

EPILEPSIA O TRASTORNO NEUROLÓGICO FUNCIONAL. ESTRATEGIAS PARA EL DIAGNÓSTICO

JAUME CAMPISTOL

Servicio Neuropediatría, Hospital Universitari Sant Joan de Déu, Barcelona, España

Dirección postal: Jaume Campistol. Servicio Neuropediatría, Hospital Universitari Sant Joan de Déu, Passeig Sant Joan de Déu 2, Esplugues de Llobregat 08950, Barcelona, España

E-mail: jaime.campistol@sjd.es

Resumen

Una convulsión es la manifestación de signos o síntomas producidos por una actividad neuronal excesiva o sincrónica en el cerebro. Suele presentarse como episodios breves, autolimitados, de movimientos involuntarios que pueden afectar a una parte del cuerpo o su totalidad y que, en ocasiones, se acompañan de pérdida de la conciencia y control de esfínteres. Puede considerarse epilepsia una sola crisis no provocada en un paciente con un elevado riesgo de recurrencia.

Los trastornos paroxísticos no epilépticos se definen como episodios de aparición brusca y de breve duración que imitan a una crisis epiléptica, originados por una disfunción cerebral de origen diverso que a diferencia de la epilepsia no obedecen a una descarga neuronal excesiva. Su incidencia es mucho más elevada que la epilepsia y pueden aparecer a cualquier edad. Es importante para el diagnóstico analizar los factores desencadenantes, los pormenores de cada episodio, examen físico y solamente proceder a los exámenes complementarios básicos como video-electroencefalograma en caso de duda o para confirmación diagnóstica.

Existe la tendencia a sobrediagnosticar epilepsia y al uso excesivo de fármacos anticonvulsivos. Los que con mayor frecuencia se pueden confundir son los síncope, ensoñaciones y las pseudocrisis.

Palabras clave: epilepsia, trastornos paroxísticos no epilépticos, pseudocrisis, video-electroencefalograma

Abstract

Epilepsy or functional neurological disorders. Strategies for diagnosis

A seizure is the manifestation of symptoms or signs produced by excessive or synchronous neuronal activity in the brain. It usually presents as brief, self-limited episodes of involuntary movements that can affect a part or the entire body and that are sometimes accompanied by loss of consciousness and sphincter control. Epilepsy may be considered after a single unprovoked seizure in a patient with a high risk of recurrence.

Paroxysmal non-epileptic disorders are defined as episodes of sudden onset and short duration that imitate an epileptic seizure, caused by a brain dysfunction of diverse origin that, unlike epilepsy, is not due to excessive neuronal discharge. Its incidence is much higher than epilepsy and it can appear at any age. It is important for diagnosis to analyze the triggering factors, the details of each episode, physical examination and only proceed to basic complementary tests such as video-electroencephalogram in case of doubt or for diagnostic confirmation.

There is a tendency to overdiagnose epilepsy and excessive use of anticonvulsant drugs. Those that can most frequently be confused are syncope, "daydreams" and pseudoseizures.

Key words: epilepsy, non-epileptic paroxysmal disorders, pseudo seizures, video-electroencephalogram

Una convulsión es la manifestación de síntomas o signos producidos por una actividad neuronal anormalmente excesiva o sincrónica en el cerebro. Suele presentarse como episodios breves, autolimitados, de movimientos involuntarios que pueden afectar a una parte del cuerpo o su totalidad y que, en ocasiones, se acompañan de pérdida de la conciencia y del control de los esfínteres. Se produce por una descarga eléctrica brusca, excesiva e hipersincrónica de un grupo de neuronas, y de su propagación a través de redes neuronales. La presencia de convulsiones no siempre supone la existencia de una epilepsia. Anteriormente, la epilepsia se definía por la presencia de por lo menos dos crisis no provocadas con un intervalo de separación >24 horas. La definición práctica revisada implica que también se puede considerar epilepsia con una sola crisis no provocada en un paciente con elevado riesgo de recurrencia¹.

Por otra parte, existen los trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) que se definen como episodios repetidos que imitan a una crisis epiléptica pero que, en realidad, no lo son. Su aparición es generalmente brusca y de breve duración, originados por una disfunción cerebral de origen diverso (procesos fisiológicos o psicológicos) y que, a diferencia de la epilepsia, no obedecen a una descarga neuronal excesiva. Constituyen un grupo heterogéneo de situaciones muy polimorfas desde el punto de vista semiológico. La diferencia es muy sutil y fácilmente pueden confundirse ambos trastornos. Muchos son edad-dependientes y desaparecen sin dejar secuelas².

