



El Rincón del Residente



caso clínico interactivo
www.sepeap.org

Coordinadores: M. García Boyano*, S. Criado Camargo*,
R. Vila de Frutos**, L. García Espinosa*

*Residentes de Pediatría del Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid.

**Residente de Pediatría del Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid.

El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos e imágenes clínicas entre otras. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en www.sepeap.org

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Erupción cutánea de inicio simultáneo en dos hermanos

M. López de Viñaspre Vera-Fajardo*,
V. Fernández Cabo*, C. López Fernández**,
L. Fernández Calderón**

*Médico Residente de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Médico Adjunto de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander



Resumen

Se presenta el caso de dos hermanos de 2 y 6 años, que acuden a nuestro Servicio de Urgencias por erupción en cara y tronco de aparición reciente y simultánea. Se plantea el posible diagnóstico diferencial y se comenta la patología identificada y el manejo realizado.

Abstract

The case report of two brothers aged 2 and 6 years old who come to the emergency department after presenting a recent and simultaneous rash localized in face and trunk, is presented. The possible differential diagnosis is considered and the condition and its management are discussed.

Caso clínico

Acuden a Urgencias pediátricas dos hermanos de 2 y 6 años por aparición reciente y de forma súbita de una erupción cutánea pruriginosa consistente en rubor facial, cervical y en parte superior del tronco. No presentan: fiebre, sintomatología respiratoria, digestiva, ni otra clínica acompañante. La madre comenta que la erupción se ha iniciado de forma repentina 30 minutos después de comer un guiso de pescado. Niegan: proceso infeccioso previo y/o reciente, contacto con animales, ingesta medicamentosa u otras sustancias potencialmente tóxicas.

Antecedentes personales

Están correctamente vacunados y no presentan alergias alimentarias ni medicamentosas conocidas. Niegan enfermedades previas de interés, salvo dermatitis atópica leve el hermano de menor edad.

Exploración física

Ambos pacientes presentan un triángulo de evaluación pediátrica estable, con buen estado general y constantes normales, incluida saturación de oxígeno por pulsioximetría



Figura 1. Erupción cutánea en paciente de 2 años.



Figura 2. Erupción cutánea en paciente de 6 años.

y tensión arterial. En el paciente de dos años, destaca un exantema macular eritematoso pruriginoso, que blanquea a la digitopresión, de distribución facial en: ambas mejillas, región perioral, vértice nasal, región frontal (Fig. 1), cervical anterior y en parte superior del tronco, con alguna lesión de rascado y sin signos de sobreinfección. El hermano de mayor edad presenta un exantema de similares características en: cara, cuello y tórax superior, asociado a aumento de temperatura local, con rubor facial en ambas mejillas (Fig. 2).

Ninguno de ellos presenta angioedema, signos externos de dificultad respiratoria ni alteraciones en la auscultación cardiopulmonar. El resto de la exploración física es anodina.

1. Con los datos disponibles hasta el momento, ¿cuál de las siguientes preguntas le parece relevante para establecer un diagnóstico de sospecha?
 - a. Tipo de pescado ingerido, así como su conservación previa.
 - b. Episodios previos similares tras ingesta de pescado.
 - c. Tiempo transcurrido entre la ingesta y el inicio de los síntomas.
 - d. Afectación de otros comensales.
 - e. Todas las anteriores.
2. Al reinterrogar a la madre, refiere que el guiso contenía atún blanco que fue comprado en las 24 horas pre-

vias en un supermercado y conservado en el frigorífico del domicilio hasta el momento de su preparación. Nos cuenta además que el padre de los niños, que también comió dicho guiso, simultáneamente, ha iniciado clínica cutánea consistente en enrojecimiento facial, cervical y de parte superior del tronco, asociando sensación de calor intenso y disnea; motivo por el que en el momento actual, está siendo atendido en el servicio de Urgencias del mismo hospital. Con la sospecha diagnóstica actual, ¿qué pruebas complementarias de primer nivel realizaría inicialmente?

- a. Hemograma, ionograma y función renal.
 - b. *Prick-test*.
 - c. IgE específica sérica.
 - d. Triptasa sérica a las 1-2 horas desde el inicio de la sintomatología.
 - e. No realizaría ninguna prueba complementaria.
3. Según su sospecha clínica, ¿cuál de los siguientes tratamientos le parece el más indicado?
 - a. Adrenalina intramuscular o intravenosa.
 - b. Fluidoterapia intravenosa.
 - c. Hidrocortisona oral.
 - d. Dexclorfeniramina oral.
 - e. Salbutamol inhalado.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación

continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Respuestas correctas

Pregunta 1.

