

**Episodios Paroxísticos no
Epilépticos
Congreso Argentino Ambulatorio
SAP
Noviembre , 2018
Salta, Argentina**

**Dr. Héctor A. Waisburg
Consultor Hospital J.P.Garrahan
Servicio de Clínicas Interdisciplinarias del
Neurodesarrollo**

Eventos Paroxísticos No Epilépticos (EPNE)

- Los eventos paroxísticos no epilépticos (EPNE) pueden tener manifestaciones conductuales, motoras y sensoriales NO asociadas a actividad epiléptica cerebral por lo cual no tienen correlato electro clínico
- Los EPNE pueden simular cualquier tipo de convulsión epiléptica.
- Los EPNE tienen manifestaciones clínicas heterogéneas ; son un desafío para los pediatras y neurólogos

- Datos a favor de convulsión epiléptica:
 - a. Corta Duración del episodio ;
 - b. La presencia de AURA; y
 - c. La naturaleza estereotipada de los síntomas .

- Importancia de la Semiología del Episodio, datos del paciente y los testigos

Eventos Paroxísticos No Epilépticos (EPNE)

Gowers (1907; *Borderland of Epilepsy*) *DD de la epilepsia eran :*

*SINCOPE,

*LA MIGRAÑA,

***LOS TRASTORNOS DEL SUEÑO** (Eventos Paroxísticos Motores del Sueño : Parasomnias: Sonambulismo , Terrores Nocturnos del Sueño)Y

***EL VERTIGO**

El Encuadre Diagnóstico ha avanzado por:

- Refinamiento de la Semiología Clínica ,
- Los Estudios Epidemiológicos,
- Los Avances de la Evaluación Neurofisiológica (VIDEO-EEG)y
- Los hallazgos en los Estudios Genéticos Moleculares de los Eventos Paroxísticos

G

EPNE : Epilépticos o no Epilépticos
Vigilia o en sueño
Motoras , Sensitivas o Sensoriales
Con o sin afectación de la consciencia
Con o Sin correlato electroencefalográfica

30% de niños con EPNE son tratados erróneamente como epilépticos

EPNE

- **Fenómenos Motores**
 - Eventos Extrapiramidales,
 - Manifestaciones de sobresalto,
 - Movimientos episódicos oculares y cefálicos,
 - Ataxia episódica e inestabilidad,
 - Estereotipias y Fenómenos de auto gratificación,
 - y Eventos Mioclónicos
- **Sincope**
- **Migraña y cuadros asociados**
- **Cuadros psiquiátricos agudos**

Situaciones Clínicas que simulan Epilepsia

A. Paroxismos Generalizados y Caídas

Neonatos:

- *Apneas e Hipereplexia*

Lactantes:

- Hipereplexia,*
- Convulsiones Anoxicas Reflejas,*
- Espasmos del Sollozo*
- Vértigo Paroxístico Benigno*

Niños y Adolescentes

- *Vértigo Paroxístico Benigno*
- *Valsalva Compulsivo*
- *Hemiplejia Alternante*
- *Migraña Hemipléjica Familiar*
- *Sincope*
- *Convulsiones Psicogénicas*
- *Cataplexia*

Situaciones Clínicas que simulan Epilepsia

B. Sacudidas y Posturas Anormales

Neonatos

- **Temblores**
- **Coreoatetosis Distónica Paroxística**
- **Mirada hacia arriba, tónica paroxística**

Lactantes

Temblores

Síndrome de Sandifer (RGE)

Espasmos del Sollozo

Coreoatetosis Distónica Paroxística

Mioclónicas Benignas de la Infancia

Torticólis Paroxística Benigna

Trastornos Psicológicos

Dispraxia Oculomotora

Spasmus Nutans

Opsoclonus

Niños y Adolescentes

- **Tics**
- ***Disquinesias Paroxísticas***
- ***Torticólis Paroxística Benigna***
- ***Ataxia Episódica***
- **Sincope**
- ***Trastornos Psicológicos***
- **Migraña**

Movimientos Paroxísticos Benignos Transitorios (MPBT)

- **MPBT : Movimientos anormales , autolimitados , sin secuela residual**
 - **Temblores Neonatales (Jittery baby) ,**
 - **Mioclónias Benigno Neonatal benigno**
 - **Mioclónias del Sueño Neonatal**
- **Mirada Tónica hacia arriba o hacia abajo de tipo paroxístico del RN y del niño/a**
- **Torticollis Benigna Paroxística**
- **Trastorno de Movimientos Polimorfos benignos del Lactante .**
- **Mioclónias Benignas de la Infancia (Fejerman y Lombroso)**

Discinesias paroxísticas (distonía, corea, atetosis, balismo)

- Se pueden manifestarse como
 - ▷ Distocias (posturas distorsionadas anormales),
 - ▷ Corea (movimientos de sacudidas. bizarros, arrítmicos y danzarines),
 - ▷ Atetosis (movimientos lentos, sinuosos, de los miembros)
 - ▷ Balismo (movimientos violentos de los miembros que llevan a la caída).
- Estos cuadros pueden ser inducidos por :
 - ® El ejercicio (discinesia paroxística inducida por el ejercicio),
 - ® Desencadenados por el movimiento (discinesias paroxísticas relacionadas con el movimiento) o
 - ® Presentarse de forma espontánea (discinesia paroxística no cinesiogénica).
- Muy poco frecuentes. Pueden mostrar comorbilidad con epilepsia en un 40% .
- Se describió una familia con una forma de Discinesia asociada a delección del **Gen SLC2A1** (inducida por ejercicio) y **delección en el Cr16q13**

