

PLAN DE TESIS

- I. INTRODUCCION**
- II. OBJETIVOS**
- III. MATERIAL Y METODOS**
- IV. FISIOPATOLOGIA**
- V. DIAGNOSTICO**
- VI. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL**
- VII. TRATAMIENTO**
- VIII. EVOLUCION**
- IX. ANALISIS Y RESULTADOS**
- X. CONCLUSIONES**
- XI. RECOMENDACIONES**
- XII. BIBLIOGRAFIA**

INTRODUCCION

Los espamos infantiles constituyen un síndrome asociado con distintos descubrimientos anatomopatológicos, entre los que figuran:

Microcefalia, hidrocefalia, Porencefalia, Retraso del desarrollo de las células ganglionares de la corteza cerebral, facomatosis, Procesos Infecciosos Virales, Bacterianos, Alteraciones Metabólicas.

Los espamos infantiles pueden iniciarse de los cuatro meses a los trece meses de vida. Después de las convulsiones febriles, constituyen uno de los tipos más frecuentes de las crisis producidas durante los dos primeros años de vida.

DESCRIPCION

Los espasmos infantiles consisten en unos breves ataques de flexión de la cabeza con flexión simultánea, aducción o a veces extensión de los brazos y piernas. Las sacudidas son generalizadas, se presentan en serie y estan separadas por intervalos de normalidades. Estas crisis pueden acompañarse de dilatación de las pupilas, nistagmos, sudoración, palidez, enrojecimiento o cianosis, en algunas crisis puede producirse llanto o gritos, la frecuencia de estas crisis, puede variar; entre una en varios días a doscientas o más diarias, siendo más frecuente después de despertar o después de comer no es raro verlos en dorsiflexión.

El desarrollo mental del niño con este padecimiento, está retardado, y este puede deberse a la enfermedad fundamental o bien por la frecuencia de las crisis.

Estadísticas de la clínica Mayo demuestran que de cincuenta y dos pacientes, solo el treinta y cinco por ciento tuvieron un cociente intelectual superior a setenta y cinco puntos.

el dos punto seis por ciento superior a los cien puntos, el resto por debajo de setenta y cinco puntos (sesenta y dos puntos cuarenta por ciento). Otros autores como Chevré y Aldardi, señalan solo un siete por ciento de pacientes con cierto grado de normalidad, el resto subnormales mentalmente. Las subnormalidades en su desarrollo va a estar relacionada con la del padecimiento, entre más temprano sea, mayor será la afección.

OBJETIVOS

- 1) Divulgar el conocimiento de esta entidad clínica no rara en la infancia, de diagnóstico específico ENCEFALOGRAFICO, y tratamiento poco común, también muy específico.
- 2) Reducir con el diagnóstico precoz la posibilidad de que se instale un retraso Psicomotor mayor e incluso el fallecimiento del niño.
- 3) Recordar que puede haber un padecimiento de fondo como causa fundamental del problema y ver si es posible su tratamiento simultáneo.
- 4) Diferenciar el problema y su tratamiento de otras crisis similares y frecuentes en el niño. Tanto desde el punto de vista clínico como Encefalográfico.
- 5) Siendo esta una de las causas del retraso mental, susceptible de ser detectada, es importante su reconocimiento precoz, para que un tratamiento establecido tempranamente, mejore el pronóstico del niño en lo que se refiere a esta secuela

MATERIAL Y METODOS

MATERIAL

- a) Archivo del Hospital General del IGSS
- b) Clínica de Consulta Externa de Neurología del IGSS
- c) Colaboración del Departamento de Pediatría del IGSS.
- d) Expedientes de pacientes que consultaron por el problema.

METODOS

- a) Método retrospectivo de Investigación
- b) Método Bibliográfico de Investigación.

FISIOPATOLOGIA

Se les ha considerado como el resultado de su susceptibilidad anormal a diversos estímulos de las neuronas del área cortical, sistema extrapiramidal, y en algunos casos a niveles inferiores del neuroeje (tallo cerebral, médula). Pero sin que se haya descubierto a la fecha, si ésta susceptibilidad tiene carácter hereditario.

Se produce una serie de descargas totalmente desorganizadas que involucionan todo el encefalo y como lo demuestra el EEG son casi continuas y en su propagación intermitente a estructuras Mecenfálicas, se produce la perdida de tono brusco (Espasmo) clínicamente detectado, y ésta continua desorganización de espiga, ondas lentas y agudas, explica el estado confusional y de letargo en el que se ve el paciente; por otro lado la enfermedad fundamental puede por si sola producir el cuadro clínico de retraso.

