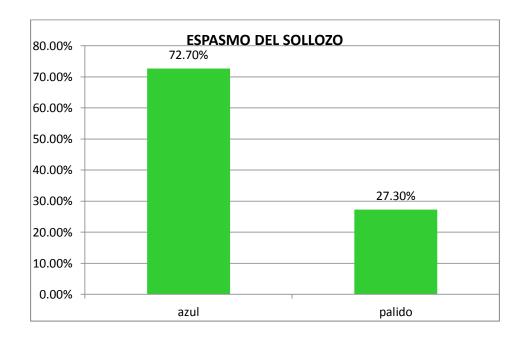
Trastorno Paroxístico Media Mediana Benigno

Pseudocrisis		14.1	15.0
Síncope vasovagal		12.1	13.0
Estereotipias		9.2	10.0
Tics		7.1	7.0
Distonía		6.6	7.0
Tics + Estereotipias		7.0	7.0
Mioclonías		7.1	6.5
No especificado		6.0	6.0
Distonía	+	5.0	5.0
Pseudocrisis			
Espasmo del Sollozo		.9	1.0

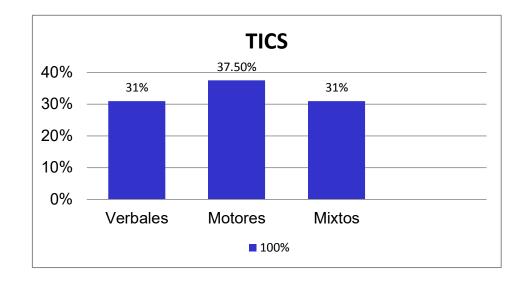




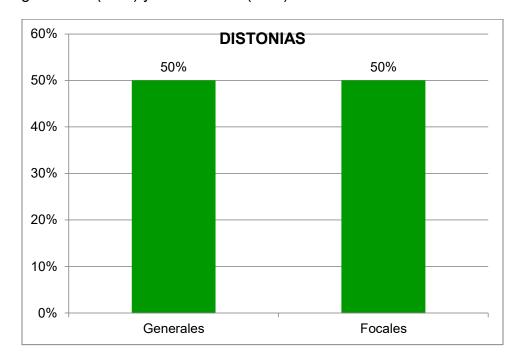
En el caso de los pacientes con espasmo del sollozo, se observó que, del total, 16 pacientes presentaban la variante azul (72.7%) y 6 la variante pálida (27.3%).



En los pacientes con tics, en un total de 16 se obtuvo el dato de la variante presentada, observándose 6 pacientes con tics motores (37.5%), 5 con tics verbales (31%) y 5 con tics mixtos (31%).



De los 8 pacientes con distonías (incluyendo el paciente con distonía + Pseudocrisis), en 4 eran generales (50%) y en 4 focales (50%).



A todos los pacientes se les efectuó Electroencefalograma, observándose un resultado normal en su totalidad (100%). De igual forma, se efectuó TC de cráneo encontrándose reporte normal en todos (100%). Es decir, en ninguno de los pacientes con trastorno paroxístico benigno se observó anormalidad electroencefalográfica ni anormalidad estructural.

#### VII...DISCUSION

Los trastornos paroxísticos no epilépticos cobran una gran importancia debido a que aaproximadamente el 15% de la población de niños y adolescentes padecen un trastorno paroxístico ya sea de tipo no epiléptico o epiléptico.

Por esta razón es de gran importancia conocer algunas de las características clínicas de esta patología. Se escogió como centro para realizar este estudio el Hospital Pediátrico Legaría ya que es un hospital de re referencia para este tipo de patología.

En el estudio reportó una distribución equitativa entre el sexo masculino y femenino, en una relación de 1:1. Sin embargo como se refiere en algunas revisiones bibliográficas va a depender del tipo de trastorno paroxístico no epiléptico la afectación en cada sexo. Con respecto a la edad se obtuvo una media de 6.8 años en el muestreo de los 93 pacientes registrados.

En general el trastorno paroxístico con mayor frecuencia reportado fue espasmo del sollozo (22%), seguido de tics (20%) y mioclonias (14%) concordando con literatura revisada refiriéndose al espasmo del sollozo del cual su variable más frecuente es la de tipo azul (72.7%) con respecto a la pálida y en tercer lugar se encontró a los tics con un predominio de tipo motor (37.5%) como lo señala la literatura.

Tics se reportó con mayor frecuencia en mujeres 65% a diferencia de la literatura reporta con predominio en el sexo masculino, sin embargo el reporte concuerda con la edad de aparición entre los 3 a 8 años de edad.

Las distonia se encontró un predominio en sexo masculino con 71.4% sin embargo no se reporta bibliografía en cuanto el predominio sobre algún sexo.