Episodios de sobresaltos(hiperecplexia)

Episodios de sobresaltos :DD: Epilepsia vs No epiléptico (EEG, Video-EEG)

Sobresaltos no epilépticos : DD Encefalopatía Anoxia , Enfermedades metabólicas (Tay Sachs , etc) , Hiperecplexia

HIPERECPLEXIA HEREDITARIA :

- Episodios de sobresaltos, Rigidez generalizada y perdida postural. Hipertonía a veces presente desde el nacimiento (RN rígido congénito).
- Se puede atenuar durante el primer año de vida + episodios violentos de sacudidas.
- Hernia inguinal y umbilical. Apneas .Muerte Subita
- Gen *GLRA1*. Otros genes identificados son *SLC6A5*, que codifica el transportador dependiente de sodio y cloro de la glicina, *GLRB*, *GPHN* y *ARHGEF9*

Vértigo Paroxístico Benigno de la Infancia

- Edad de comienzo :12 meses y 4 años
- Se caracterizan por la presentación aguda de un síndrome vertiginoso, sin elementos desencadenantes, 1-5 minutos duración
- Todo gira en derredor , inseguro y se toma de la pared , etc , sino pueden caer , a veces llanto , en el episodio a veces nistagmus
- Entidad benigna, de evolución favorable
- y desaparición de los episodios a los 5-6 años
- DD Migraña , torticollis paroxística benigna , epilepsia



Eventos Paroxísticos NO Epilépticos

ESPASMOS DEL SOLLOZO



Eventos Paroxísticos No Epilepticos

Espasmos del Sollozo :

Episodios breves, dramáticos, involuntarios,

Ocurren en niños normales .

Generan mucha preocupación parental.

Se disipa con orientación y esclarecimiento de su significado.

Son autolimitados, y desaparecen en la edad escolar .

Frecuentes ,27% de niños sanos (Livingston S,)

Imagen Clínica :

- a. Es un niño irritable, explorador inquieto, caprichoso , que ante la frustración “ utiliza estos eventos “ para su beneficio
- b. Idem + alta sensibilidad al dolor corporal no previsto
- c. ES simple . ES+hipertonía , ES + hipertonia y cianosis ES + Movimientos Clónicos tónicos y ES + flaccidez y palidez

Rapid Eye Movement Sleep in Breath Holders

Kohyama J, Hasegawa T, Shimohira M,
(*J Child Neurol* 2000;15:449-452).



Se realizó una PSG de una noche en siete sujetos que sufrían de Espasmos del Sollozo, incluido uno cuya muerte posterior se sugería como consecuencia de estos episodios. El caso fatal no mostró movimientos oculares rápidos (REM) durante el sueño REM, aunque mostró REM durante la vigilia. El número promedio de REM y ráfagas de REM en el sueño REM en los otros seis respiradores fue significativamente más bajo que en los controles emparejados por edad. Los respiradores no mostraron obstrucción de las vías respiratorias, desaturación o fragmentación del sueño. Dado que la actividad ocular rápida en el sueño REM se genera en el tronco cerebral, : la hipótesis de que una alteración funcional del tronco cerebral está involucrada en la aparición de estos episodios .

Brief airway obstructions during sleep in infants with breath-holding spells.

[Kahn A](#), [Rebuffat E](#), [Sottiaux M](#), [Muller MF](#), [Bochner A](#), [Grosswasser J](#).

Pediatric Sleep Unit, University Children's Hospital, Free University of Brussels, Belgium.

J.Pediatrics 1990, Aug. 117(2), 188-93

■

Se Investigo la posibilidad de que los bebés con espasmos del sollozo (ES) tengan trastornos respiratorios durante el sueño. 71 niños con Espasmos del Sollozo con una edad media de 14 semanas se seleccionaron de una clínica de Niños sanos debido a sus historias:

▷ 34 bebés sin pérdida de conciencia,

▷ 37 con pérdida de conciencia (21 de estos últimos tuvieron episodios cianóticos, 14 episodios pálidos y 2 episodios combinados cianóticos y pálidos).

▷ Para cada bebe con Espasmo del sollozo , se eligió un bebé de control sin historial de ES de la misma clínica.

▷ Todos los bebés estaban sanos y no tenían una causa conocida de respiración interrumpida durante el sueño.

Sus historias clínicas indicaron que los niños con ES estaban **cubiertos de sudor durante el sueño (p = 0,005) o de vigilia (p = 0,006) con una frecuencia significativamente mayor que en los bebés de control.**

Los bebés fueron estudiados durante una sesión de monitoreo nocturno (PSG), y las 142 registros del sueño fueron analizadas sin conocimiento de la historia.

Brief airway obstructions during sleep in infants with breath-holding spells.

Kahn A, Rebuffat E, Sottiaux M, Muller MF, Bochner A, Grosswasser J.

Pediatric Sleep Unit, University Children's Hospital, Free University of Brussels, Belgium.