Motivos de confusión

La inquietud que generan en el paciente y muy especialmente en los familiares es enorme. Mayor angustia genera no diagnosticarlos o etiquetarlos erróneamente de epilepsia, someterlos a fármacos anticonvulsivos (FAC) que no necesitan, a exámenes complementarios que no precisan o a las limitaciones propias de la epilepsia cuando no lo requieren. Todo ello forma parte de los errores habituales que se pueden cometer cuando no se analizan en profundidad o se desconocen los TPNE. La confusión se da también en pacientes con déficits neurológicos o con epilepsia que además pueden asociar pseudocrisis, no solo a través de mecanismos

biológicos sino también porque la observación de ataques epilépticos puede proporcionar un modelo de aprendizaje^{3,4}.

Existen varios factores responsables de estos errores en la práctica diaria como una anamnesis incorrecta, valoración imprecisa de los episodios o una deficiente interpretación semiológica. La presencia de fenómenos clínicos considerados clásicamente como “epilépticos” (mordedura de lengua, incontinencia esfínteres, opistótonos) en un TPNE puede contribuir a ello². La valoración e interpretación de los antecedentes familiares es otra fuente de error. En general, solamente se solicitan exámenes complementarios en caso de duda y para descartar otra enfermedad responsable del cuadro: epilepsia, enfermedad metabólica, genética, degenerativa, proceso expansivo, enfermedad cardíaca o digestiva. Se debe enfatizar en el gran valor que tiene el trazado del electroencefalograma (EEG) en un paciente con sospecha de epilepsia y el limitado valor confirmatorio en un TPNE.

Clasificación de los trastornos paroxísticos no epilépticos

No podemos analizar en este capítulo todos y cada uno de los TPNE. Existen algunas monografías al respecto donde se detallan los TPNE^{2,3}. Nos limitaremos a revisar algunos que con mayor frecuencia se confunden con crisis epilépticas: síncope, ensoñaciones y especialmente pseudocrisis.

Síncope

El síncope se define por una pérdida brusca de la conciencia y del tono postural debido a hipoperfusión cerebral (por fallo hemodinámico que conduce a una hipoxia cerebral aguda y transitoria) y recuperación espontánea. Aparece cuando la falta de perfusión/oxigenación cerebral supera los 10 segundos. Con frecuencia se asocia sudoración, palidez, debilidad, parestesias y, si se prolonga, rigidez generalizada, opistótonos, trismos, y sacudidas mioclónicas irregulares de los miembros (síncope convulsivo). Puede cursar además con enuresis o incluso mordedura de lengua. La duración suele ser corta (10-30 segundos) aunque hay casos de mayor duración. Algunos pacientes presentan síntomas prodrómicos (pre-síncope) caracterizados por mareo, parestesias en miembros in-

feriores, sensación de calor, náuseas, palidez y visión borrosa que desaparecen con el decúbito. La recuperación es rápida sin síntomas de confusión postictal. Hay varios tipos de síncope dependiendo de su mecanismo fisiopatológico. El más común es el síncope mediado neuralmente o no cardiogénico y que incluye el síncope vaso-vagal, espasmos del sollozo pálidos-cianóticos y síncope producido por un incremento de la presión intratorácica como resultado de tos intensa (síncope tusígeno) o maniobras de Valsalva y el síncope del seno carotídeo. La prueba de la mesa basculante es un procedimiento para confirmar el diagnóstico de síncope vaso-vagal solamente en casos dudosos³.