Respuesta correcta: e. Todas las anteriores.

Comentario

Ante este cuadro clínico, caracterizado por sintomatología cutánea que se inicia de forma brusca tras ingesta de pescado azul y que afecta a varios comensales, debemos establecer como principal diagnóstico de sospecha la escombroidosis, que es la intoxicación por histamina que se produce tras la ingesta de pescado azul contaminado por una mala conservación de este, habitualmente a temperaturas superiores a 4°C⁽¹⁻⁴⁾. Se ha asociado frecuentemente al consumo de pescados de la familia *Scombroidae* y *Scomberesocidae* como son: atún, caballa y bonito; habiéndose descrito también casos tras ingesta de: anchoas, pez limón, pez espada, arenques, salmón, trucha y queso suizo⁽¹⁻⁴⁾.

Una anamnesis minuciosa nos permitirá, en la mayoría de los casos, establecer el diagnóstico de sospecha. En nuestro caso clínico, todas las preguntas son relevantes para completar la anamnesis; ya que, conocer el tipo de pescado implicado y su proceso de conservación, el tiempo transcurrido entre la ingesta y el inicio de los síntomas (habitualmente pocos minutos), la afectación de otros comensales y la ausencia de episodios previos similares tras consumo de pescado, nos permite plantear la escombroidosis como principal diagnóstico de sospecha frente a otras entidades, como son las reacciones alérgicas alimentarias.

Pregunta 2.

Respuesta correcta: e. No realizaría ninguna prueba complementaria.

Comentario

El diagnóstico de la escombroidosis es principalmente clínico a partir de una anamnesis y exploración física completas⁽¹⁻⁴⁾. A pesar de que las pruebas complementarias no son necesarias generalmente, puede ayudar a confirmar el diagnóstico, la medición de los niveles de histamina en el pescado responsable, si se dispone del mismo, y/o la medición de niveles plasmáticos de histamina en el paciente^(1,2,4). No existe ninguna alteración característica en el hemograma ni el ionograma. Por último, si existe alta sospecha de alergia alimentaria, puede determinarse la triptasa sérica, IgE específica o realizar un *Prick-test*^(2,4).

En nuestro caso, la correcta anamnesis permitió realizar el diagnóstico clínico sin precisar pruebas complementarias.

Pregunta 3.

Respuesta correcta: d. Dexclorfeniramina oral.

Comentario

En las formas leves como las que se exponen en este caso clínico, el único tratamiento eficaz es la administración precoz de antihistamínicos anti-H1 vía oral, reservándose otros tratamientos como: fluidoterapia intravenosa, adrenalina, corticoides sistémicos y/o salbutamol, para los casos graves⁽¹⁻⁴⁾.

Evolución

Ambos pacientes reciben tratamiento con dexclorfeniramina vía oral durante 48 horas, presentando buena evolución clínica, con resolución de los síntomas en las primeras horas.

Discusión

La escombroidosis o “síndrome de intoxicación histamínica” es una causa frecuente de intoxicación alimentaria y, a menudo, infradiagnosticada. Se debe a la mala conservación del pescado (habitualmente, a temperaturas superiores a 4°C), que favorece el crecimiento de diferentes bacterias y la conversión de la histidina presente en la carne del pescado azul a histamina mediante la acción de enzimas bacterianas (histidina decarboxilasa)⁽¹⁻⁴⁾. Los niveles tóxicos de histamina pueden acumularse tras 2-3 horas en el pescado almacenado a una temperatura de 20°C o más⁽¹⁾. Las bacterias responsables son mayoritariamente *Escherichia coli*, especies de *Vibrio* halófilas, *Proteus*, algunas especies de *Klebsiella*, *Clostridium*, *Salmonella* y *Shigella*⁽¹⁾.

Su incidencia no es bien conocida, en Europa las estimaciones varían de 2 a 5 brotes por cada millón de personas al año⁽¹⁾. Es más frecuente en aquellos países con poca infraestructura para la conservación y almacenamiento de alimentos, mientras que en los países más desarrollados, se asocia principalmente al consumo de pescado procedente de pesca recreativa^(1,4).