J.Pediatrics 1990, Aug. 117(2), 188-93

▷ Los portadores de ES tuvieron significativamente **menos movimiento ocular no rápido (etapa III), más sueño indeterminado, más despertares y más cambios en la etapa del sueño que los bebés de control**. Las apneas centrales se distribuyeron uniformemente en los dos grupos.

▷ Se encontraron obstrucciones en la vía respiratoria en 41 niños con ES y solo en seis bebés de control; La obstrucción duró más tiempo en los bebés con ES. Los bebés con obstrucción de las vías respiratorias durante el sueño **roncaron más a menudo ($p = 0.023$) y sudaron más ($p = 0.035$) durante el sueño.**

▷ **La tasa de evaporación del agua, medida en la frente con un medidor de evaporación, fue significativamente mayor en los ES ($p = 0,001$).**

▷ La compresión ocular indujo asístales más largos en los bebés con síncope pálido que en aquellos con síncope cianótico ($p = 0.036$) o en aquellos sin pérdida de conciencia ($p = 0.031$).

Conclusión : Los espasmos del sollozo relacionados con labilidad neurovegetativa vs disfunción troncal

Breath holding spells in 91 children and response to treatment with iron Arch Dis Child 1999;81:261–262, Hilal Mocan, Alisan Yildiran, Fazil Orhan, Erol Erduran



Abstract: Espasmos del sollozo y tratamiento con hierro; muestra : 91 niños (56 niños y 35 niñas) de entre 6 meses y 40 meses (mediana, 17) seguidos prospectivamente durante una mediana de 45 meses (rango, 6– 89). En 49 de los niños, la frecuencia de ES era < de 10 por mes, en 22 era de 10 a 30 por mes y en 20 > de 30 por mes. Los ES fueron cianóticos en 60 niños. Todos los pacientes fueron evaluados: inicialmente y durante el seguimiento de los índices hematológicos, y registros EEG y ECG.

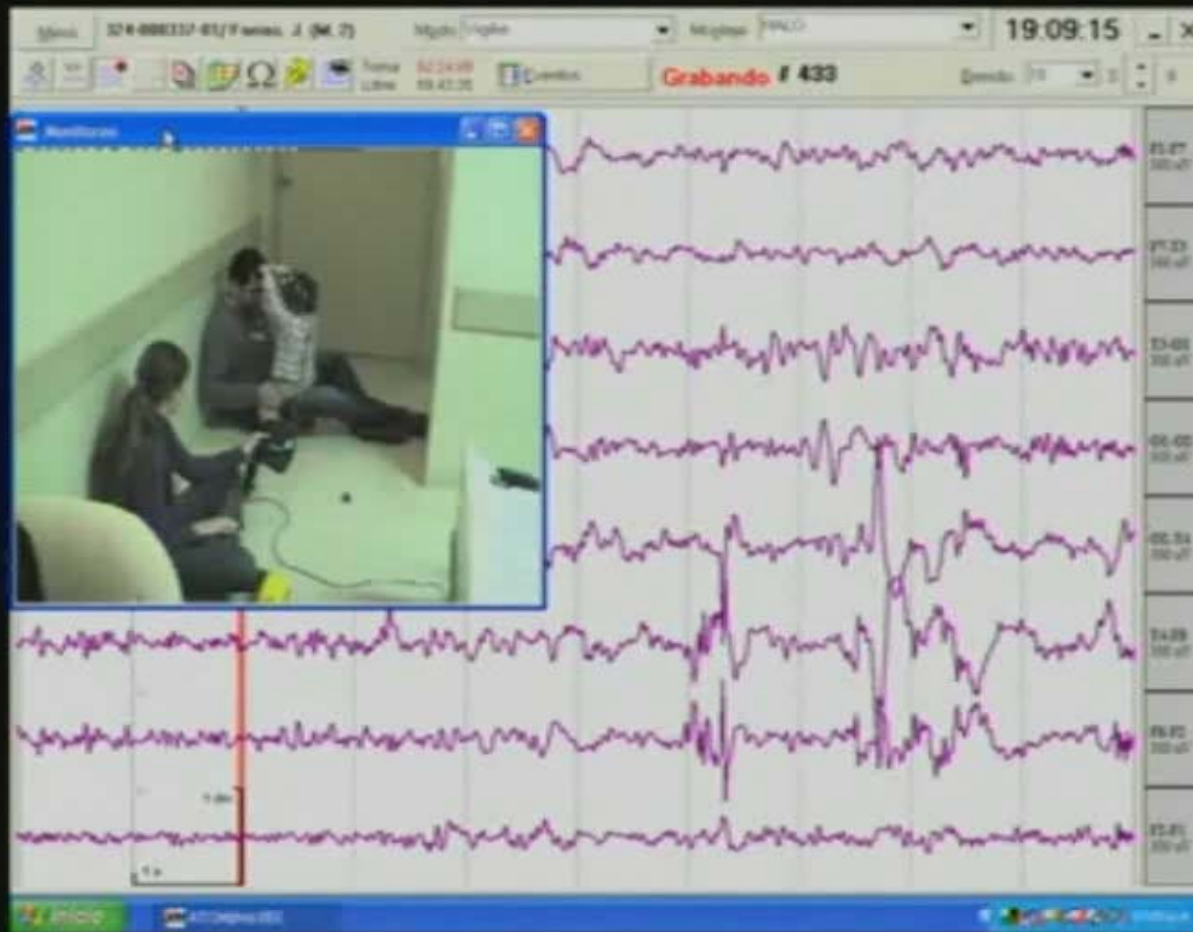
- **63 pacientes padecían una Anemia Ferropénica ; recibieron tratamiento con Fe (6mgr/kg/día)**
- **Después de 3 meses , hubo una significativa reducción de los episodios cianóticos entre los tratados con Fe y los no tratados (84.1% vs 21.4 %**
- **Parecería que el tratamiento de la anemia reduce la frecuencia de ES .**

Autonomic nervous system functions in children with breath-holding spells and effects of iron deficiency. Acta Paediatr. 2005 Sep;94(9):1227-31.
Kolkiran A, Tutar E, Atalay S, Deda G, Cin S.