El síncope cardiogénico puede resultar tanto de una alteración del ritmo cardíaco (bradiparritmia, QT largo, síndrome de Brugada), como de una alteración estructural cardíaca (cardiomiopatía, estenosis aórtica o mitral, tumor intracardíaco). Junto al cuadro clínico del síncope se suelen asociar palpitaciones, dolor torácico, respiración entrecortada y/o fatiga. El síncope cardíaco puede ocurrir en cualquier posición del paciente, incluida la posición de decúbito o el sueño y especialmente durante períodos de ejercicio intenso, emoción o excitación. Es importante investigar antecedentes familiares de muerte súbita y cuadros similares de cardiopatía o arritmias. La pérdida de conciencia y las convulsiones desencadenadas por miedo o sobresalto, particularmente si ocurren durante el ejercicio, son muy sugestivas de un síndrome QT prolongado. En casos de síncope infanto-juvenil en los que no se cumplan los criterios de ser mediados neuralmente o existan dudas, se debería efectuar un estudio cardiológico completo dada la posibilidad de muerte súbita. El tratamiento depende de la enfermedad de base y en ocasiones se debe recurrir a tratamiento antiarrítmico, ablación quirúrgica, implantación de marcapasos o desfibrilador³.

Existen otros síncope como el febril, situacionales (tos, micción, dolor abdominal), por hipotensión ortostática y de taquicardia postural ortostática.

Ensoñaciones

Consisten en episodios más o menos prolongados de desconexión o aislamiento del entorno, de contacto confuso con la realidad, con mi-

rada fija o inatención, con el paciente en vigilia. Se presentan en la infancia-adolescencia. Los episodios tienen una duración inferior a cinco minutos, no se acompañan de ninguna sintomatología y se interrumpen voluntariamente o al aplicar estímulos externos como el tacto, las cosquillas o la oferta de algo interesante para el paciente.

Las pseudo-ausencias o *daydreams* suelen producirse por aburrimiento, especialmente durante la observación de la televisión o por inatención y desinterés en el aula. Habitualmente pretenden la búsqueda de contenidos gratificantes, de modo que pueden crear cierta adicción, al desarrollar emociones hacia los personajes de sus fantasías^{2,4}.

Es un proceso relativamente común que se confunde con epilepsia ausencia infantil o con crisis parciales complejas. Cuando existen dudas se puede descartar la epilepsia ausencia mediante un registro con video-electroencefalograma (vEEG) con hiperventilación o las crisis focales complejas con vEEG de vigilia y sueño espontáneo. Se debe identificar el trastorno, descartar la epilepsia y modificar los factores favorecedores del cuadro.

Pseudocrisis

Las pseudocrisis son cambios paroxísticos bruscos cuya semiología se asemeja a una crisis epiléptica a nivel motor, sensorial, autónomo o cognitivo, pero sin la actividad cerebral EEG anormal, que cabría esperar ante esta semiología. Su nombre varió desde crisis funcionales, psicógenas, disociativas, histero-epiléptica, psicógena no epiléptica o pseudocrisis⁵.

En el CIE-11 lo incluyen como un trastorno disociativo y el DSM-5 se propone como "trastorno neurológico funcional, con movimientos anormales"^{1,5}. Es una afección común, mal conocida, que constituye la tercera causa de malestar con pérdida del conocimiento en urgencias. Las pseudocrisis ocurren preferentemente en adultos jóvenes (15-35 años). En la población pediátrica la edad media de presentación es de 12.8 años con predominio en el sexo femenino⁶. En algunas series el retardo en el diagnóstico tiene una media de 7.2 años.

La semiología es predominantemente motora mayor, seguida de motora menor, dialéctica y finalmente las auras. Los episodios suelen ser

muy aparatosos, acompañados de gritos y llanto, casi nunca se golpean y suelen manifestarse en ambientes “seleccionados”. Hay varios subtipos clínicos como forma de presentación (Tabla 1)^{5,7,8}.

En ocasiones, el evento puede ser provocado por inducción y entonces el diagnóstico es más sencillo. No ocurre lo mismo cuando se trata de episodios sensoriales o puramente motores que podrían remedar crisis parciales complejas o crisis del lóbulo frontal³. Con frecuencia se tiende a etiquetarlas de epilepsia e iniciar FAC, con sus efectos iatrogénicos y posibles consecuencias psicosociales ante el diagnóstico erróneo, mientras persisten las crisis. Algunas características clínicas pueden ser de ayuda para diferenciar las pseudocrisis de las crisis epilépticas (Tabla 2).

Se han propuesto varias hipótesis para explicar su aparición como un mecanismo de defensa evolutivo específico. En general se encuentran historias de abuso sexual, físico, estrés postraumático, eventos negativos inesperados o conflictos familiares^{5,9}. A nivel psicopatológico estos pacientes tienen tendencia más disociativa, personalidad límite y otras comorbilidades psiquiátricas como depresión, ansiedad, trastornos somatomorfos o estrés postraumático.