La clínica aparece de minutos a horas tras la ingesta (generalmente en la primera hora) y, típicamente, se presenta en grupos de comensales^(1,4). Los síntomas suelen iniciarse con sensación de hormigueo en la lengua, que puede estar asociada a sabor metálico o picante del pescado ingerido. Progresivamente, aparece *flushing* que afecta a la cabeza y el cuello, con sensación de quemazón, y un *rash* eritemato-urticario en la cara y en el tronco superior que va descendiendo⁽¹⁻⁴⁾. También son frecuentes la sensación de ardor, prurito o edema peribucal y otros síntomas como: dolor abdominal, vómitos, cefalea o palpitaciones. Generalmente, los síntomas suelen ser leves y de curso benigno, con remisión en 12-48 horas en ausencia de tratamiento^(2,4). Sin embargo, se han descrito casos graves con hipotensión, *shock* distributivo, distrés respiratorio y arritmias cardíacas, especialmente si existen comorbilidades asociadas, como asma o enfermedad cardíaca^(1,2,4). Los pacientes en tratamiento con isoniácida o inhibidores de la monoaminoxidasa (IMAO) son más vulnerables a la intoxicación histamínica, pudiendo cursar con síntomas más graves y prolongados, debido a que dichos fármacos inhiben el metabolismo de la histamina. Por el contrario, los pacientes en tratamiento crónico con antihistamínicos se encuentran en cierto modo protegidos⁽²⁾.

Ante sospecha de escombroidosis, una anamnesis detallada será suficiente en la mayoría de los casos, para establecer el diagnóstico, no estando indicada la realización de pruebas complementarias de forma rutinaria⁽¹⁻⁴⁾. El diagnóstico definitivo se basaría en la medición de los niveles de histamina en el pescado implicado, considerándose tóxicos los niveles superiores a 100 mg/kg^(2,4). Además, podría resultar útil la determinación de histamina plasmática y/o urinaria en el paciente, siendo sugestivos de intoxicación los

niveles entre 2 y 4 veces superiores a la normalidad en las primeras 24 horas⁽²⁾.

El principal diagnóstico diferencial es la reacción alérgica al pescado ingerido, siendo clave la afectación simultánea de varios comensales⁽¹⁻⁴⁾. También se debe descartar la toxigenación por enterotoxina estafilocócica, que suele cursar con fiebre y no presenta *flushing* ni *rash*⁽⁴⁾.

En cuanto al tratamiento, muchas veces no es necesario, dado el curso benigno y autolimitado del cuadro⁽¹⁻⁴⁾. La única terapia eficaz es la administración precoz de antihistamínicos, preferentemente anti-H1 por vía oral⁽¹⁻⁴⁾, optando por la vía endovenosa en caso de síntomas graves o intolerancia oral^(2,3). Además, puede asociarse un antihistamínico anti-H2 en aquellos pacientes con síntomas moderados que no mejoran con el antihistamínico-H1⁽²⁻⁴⁾. Una vez instaurado el tratamiento, los síntomas suelen resolverse en las primeras 6-8 horas^(2,3). Sin embargo, aunque no exista evidencia científica específica, se recomienda mantener el tratamiento antihistamínico durante 1-2 días, para prevenir la recurrencia de los síntomas causados por la absorción continua de la toxina en el tracto gastrointestinal^(1,4).

Los casos graves son muy infrecuentes y deben manejarse con fluidoterapia intravenosa, valorando el uso de adrenalina, corticoides sistémicos y/o salbutamol si asocian broncoespasmo⁽²⁻⁴⁾.

La prevención consiste en una adecuada conservación del pescado, con una rápida refrigeración y conservación a una

temperatura <0°C, que evita el sobrecrecimiento bacteriano y la activación de la histidina descarboxilasa⁽²⁾. Es importante saber que la histamina es termoestable y criostable, de modo que resiste al congelado, cocinado y/o enlatado del pescado ya contaminado^(1,2). Por último, cabe destacar que los brotes de escombroidosis deben ser notificados al Departamento de Sanidad⁽¹⁻⁴⁾.

Palabras clave

Escombroidosis; Intoxicación alimentaria; Histamina; Pescado; Exantema.
Scombroid poisoning; Foodborne disease; Histamine; Fish; Exanthema.

Bibliografía

1. Carretero Ares JL, Cueva Oliver B, González Delgado P, Rigo Medrano V, Fernández Sánchez FJ. Escombroidosis. Un tipo de intoxicación alimentaria, no una alergia. FMC. 2017; 24: 240-6.
2. Guergué-Díaz de Cerio O, Barrutia-Borque A, Gardeazabal-García J. Escombroidosis: abordaje práctico. Act Dermosifiliogr. 2016; 107: 567-71.
3. Feng C, Teuber S, Gershwin ME. Histamine (Scombroid) Fish Poisoning: a Comprehensive Review. Clin Rev Allergy Immunol. 2016; 50: 64-69.
4. Marcus E. Scombroid (histamine) poisoning. En: UpToDate (en línea) (consultado el 24 de septiembre de 2020). Disponible en: [https://www.uptodate.com/contents/histamine-\(scombroid\)-fish-poisoning](https://www.uptodate.com/contents/histamine-(scombroid)-fish-poisoning).