- **Abstract.** Con el objetivo de evaluar la actividad del Sistema Nervioso autónomo durante el ES, se controló los cambios del ECG, incluyendo la repolarización ventricular antes y durante el evento. Asimismo se estudió la relación de la deficiencia de hierro en estas variables
- Se comparó 37 niños con ES (cianóticos y pálidos) con 26 niños sanos
- **Resultados:** La arritmia sinusal respiratoria en los ECG convencionales y la frecuencia de la Asistolia eran más ELEVADOS en los pacientes con ES pálidos
- Los niños con deficiencia de Fe tenían una frecuencia más baja en su arritmia sinusal respiratoria y el tiempo de asistolia era más prolongado durante el ES
- No hubo diferencias en los parámetros de repolarización ventricular (intervalos y dispersión QT/QTc) entre pacientes con ES y los controles y entre los subgrupos de ES (cianóticos vs pálidos)
- **CONCLUSION:** *Estos resultados confirman que la presencia de una desregulación autonómica en niños con ES y que la deficiencia de Fe tiene impacto sobre el Sistema autónomo. No hay afectación de la repolarización ventricular en los pts con ES*



EVENTOS PÁROXÍSTICOS NO EPILEPTICOS



**Epilepsia Mioclónica Atónica (S de Doose) Gen SLC6A1
Episodios de caídas sin correlato Eeográfico convencional .18 meses
Video EEG positivo Correlato electro clínico positivo**

PSEUDOCONVULSION



Nonepileptic paroxysmal events in a pediatric population

Ekrem Kutluay^{a,*}, Linda Selwa^b, Daniela Minecan^b, Jonathan Edwards^c, Ahmad Beydoun^d

Epilepsy & Behavior 17 (2010) 272–275

Table 2

Main demographic characteristics of different paroxysmal events

	N	Mean age (range)	Gender	Epilepsy	Mental retardation or developmental delay
Psychogenic seizures	36	13.5 years (6–17)	F: 23 M: 13	9	0
Behavioral events	24	6.0 years (1–17)	F: 9 M: 15	5	21
Sterotyped movements	10	9 months (2.5–12)	F: 3 M: 7	0	0
Parasomnias	6	4.7 years (2–13)	F: 3 M: 3	0	0
Myoclonus	5	2.3 years (0.5–5)	M: 5	1	0
Daydreaming	2	5.5 years (3–8)	M: 2	0	0
Breathholding spells	2	1.1 years (2 months–2 years)	M: 2	1 ^a	1 ^a
Nocturnal enuresis	2	9 years (7–11)	M: 1 F: 1	0	0
Extremity tremor	1	9 years	M	0	0
Presyncope	1	17 years	M	0	0
Gastroesophageal reflux disease	1	3 months	F	0	0
Paroxysmal nonkinesogenic choreoathetosis	1	3 years	F	0	0
Choreoathetosis	1	7 years	M	0	1
Migraine with aura	1	7 years	M	0	0
Other (head drop)	1	9 years	M	0	1

La frecuencia de los EPNE en pediatría es variable (3.5% ,Patel 2007 ; 43% Bye 2000 ;). Este estudio retrospectivo de los Video-EEG y su correlato con la clínica demostró una incidencia de 23% (Similar al 15% , Kotagal, 2008 , 22%)

Edad :1. 88% , 2 meses a 5.9 años :Eventos conductuales, Movimientos Estereotipados, parasomnias,y mioclonias fisiologicas

2. 67% de los Dxs entre 6-11.9 años eran Eventos Paroxísticos Psicogénicos (EPP) y Fenomenos Conductuales Variables

3. 25% coexistencia de Epilepsia y EPP

Valor del Video EEG

Syncope as a First Sign of Seizure Disorder

Sabiha Aysun and Anil Apak
J Child Neurol 2000 15: 59

We studied the long-term follow-up of patients with the diagnosis of “syncope of unknown origin,” and their progression to epilepsy to gain a better understanding of the relationship between syncope and epilepsy, and to determine whether findings of the first syncopal attack have prognostic significance in relationship to the onset of epilepsy or not. Eighteen patients with the diagnosis of syncope of unknown origin were evaluated for the possibility of becoming epileptic during a 4-year period, and four patients showed characteristic seizure disorder. There were no clinical or laboratory features that differentiated them from the nonepileptic group, except that they were all girls. The interval between the first syncopal attack and the typical epileptic seizure ranged between 7 and 19 months.

Syncope of unknown origin could be the first sign of an epileptic disorder, especially in girls. Long-term follow-up extending up to 1 year is necessary to disclose the risk of becoming epileptic.