Se deben sospechar pseudocrisis cuando un niño o adolescente tiene ataques frecuentes a pesar de un tratamiento médico adecuado, cuando las convulsiones tienen características clínicas atípicas, los EEG son repetidamente normales y los episodios se ven exacerbados por el estrés u otros eventos externos⁴. La inducción por sugestión de pseudocrisis utilizando procedimientos sencillos, puede ser útil.

Es ideal para ayudar al diagnóstico un registro de los episodios críticos de los pacientes con un vídeo doméstico o vEEG del episodio^{6,7}. Muchos

pacientes carecen de acceso a unidades de monitorización especializadas o tienen un diagnóstico de epilepsia debido a una monitorización poco precisa.

El diagnóstico clínico de pseudocrisis no es fácil y puede evocar fácilmente ataques epilépticos, síncope, ataques de pánico, parasomnias, migraña con aura e incluso accidentes isquémicos transitorios. Un diagnóstico temprano correcto es esencial para evitar la aparición de estas consecuencias, a veces desastrosas para el paciente.

Se han evaluado marcadores biológicos para diferenciar las pseudocrisis como los niveles séricos de prolactina, lactato, creatinquinasa y enolasa neuronal específica, que pueden estar elevados después de convulsiones epilépticas (excepto en convulsiones focales). Los niveles séricos de prolactina aumentan en los 20 minutos posteriores al episodio ictal en una crisis tónico-clónica generalizada^{5,9}.

Los acelerómetros de muñeca pueden permitir distinguir también las crisis epilépticas de las funcionales. Estudios de neuroimagen funcional destacan una mayor conectividad entre la ínsula y las áreas motoras de predominio derecho. Estudios con SPECT ictal revelaron anomalías en las redes límbicas^{5,10}.

Ante la sospecha de pseudocrisis lo ideal es remitirlo a un neuropediatra/epileptólogo que intentará confirmar el diagnóstico. Conviene insistir en obtener información sobre los síntomas que ocurren previos al episodio paroxístico y la aparición de una posible fase postictal. Puesto que a menudo hay una amnesia de los hechos, una historia real de un testigo presente en el momento de los hechos suele ser valiosa para conocer, lo mejor posible, la secuencia de aparición de la sintomatología^{9,11}. El registro vEEG

Tabla 1 | Subtipos clínicos principales de pseudocrisis* (adaptada de Szabo⁷)

- Convulsiones breves, con actividad automática emocional (32%)
- Crisis monosintomáticas, con preservación conciencia (23%)
- Crisis de pseudosíncope (17%)
- Crisis prolongadas, sin manifestaciones axiales (16%)
- Crisis prolongadas, con manifestaciones axiales (12%)

*Subtipos que pueden aparecer en un mismo paciente y podrían reflejar distintos mecanismos anátomo-funcionales

Tabla 2 | Datos clínicos para ayudar a diferenciar pseudocrisis de crisis epiléptica

	Pseudocrisis	Crisis epiléptica
Aparecen en situaciones muy concretas	+++	-/+
Inducidas	Sugestión, estímulos diversos	Falta de sueño, hiperventilación pulmonar, estimulación luminosa intermitente, alcohol, olvido de toma de medicamentos
Aparición en sueño	-	+++/-
Teatralización del episodio	+++	-/+
Respuesta a estímulos dolorosos	++	-/+
Duración del episodio	Largo	Corto (excepto <i>status epilepticus</i>)
Movimientos cefálicos laterales	+++	+/-
Opistotónos	++	+/-
Posturas tónicas	+	+++
Movimientos asíncronos	+++	+/-
Movimientos pélvicos	++	-/+
Actividad motora alternante	+++	+/-
Actividad tónico-clónica que va disminuyendo	+	+++
Fluctuación síntomas	+++	+/-
Vocalizaciones complejas	++	-/+
Llanto ictal	++	-/+
Cierre palpebral	+++	+/-
Pérdida de conocimiento	-	++/-
Confusión post-ictal	-/+	+++
Respiración estertorosa al final del episodio	-	+++
Mordedura de lengua	anterior	lateral
Incontinencia urinaria	-	++