DIAGNOSTICO

Los padres generalmente consultan en temprana edad al médico pediatra, quejándose generalmente de que el niño tiene caídas bruscas hacia adelante, no sostienen la cabeza, esto se repite varias veces al día y como se señalaba puede asociarse el llanto agudo. Entre otros datos señalados esta el aumento del tono, flacidez, irritabilidad y estancamiento en su desarrollo Psicomotor e Insomnio. Es posible casi siempre ver los episodios, ya que estos se repiten con bastante frecuencia. El examen demuestra retraso el cual puede ser marcado, pero quizá acentuado por las crisis que se están repitiendo clínica y subclínicamente.

Los exámenes de laboratorio y las radiografías de cráneo no ayudan en la mayoría de los casos.

El Electroencefalograma es definitivamente diagnóstico por su marcada desorganización, en forma generalizada con ondas lentas agudas y espigas continuas, que le han hecho acreedor del nombre de HIPSARRITMIA, y que permite diferenciarlos de otras variantes de crisis de la primera infancia, pero que tienen menor compromiso mental.

Como se explica anteriormente puede verse asociada o producida por una serie de alteraciones que comprometen al Sistema Nervioso Central, pero en los casos que hemos observado aún no se ha demostrado Patología de fondo; el seguimiento de los casos y los estudios subsecuentes permiten descubrir algunas veces una Esclerosis Tuberosa.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

- 1) Con crisis típicas de Pequeño Mal
- 2) Triada de Lenox (Crisis de Ausencia, Crisis Aquinéticas y Crisis Mioclónicas).
- 3) Crisis generalizadas de Trastornos Convulsivos Tipo Gran Mal.
- 4) Padecimientos que cursan con retraso Psicomotor Progresivo.
- 5) Enfermedades Metabólicas.
- 6) Neoplasias.
- 7) Infecciones del Sistema Nervioso
- 8) Traumatismos de craneo en fase aguda.

TRATAMIENTO

El ACTH ha sido usado con resultados satisfactorios e incluso cuando se ha adversado su utilidad y se ha sustituido solo por Esteroides los resultados no son los mismos, por lo que se supone que tiene una acción propia a pesar de la liberación de corticosteroides, las dosis no se han estandarizado, algunos recomiendan 20 a 30 unidades cada día, otros hasta 60 unidades diarias por períodos de 20 a 30 días y luego sustituir por Prednisona a dosis de mantenimiento (de 1 a 2 mgs. por kilogramo de peso). Podrá repetirse el ACTH, en caso de reactivarse la sintomatología.

Otros recomiendan su uso continuo por un año; los que recomiendan esteroides, inician con dosis altas 40-60 mgs. en 24 horas y bajar gradualmente de 10 a 15 días para dejar dosis de mantenimiento posterior.

Simultáneamente deben usarse derivados Benzodiazepínicos como: Diazepan, Nitrozepan, Clorozepan, a las dosis necesarias para control clínico del cuadro, desde 5-30 mgs. diarios repartidos en tres dosis, pueden asociarse sobre todo cuando la dosis ya es alta y no hay respuesta adecuada.

EVOLUCION DEL PADECIMIENTO

El veinte y cinco por ciento mueren en los tres primeros años de vida, de los restantes, en un treinta por ciento puede haber remisión espontánea, el restante grupo, pueden asociarse crisis mayores y establecer una mezcla de pequeñas y grandes crisis. En los casos con seguimiento, hemos observado tres casos con detención clínica del problema y subsecuentemente progreso en su desarrollo Psicomotor pero con nivel Subnormal, no tipificado aún.

ANALISIS Y RESULTADOS

Se revisaron los casos de 1,400 niños vistos por el diagnóstico de epilepsia del mes de mayo de 1977 a mayo de 1978, estos niños están comprendidos entre los 0 meses a los 24 meses de edad, son referidos de las unidades periféricas o del servicio de emergencia por médicos pediatras.

En este lapso de tiempo fue posible detectar 4 casos, 2 referidos directamente por crisis de "Petit Mal", uno con el diagnóstico de EPILEPSIA y uno fue detectado al revisar los estudios de EEG solicitados rutinariamente y se le mandó a llamar.

Las edades están comprendidas entre los 4 meses y el año 2 meses. El de 4 meses tenía como antecedente que un mes antes se le había aplicado una vacuna, probablemente triple (fuera de la institución).

El mayor de los pacientes el de 1 año 2 meses, había sido tratado durante 3 meses con diagnóstico equivocado, por lo tanto la respuesta era insatisfactoria. No se tiene otro tipo de antecedentes o hallazgos en los demás casos.

En cuanto al sexo 3 son mujeres y 1 es hombre.

El cuadro clínico bastante característico en todos, manifiesto por desarrollo Psicomotor lento o estacionario, sin sostener la cabeza, ni sentarse. Múltiples crisis de parpadeo, caída hacia adelante, irritabilidad, alteraciones del sueño.