(J Child Neurol 2000;15:59–61).

The misdiagnosis of epilepsy in children admitted to a tertiary epilepsy centre with paroxysmal events

P Uldall, J Alving, L K Hansen, M Kibæk, J Buchholt

Arch Dis Child 2006;91:219–221.

Table 2 Reasons for referral versus diagnosis at discharge among 223 children admitted for possible epilepsy

	Epilepsy confirmed	Epilepsy not confirmed
Doubt about diagnosis of epilepsy in referral note	7 (18%)	32 (82%)
No doubt of epilepsy expressed in referral note	129 (70%)	55 (30%)

- The diagnosis of epilepsy is difficult
- A consultant paediatrician in England misdiagnosed 618/1948 (31.7%) children as having epilepsy
- The rate of misdiagnosis of epilepsy in a national sample of difficult-to-treat patients from a developed country is extremely high, with more than 30% of those with definite epilepsy not having epilepsy at all

Table 3 Diagnosis of 87 children discharged without a diagnosis of epilepsy

Diagnosis	No.
Staring episodes	46
Mental retardation (n=22)	
Autism/Asperger syndrome (n=4)	
Learning disorder (n=3)	
Self stimulation (n=2)	
Abnormal EEG (n=7)	
Normal child (n=8)	
Psychogenic non-epileptic seizures (PNES)	9
Syncope	4
Dystonia	4
Parasomnias	4
Hyperventilation attacks	3
Migraine	3
Breath holding spells	2
Munchausen by proxy	2
Narcolepsy, Gilles de la Tourette, benign tremor, febrile convulsions	4
Not clarified	6

Episodios paroxísticos que simulan convulsiones

CONVULSIONES DE COMIENZO FOCAL

Lóbulo Temporal *Migraña, Ataques de Pánico, Ataques Isquémicos Transitorios, Fenómenos Fisiológicos de “Deja Vu”, Narcolepsia con Automatismos, Estados Confusionales No Ictales, Alucinaciones Auditivas relacionadas con el sueño*

Lóbulo Occipital *Aura Visual Migrañosa,*

Lóbulo Frontal *Parasomnias, Ataques de Pánico, Pseudo convulsiones, Sincope, Disquinesia Paroxística*

Lóbulo Parietal *Aura Sensorial Migrañoso*

Douglas E Crompton, Samuel F Berkovic

Lancet Neurol 2009; 8: 370-81

Kowacs PA, Barros da Silva E Júnior, Laroca dos Santos H et al. Syncope or epileptic fits? Some examples of diagnostic confounding factors. *Arq Neuropsiquiatr*, 2005; 63: 597–600.

Petkar S, Jackson M, Fitzpatrick A. Management of blackouts and misdiagnosis of epilepsy and falls. *Clin Med*, 2005; 5: 514–520.

	Syncope	Seizures
Triggers	Frequent	Rare
Preceding symptoms	Nausea, visual blurring, epigastric sensation, heat, headache, tinnitus	Sensorial, psychic, somatosensory 'auras' or motor phenomena
Position	Usually while standing or sitting; supine very rare	Any
Blanks	'Fading away' in young patients or abrupt loss in elderly persons	Abrupt loss
Fall	Slow, flaccid	Fast, tonic
Skin color	Pale	Sometimes acrocyanosis
Eye deviation	Transient upward or lateral deviation	Sustained lateral deviation
Incontinence	Common	Common
Tongue bite	Uncommon; localization: on the tip of the tongue	Common; localization: on the side of the tongue
Convulsions	Lasts few seconds, arrhythmic, multifocal or generalized	May last few minutes, rhythmic, generalized
Duration	3–30 s	Depends on the type of seizures: up to 5 min for GTCS and shorter for others
Postictal period	Somnolence, headache (no longer than 2 h in most cases)	Confusion, somnolence, headache



SINCOPE

EVENTOS PAROXISTICOS NO EPILEPTICOS

SINCOPE

El Sincope es una pérdida de conocimiento , brusca, transitoria y auto limitada asociada a pérdida del Tono Postural, causado por una brusca caída de la Perfusión Cerebral

El DD entre Epilepsia y Sincope es frecuente y conduce a errores

Mas frecuente:

Vasovagal 40 %

Desconocida : 40% pero + Estudios Electrofisiológicos + Tilt Test : 74%

3% de la consulta hospitalaria ; 1% de las admisiones

10-20 % de los niños sufren en algún momento de su infancia episodios de tipo paroxístico que requieran un cuidadoso diagnóstico diferencial

ETIOLOGÍA DEL SÍNCOPE

A. Cardiovascular

A. Reflejo: 1. **Síncope vasovagal** 2. **Síncope situacional**

- A. Miccional (realizando estas actividades)
- B. Tos
- C. Deglución
- D. Defecación
- E. **Por ejercicio físico**

- 3. **Hipersensibilidad del seno carotideo**
4. **Secundario a drogas: • Cocaína**

B. Hipotensión ortostática

ETIOLOGÍA DEL SÍNCOPE

C. Cardiogénico (Antecedentes familiares control con ECG)

- 1. Hemodinámico: * Obstrucción al flujo en cavidades izquierdas y Derechas, Taponamiento pericárdico, etc.
- 2. Arritmias Cardíacas:
 - Enfermedad del Seno Nodal,
 - Enfermedad de la Conducción Atrioventricular,
 - Taquicardia Paroxística Supraventricular y Taquicardia Ventricular
 - Síndromes de Arritmias Heredadas (Síndrome de Brugada, Síndrome del QT prolongado /QT Corto, Taquicardia Ventricular Polimorfa Catecolaminérgica debido a la mutación RyR2 y CASQ2)
 - Arritmias Inducidas por Drogas (T4, MFD)