prolongado es la técnica de referencia para establecer un diagnóstico de pseudocrisis y permite observar con detalle la semiología de los episodios. La ausencia de modificación del EEG en fase preictal, ictal y postictal, orienta a una pseudocrisis⁷. Las maniobras de provocación habituales en pacientes con epilepsia (hiperventilación pulmonar y estimulación luminosa intermitente) pueden desencadenar pseudocrisis^{3,5,7,11}. En ocasiones maniobras espontáneas/provocadoras que pueden variar desde una simple sugerencia verbal, aplicar luz en la cara, ruido inesperado o inyección de una solución salina, pueden desencadenar nuevos episodios. De este modo se podrá descartar la epilepsia y derivar al paciente para tratamiento a cargo de un psicólogo/psiquiatra.

El tratamiento de pseudocrisis está poco estandarizado y requiere un enfoque multidisciplinario que incluye la intervención del neuropediatra, psiquiatra y psicólogo. Es fundamental que el paciente y los familiares comprendan y acepten el diagnóstico y la atención global y evitar que el paciente sienta rechazo hacia el equipo de salud^{10,11}. Hay que proporcionar un modelo para explicar los episodios y factores predisponentes. Si acudía con un diagnóstico de epilepsia es necesario exponer al paciente que establecer el diagnóstico es difícil, mencionar la importancia del papel de vEEG e iniciar retirada gradual de FAC^{9,11}.

La terapia cognitiva conductual es la única que demostró cierta eficacia junto con el apoyo por parte del psiquiatra/psicólogo y la identifica-

ción de factores predisponentes, precipitantes y perpetuadores^{8,10,12}.

Los tratamientos farmacológicos como sertralina o venlafaxina, no tienen acción demostrada en pseudocrisis, pero pueden tener interés en el tratamiento de comorbilidades psiquiátricas asociadas, en particular si hay depresión^{7,9,10}. En pacientes que padecen pseudocrisis y crisis epilépticas debemos enseñarles, así como a quienes los rodean, qué ataques son epilépticos y cuáles no⁹. El pro-

nóstico en general es reservado, pero pueden mejorar manteniendo la buena comunicación entre el equipo sanitario y el paciente. El resultado final es peor cuando el diagnóstico es tardío, si hay un antecedente de hospitalización psiquiátrica, estrés postraumático, historia de abusos y si el paciente presenta un nivel socioeconómico bajo o no dispone de apoyo familiar^{9,11,12}.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Specchio N, Wirrell EC, Scheffer IE, et al. Classification and definition of epilepsy syndromes with onset in childhood: Position paper by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia* 2022; 63: 1398-442.
2. Campistol J. Trastornos paroxísticos no epilépticos en la infancia. Barcelona: Viguera editores, 2014.
3. Aicardi J. Diseases of the nervous system in childhood, 4th ed. Londres: Mac Keith Press, 2019.
4. Kaplan PW, Fisher RS. Imitators of Epilepsy, 2nd ed. New York: Ed Demos Medical Publishing, 2005.
5. Hallett M, Aybek S, Dworetzky BA, McWhirter L, Staab JP, Stone J. Functional neurological disorder: new subtypes and shared mechanisms. *Lancet Neurol* 2022; 21: 537-50.
6. Madaan P, Aggarwal S, Sharma M. Non-epileptic events in children. *Seizure* 2021; 93: 171-5.
7. Szabó L, Siegler Z, Zubek L, et al. A detailed semilogic analysis of childhood psychogenic nonepileptic seizures. *Epilepsia* 2012; 53: 565-70.
8. Paola L, LaFrance WC Jr. Psychogenic Nonepileptic Seizures (PNES) classification: still "time for progress". *Arq Neuropsiquiatr* 2021; 79: 269-71.
9. Pick S, Anderson DG, Asadi-Pooya AA, et al. Outcome measurement in functional neurological disorder: a systematic review and recommendations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2020; 91: 638-49.
10. Modesti MN, Rapisarda L, Capriotti G, Del Casale A. Functional neuroimaging in dissociative disorders: a systematic review. *J Pers Med* 2022; 12: 1405.
11. Verstraete A, Bodart O. Non-epileptic psychogenic seizures. *Rev Med Liege* 2023; 78: 273-80.
12. Reilly C, Menlove L, Fenton V, Das KB. Psychogenic nonepileptic seizures in children: a review. *Epilepsia* 2013; 54: 1715-24.