Tratamiento establecido, ya establecido el diagnóstico de Hipsarritmia electroencefalográficamente, se inicio: ACTH a 20 unidades diarias durante 20 días y posteriormente sustituida por Prednisona a la dosis de 5 mgs. tid. y finalmente 10 mgs. diarios

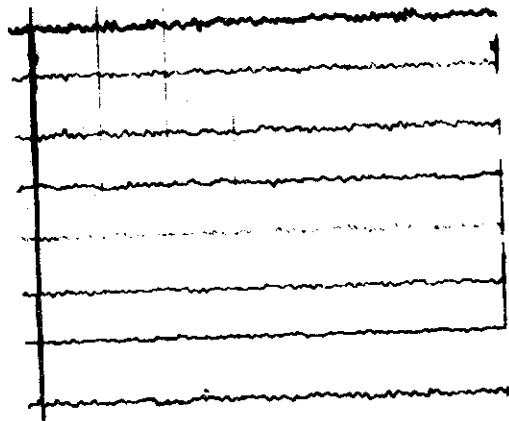
de mantenimiento.

Nitrozepan en dos de los casos Diazepan y Nitrozepan en los otros dos.

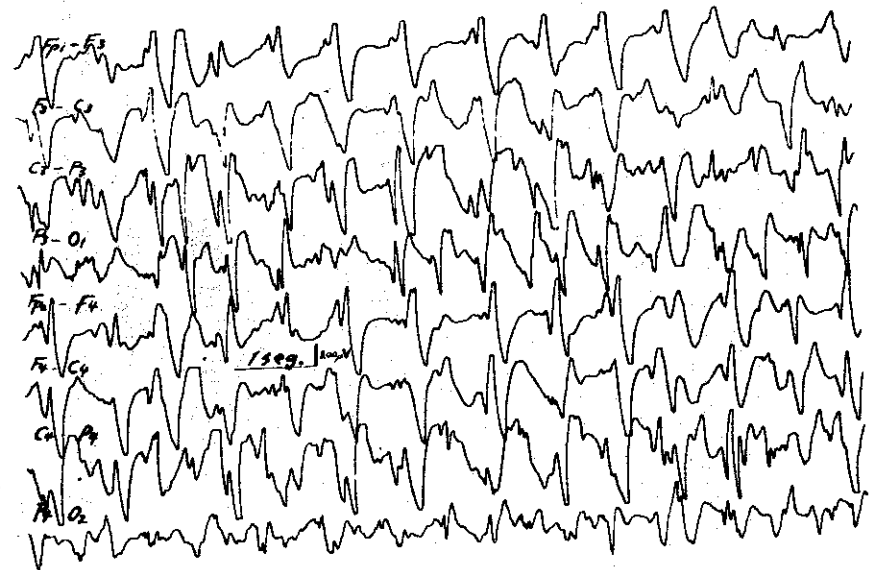
Todos los pacientes fueron referidos a rehabilitación para tratamiento de fisioterapia. No ha habido fallecimiento alguno a la fecha y el mayor de ellos ha iniciado la marcha. El tiempo de seguimiento de estos casos es de 10 meses el más prolongado y de 4 meses el menor.

Otros tratamientos que deben agregarse son antiácidos para evitar complicaciones de los esteroides.