ETIOLOGÍA DEL SÍNCOPE

- No Cardiovascular
 - A. Neurogénico
 1. Síndrome convulsivo
 2. Vértigo central o periférico
 3. Vascular TIA del territorio vertebrobasilar ("drop attacks"),
 - B. Psicógeno
 1. Reacción situacional, reacción conversiva, pánico, ansiedad.
 2. Depresión
 3. Síndrome de Münchhausen
 - C. Metabólico
 1. Hipoglucemia
 2. Hipercapnia/hipoxemia
 3. Drogas: opiáceos, alcohol.

Eventos Paroxísticos No Epilepticos

Datos Clínicos Significativos

- Factores Precipitantes: Deprivación de sueño, ingesta de alcohol, drogas , tipo de actividad al inicio del episodio
- Perdida de CONOCIMIENTO / DESMAYO y su duración
- Tipo de Movimientos Anormales asociados
- Síntomas Prodrómicos: Síntomas Vegetativos, Mareos, Sensaciones Estereotipadas es habitual que PRECEDAN A LOS SINCOPESES
 - a. Sensación Epigástrica ascendente
 - percepción alterada del gusto y olfatoria
 - c. Deja Vu prolongado
 - d. Alucinaciones visuales formadas o deformadas
- Incontinencia Urinaria
- Mordedura de Lengua : lateral vs punta
- Grado de Confusion Post episodio
- Mialgias al dia siguiente, sugestivo de convulsión
- Signos Neurologicos Focales posterior al episodio



A favor de Convulsión Epiléptica

Eventos Paroxísticos No Epilépticos

Datos Clínicos Significativos

Los EPNE se clasifican como FISIOLÓGICOS O PSICÓGENOS

En la práctica clínica las dos situaciones que más comúnmente se confunden con eventos epilépticos son

- a. SINCOPE**
- b. CONVULSIONES PSICÓGENAS**

Las causas más importantes de confusión diagnóstica son :

- Historia Clínica Incompleta**
- Otorgar demasiado valor a síntomas como : temblores, incontinencia urinaria (que pueden observarse en la Epilepsia y en el Sincope**
- Error en la interpretación del EEG**

Clasificación del Sincope en Pediatría

○ **A. Sincope Reflejo Neurogenico :**

respuesta refleja → vasodilatación y/o bradicardia → variables niveles de HIPOTENSION SISTEMICA E HIPOPERFUSION CEREBRAL . Mas frecuentes en Pediatría

- Falla Autonómica Pura ; Disturbio Transitorio del Control Autonomo del Corazon y de la Presión Arterial . Intolerancia Ortostática
- “ Síndrome de Taquicardia Ortostática Postural “ (POTS)
- “ Sincope Vasovagal Clásico ” : stress ortostática o emocional
 - Ausencia de Enfermedad Cardíaca
 - Larga Historia de Sincopes
 - A continuación de Sonidos, o Imágenes , olores, o dolores desagradables
 - Estar parado por largos periodos, ambientes calidos o en multitudes
 - Náusea, vómitos asociados
 - Durante o después de una comida
 - Después de una actividad física

Sincope Reflejo No Cardiaco

Mas frecuente en Pediatría , Pico de incidencia 9 a 14 años

Episodio: Parado o Sentado

↓
Mareo (objetivo o subjetivo), Cefaleas , Palidez, Sensación de Obnubilación , Visión borrosa ("blanco") , Palpitaciones, Angustia Sensación de Muerte (Pánico simil)

↓
Nausea y Palidez

↓
Perdida de Tono Muscular

↓
Desmayo

↓ Duración e Intensidad
? Hipoxia Cerebral por Bradicardia O HIPOTENSION

↙
Convulsión Anoxica

EEG: plano

Hipertonía

Opistótomos

Temblores Finos → Cansancio (Convulsion.Anoxica Refleja o Espasmo del Sollozo

Pálido + Asistolia Refleja debido a un estimulo doloroso)

↘
Incontinencia urinaria

FISIOPATOLOGIA DEL SINCOPE

Posición de Pie . Parado . Prolongado

Redistribución de la sangre venosa en el hemicuerpo inferior

Disminución del Retorno Venoso al corazón

Aumento del Tono Adrenérgico (exagerado en individuos susceptibles)

Vasoconstricción , Aumento del Gasto Cardíaco , Vaso constricción y Taquicardia

Preservar PA , Corazón "Vacío"

Estimulación de Fibras aferentes VAGALES . Endocardio miocárdico

Descarga Vagal Intensa → Bradicardia Sinusal → Bloqueo AV → ASISTOLIA → Vasodilatación Arteriolar → HIPOTENSION → (Betaendorfinas , bradiquinina y prostaglandinas) → **SINCOPE**

Síncopes y Crisis Anóxicas

- Una convulsión Anóxica es la consecuencia de un Síncope.; resultado de una súbita disminución de la perfusión cerebral de sangre oxigenada sea por disminución del Flujo cerebral en sí mismo, o por una caída en la concentración de oxígeno o por una combinación de ambas. (Stephenson JB 2001)
- Es probable que las convulsiones reflejas anóxicas o síncope reflejo asistólico, los espasmos del sollozo, apnea expiratoria prolongada, síncope vasovagal, síncope neurocardiogénico, sean todos diferentes variantes del mismo trastorno.
- Gastaut (1978) ha utilizado el término convulsión refleja anóxica, y era más específicamente un tipo de evento no epiléptico, producido en niños pequeños desencadenado por un inesperado golpe en la cabeza (Este mismo se ha **llamado Espasmo del Sollozo Pálido**).
- Los Holter de ECG han evidenciado la asistolia previa a la convulsión anóxica.