Con respecto a las alteraciones a nivel de electroencefalograma y tomografía axial computarizada de cráneo se reportan ambos sin alteraciones en el 100% de los casos, que concuerda con lo reportado en la bibliografía consultada.

#### VIII. CONCLUSIONES

De acuerdo a los resultados obtenidos en nuestro estudio concluimos que el TPNE más frecuente es el espasmo del sollozo seguido de Tics motores y mioclonías, no se demuestra predominio en algún sexo aunque es importante que esto va a depender de cada uno de los TPNE; así mismo encontramos una media de 6.8 años de edad. Esto presenta gran similitud con lo reportado en la bibliografía consultada.

Por tal motivo se puede establecer que los TPNE tienen una gran importancia dentro de la consulta de neurología pediátrica ya que abarcan del 30 al 35% de la misma; por lo que es de gran importancia el adecuado conocimiento de estos padecimientos con el fin de realizar un diagnóstico preciso y oportuno, con el fin de evitar gastos innecesarios al paciente, su familia y a las unidades médicas.

Es conveniente continuar desarrollando proyectos de investigación de este tipo que nos permitan conocer el comportamiento clínico de estos padecimientos así como su frecuencia, para así evitar diagnósticos y tratamientos erróneos por parte de los médicos de cada una de las unidades hospitalarias de nuestra red de atención médica.

#### IX. BIBLIOGRAFÍA

- 1. A.Verdú . Manual de neurología Infantil. Panamericana 2014
- 2. Bianca T. Wichaidit (2015)Diagnostic practice of psychogenic nonepileptic seizures (PNES) in the pediatric setting. Epilepsia 56 (1):58-65
- 3. Ashok Yadav, Rajkumar Agargual. Outcome of psychogenic nonepileptic seizures (PNES) in children: A2 –year follow-up study. Epilepsy y behavior 53 (2015) 168-173.
- 4. CW Fung , VCN Wong .(2011) Paroxysmal Non-epileptic Movements in Childhood. HK J Paediatr (new series) 2012;17:85-96
- 5. Tekki Srao DCH, DNB (2012). Paroxysmal non-epileptic seizures in children: recognition and approach to diagnosis. Pediatric neurology.
- 6. Matilde Ruiz Garcia 2014. Breath holding spells. Acta pediatr Mex 2014;35:168.
- 7. Jorge Malangón-Valdez (2013) Trastornos paroxísticos no epilépticos durante el sueño. Rev Neurol:S115-S123.
- 8. Sundararajan a, G.E. Tesar a,b, X.F. Jiménez . 2016. Biomarkers in the diagnosis and study of psychogenic nonepileptic seizures: A systematic review. El servier Seizure 35 (2016) 11–22.
- 9. Massimiliano Beghi, Paola Beffa Negrini, Cecilia Perin. Psychogenic nonepileptic seizures: so-called psychiatric comorbidity and underlying defense mechanisms. Neuropsychiatric Disease and Treatment 2015:11 2519–2527

- 10. J D C Mellers. The approach to patients with "non-epileptic seizures". Postgrad Med J 2005;81:498–504.
- 11. 10.Colin Reilly, Leanne Menlove, Virginia Fenton, and Krishna B. Psychogenic nonepileptic seizures in children: A review.Epilepsia, 54(10):1715–1724, 2013
- 12. Roció Sánchez, Carpintero Abad. Trastornos del sueño en la niñez. Unidad de neuropediatria. Clínica universitaria de Navarra, Pamplona 2008.
- 13. Ma. Teresa Alonso, Alfredo Palomino. Trastornos paroxísticos no epilépticos. Hospital Universitario Sevilla. 2010.
- 14. Consenso para el diagnóstico y tratamiento del sincope. Sociedad Argentina de Cardiología. Vol80 n. 1 2012
- 15. Isaac Yepez . Edison Vázquez. Mioclonías benignas e la infancia temprana. Revista Ecuatoriana de Neurología. Vol. 15. Num.1,2006.
- 16. Roberto H. Caraballo, Isaac I. Yepez. Mioclonias neonatales benignas del sueño. ARCHARG PEDIATRIA. VOL 96:12. 1998.
- 17. E.. Fernández –Álvarez. Estereotipias. Revista neurología 2003.
- 18. Ricardo Erazo Torriceli. Distonias: Formas de presentación en pediatría. Revista médica Honduras 2014.

- 19. Juan Pedro Espinosa Zacarias. Pseudocrisis epilépticas en niños y adolescentes. Revista Mexicana de pediatría. Vol68 num.6 2001.
- 20. S.I.Pascual. Estudio y tratamiento de las distonias en la infancia. Rev Neurol 2006