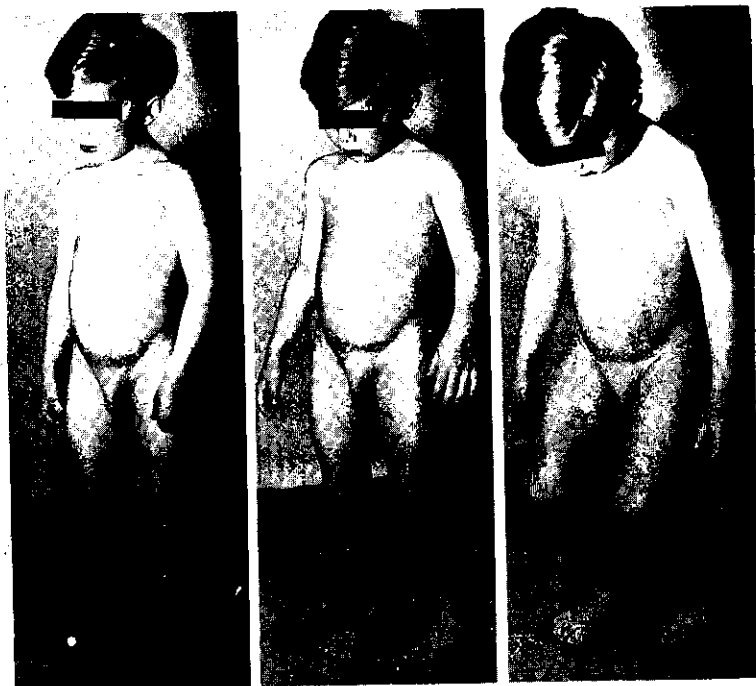
ELECTROENCEFALOGRAMA NORMAL



ELECTROENCEFALOGRAMA ANORMAL



FOTOGRAFIA DE NIÑO CON EEG INDICATIVO DE HIPSARRITMIA



CONCLUSIONES

- 1) Entre los cuadros de Epilepsia conocidos y éste, el único que se hace acreedor al término de "Epilepsia Maligna", lo cual está demostrado por la evolución Neurológica del paciente.
- 2) El conocimiento y divulgación de esta situación nos obliga a tenerla presente sobre todo porque es una de las pocas causas de retraso mental evolutivo, susceptible de controlarse e incluso mejorar.
- 3) Evidentemente existe un desconocimiento relativamente grave en los programas de enseñanza pediátrica, ya es que hasta en la elaboración de este trabajo, nos damos cuenta de su importancia y del manejo tan especial.
- 4) Aunque se conoce algún tipo de padecimientos que predisponen a la aparición de esta entidad clínica, estos, son prácticamente en su mayoría difíciles de controlar lo que hace más grave el pronóstico de la enfermedad.
- 5) Los casos observados no permitieron hasta este momento identificar alguna enfermedad colateral predisponente y quizá a eso se deba, la relativa evolución satisfactoria.
- 6) No existe de momento algún procedimiento que permita prevenir esta enfermedad aún cuando por la presencia de una de las posibles causas, sea detectada previo a la aparición del cuadro clínico.
- 7) Se ha señalado como consecuencia en algunas oportunidades a la administración de vacunas como se refiere en la historia de uno de los casos, pero sin que se halla comprobado en forma definitiva y no es motivo para dejar de hacer los procedimientos de inmunización.

RECOMENDACIONES

- 1) Ante la sospecha de enfermedad sugestiva de epilepsia con retraso del desarrollo Psicomotor, solicitar de urgencia un estudio electroencefalográfico ya que es la única forma de hacer el diagnóstico definitivo.
 - 2) Una vez establecido el diagnóstico iniciar de inmediato el tratamiento ya que esto favorecerá el pronóstico del paciente sobre todo en lo que se refiere al deterioro neurológico.
 - 3) Cuando se utilice Diazepan o Nitrozepan como parte del tratamiento y la respuesta no sea satisfactoria aún aumentando la dosis, lo que solo crea problemas de sedación, utilizar estos medicamentos asociados a la mitad de las dosis o bien uno de ellos a dosis plenas y el otro a la mitad de las dosis. Si de todos modos no hay respuesta, reiniciar otro tratamiento con ACTH por período igual al inicial.
- El tratamiento de Rehabilitación es urgente se inicie tan pronto ceda el cuadro clínico.
- Es recomendable agregar al tratamiento tan prolongado de esteroides algún antiácido si no hay contraindicaciones de otra índole.
- Cuando al cuadro clínico de Hipsarritmia se agreguen crisis con otro patrón parciales o generalizadas, deberá asociarse tratamiento adecuado Difenil hidantoinato o barbitúricos a dosis terapéuticas.
- El tratamiento deberá seguirse de acuerdo a la evolución clínica y Electroencefalográfica por tiempo indefinido.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Clínicas Médicas de Norte América; "Neurología Clínica". Noviembre de 1972.
- 2) Houston Merritt; "Neurología", Editor Méndez Oteo, México, 1965, 1a. Edición en castellano.
- 3) Clínicas Pediátricas de Norte América; "Neurología Pediátrica", agosto 1976.
- 4) Dr. Marcus A. Krupp, Dr. Milton J. Chatton; "Diagnóstico Clínico y Tratamiento", Editorial El Manual Moderno, S.A. 11a. Edición.
- 5) Louis Goodman, Alfred Gilman; "Bases Farmacológicas de la Terapéutica", Editorial Interamericana, México 1974, 4a. Edición.
- 6) G. Bodechtel; "Diagnóstico de Enfermedades Neurológicas", Editorial Paz Montalvo, 1a. Edición, 1961.
- 7) Harrison; "Medicina Interna", Editorial La Prensa Médica Mexicana, 1973, 4a. Edición.

BR. RAUL ADOLFO ARMAS BORJA

DR. MARIO A. HERRERA
Asesor

DR. MARIO MORENO CAMBARA
Revisor

DR. JULIO DE LEON
Director de Fase III

DR. RAUL A. CASTILLO
Secretario General

p. Bo.

DR. ROLANDO CASTILLO MONTALVO
Decano