Clasificación del Sincope en Pediatría

■ B. Hipotension Ortostática

- Síndromes de Falla Autonómica Primaria (Ej Atrofia Múltiple Sistémica)
- Síndromes de Falla Autonómica Secundaria (ej. Neuropatía Autonómica por Diabetes, Amiloidosis)
- Inducido por Drogas y Alcohol
- Depleción Volumétrica : Hemorragias , diarrea, etc
 - Situacional: Cambio de posición de sentado a parado en forma brusca
 - Relación Temporal con la iniciación de una medicación hipotensora
 - Mantenerse parado por un periodo prolongado en ambientes calidos o de multitudes
- CORRELATOS GENÉTICOS
 - Mutación del Gen Transportador de la Epinefrina SLC6A2 en la Intolerancia Ortostática
 - Mutación de la Dopamina β Hidroxilasa en la Intolerancia Ortostática
 - Disautonomía Familiar por mutación del 1KBICAP

Exercise-induced neurocardiogenic syncope

Clinical data, pathophysiological aspects, and potential role of tilt table testing

D. Kosinski, B. P. Grubb, B. J. Karas and S. Frederick

Electrophysiology Section Division of Cardiology Department of Medicine, Medical College of Ohio, Toledo, Ohio, U.S.A.



The evaluation of syncope occurring during exercise or occurring spontaneously in highly trained individuals presents a unique diagnostic challenge. It is of critical importance to exclude potential life-threatening disorders such as hypertrophic cardiomyopathy, long QT syndrome, right ventricular dysplasia, anomalous coronary artery distribution, valvular heart disease, myocarditis, or exercise-induced arrhythmia. This review is not directed towards identifying, treating, or determining athletic eligibility of

individuals with such disorders. Rather, we endeavour to discuss the pathophysiology of exercise-induced neurocardiogenic syncope and to address the role of head upright tilt testing in evaluating syncope in athletic individuals in whom proper evaluation has excluded the presence of ischaemic heart disease or primary structural or electrical heart disease.

(*Europace* 2000; 2: 77–82)

© 2000 The European Society of Cardiology

Eventos Paroxísticos no Sincopales

- **Trastornos sin pérdida de conocimiento**
 - Caídas
 - Cataplexia
 - Crisis akineticas, astáticas , “Drop Attacks”
 - Pseudo-sincope psicógeno
 - Ataque Isquémico Transitorio (TIA, Territorio Carotideo)
- **Trastornos con pérdida Total o Parcial del Conocimiento**
 - **Causas Metabólicas: Hipoglucemia, hipoxia, Hiperventilacion con Hipocapnia**
 - **Epilepsia**
 - **Intoxicaciones**
 - **Ataque Isquémico Transitorio (TIA, territorio Vertebro-basilar)**

Diagnostico de Sincope

- Las investigaciones casi siempre son normales
- La clave diagnostica es una DETALLADA HISTORIA CLINICA
 - Examen Fisico
 - Toma de la PA ortostatica
 - ECG standard
- La mayoría de los cuadros sincopales son de base neurogenica
- Sin embargo ,una serie **de ALERTAS** hacen sospechar causas mas serias :
 - Respuesta Sincopal en respuesta a un fuerte sonido , susto, a un stress emocional extremo
 - Sincope durante el ejercicio fisico
 - Historia Familia de Muerte subita en individuos jovenes de < 30 anos
 - Cuadro Sincopal Bizarro

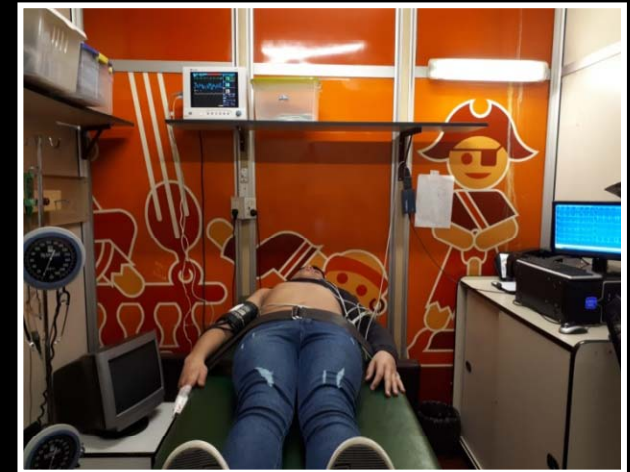
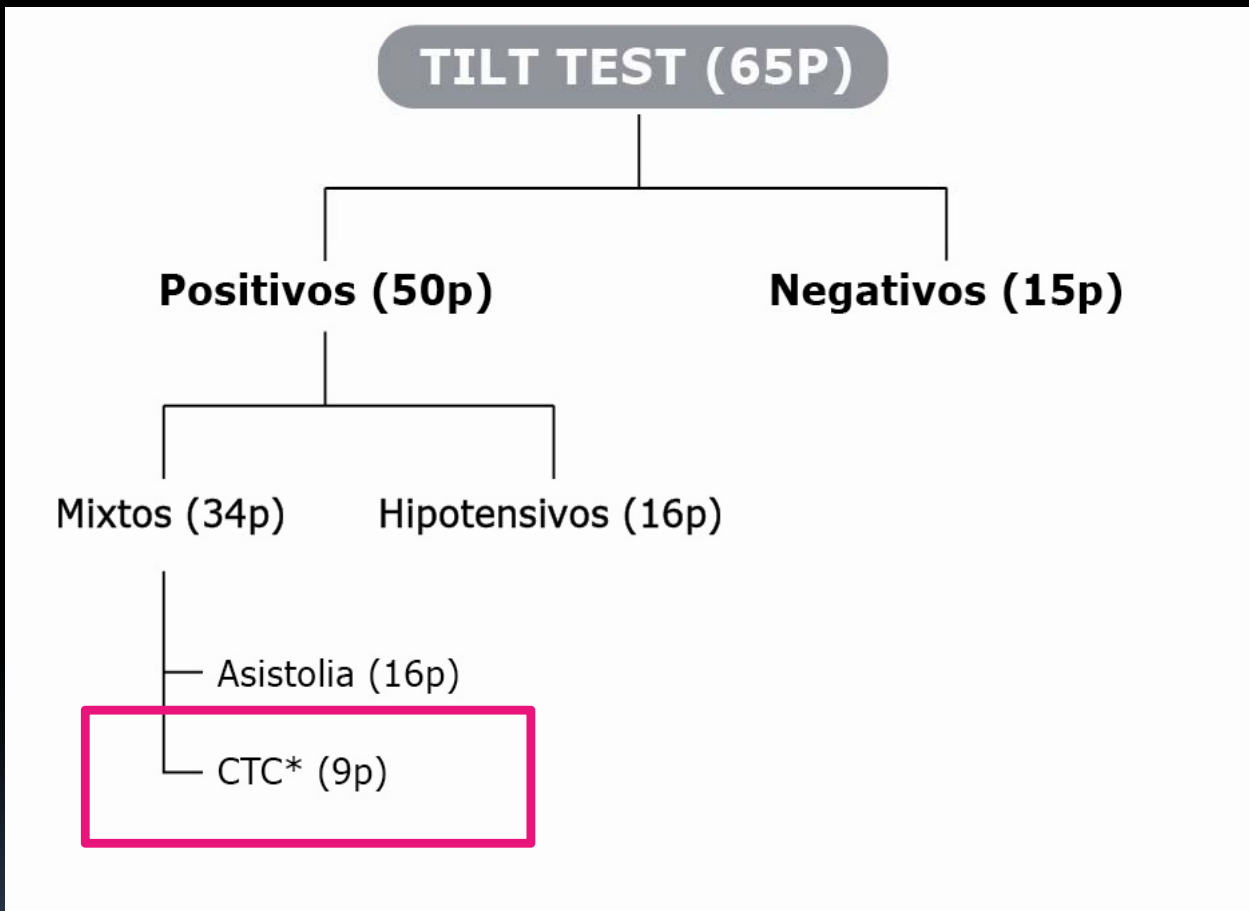
Abordaje Diagnostico : Sincopes Recurrentes

- **ECG** : descartar :
 - Prolongacion del Intervalo QT
 - Estado de Pre-Excitacion
 - Bloqueo Cardiaco
 - Hipertrofia Miocardica
- Aunque en la mayoría de los casos el ECG es Normal , **es un hallazgo IMPORTANTE**
- **Ergometria** , sincopes asociados al ejercicio fisico
- **Holter ? Ecografia Cardiaca**
- **EEG**
- **Tilt Test**


SINCOPE : TILT TEST

- El Tilt test :
 - procedimiento de elección ,
 - sospecha de síncope reflejo (vasovagal) o bien
 - en los pacientes cuya etiología no es evidente.
 - Sensibilidad para Síncope Vasovagal : 67-74%.
 - Es útil también en : Disfunción autonómica, Hipotensión ortostática, Síncope psiquiátrico, Síncope convulsivo, etc.
- Consiste en ECG + presión arterial + camilla basculante primero en decúbito dorsal y en posición de pie .
 - **a. Posición Supina pre test**
 - **b. Inclinación de 60* a 90***
 - **c. Mínimo tiempo de Inclinación : 40''**
 - **D. Respuestas Positivas :**
 - 1. Hipotensión y Bradicardia previo al Síncope
 - 2. Hipotensión sin Bradicardia
 - 3. La menos frecuente: Asistolia ,o Respuesta de Cardio Inhibición


SINCOPE : Tilt Test



Servicio de Cardiología . Hospital de Pediatría J.P.Garrahan
Dra. Lara Sandra, Dra. Mori Alejandra.



10-20 % de los niños sufren en algún momento de su infancia episodios de tipo paroxístico que requieran un cuidadoso diagnóstico diferencial



GRACIAS !!!!!