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Mi hijo se cae



caso clínico interactivo
www.sepeap.org

J.M. Blanco Borreguero*, M.A. Áviles
Tirado**, Á. Periañez Vasco**,
Y. López Becerra*

*Residente de Pediatría Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

**Médico adjunto del Servicio de Pediatría Hospital
Universitario de Valme. Sevilla



Resumen

Las crisis de origen epiléptico son un motivo relativamente frecuente de consulta en Urgencias. La heterogeneidad clínica así como la diversidad etiológica de esta entidad, hace que en muchas ocasiones no sea fácil hacer una correcta aproximación diagnóstica. Presentamos el caso de un paciente con antecedentes de trastorno de espectro autista, discapacidad intelectual y crisis epilépticas, que consulta por caídas en las últimas semanas.

Abstract

Seizures of epileptic origin are a relatively frequent reason for consultation in the Emergency Department. The clinical heterogeneity as well as the etiological diversity of this entity makes it difficult to make a correct diagnostic approach on many occasions. The case of a patient with a history of autism spectrum disorder, intellectual disability and epileptic seizures, who consulted for falls in the previous weeks, is presented

Caso clínico

Niño de 11 años que acude al servicio de Urgencias por episodios de pérdida brusca del tono que le provoca caídas desde hace un mes. Comenta 3-4 episodios diarios de escasos segundos de duración sin pérdida de conciencia ni movimientos anormales asociados, con recuperación espontánea. Algunos de ellos le han causado lesiones en rodillas y cabeza. Además, desde hace unos meses, los padres comentan cambio conductual, lo notan más irritable, con menor capacidad para concentrarse.

No habían consultado previamente por la situación epidemiológica de pandemia.

Antecedentes familiares

Como antecedentes familiares, destacan tío materno con retraso cognitivo, 2 tías maternas y abuelo materno con epilepsia (según refieren, no se encuentran informes médicos concluyentes).

Antecedentes personales

Como antecedentes personales, destaca seguimiento en centro de atención infantil temprana (CAIT) y unidad de salud mental infanto-juvenil desde los 2 años, por retraso psicomotor y trastorno del espectro autista (Cariotipo, X Frágil, CGH arrays y perfil metabólico normales, con RM a

los 2 años, con estructura vascular prominente en ventrículo lateral izquierdo sin significación clínica clara).

A los 9 años, primer ingreso hospitalario por crisis generalizada tónica con EEG normal y, posteriormente, a los 10 años por crisis similares, detectándose en el EEG una punta onda generalizada de gran amplitud y escasa duración, iniciándose tratamiento con ácido valproico con aparente mejoría.

Exploración

TEP (triángulo de evaluación pediátrica) estable. Glasgow 15 pts. Bipedestación conservada y deambula con marcha lenta y algo inestable, que la madre refiere como habitual. Bradipsíquico y bradilálico. Resto normal. Durante la exploración presenta, encontrándose en bipedestación, episodio brusco de pérdida de tono postural con caída al suelo que cesa en escasos segundos, sin otros síntomas asociados.

A su vez, se constatan varias crisis de mirada fija de 4-6 segundos de duración que la madre comenta que presenta de manera cotidiana sin “haberle dado importancia, dado que lo hace desde hace mucho tiempo”.

1. ¿De las siguientes, ¿qué prueba diagnóstica pediría en primer lugar?

- TAC craneal.
- Punción lumbar.

- c. Electroencefalograma (EEG).
 d. No necesita pruebas.
 e. b y c son verdaderas.
2. Las crisis atónicas en nuestro paciente, teniendo en cuenta las crisis tónicas previas asociando un EEG con punta ondas generalizadas lentas, ¿en qué síndrome eléctrico y clínico nos debería hacer pensar?
- a. Síndrome de West.
 b. Síndrome de Landau Kleffner.
 c. Epilepsia rolándica benigna de la infancia.
 d. Síndrome de Lennox-Gastaut.
 e. Síndrome de Rasmussen.
3. ¿Cuál sería su actitud en el momento agudo?
- a. Asociar otro fármaco antiepiléptico (FAE) vía oral.
 b. Solicitar niveles de ácido valproico.
- c. Iniciar perfusión intravenosa de ácido valproico.
 d. Quitar el ácido valproico y empezar con otro FAE.
 e. b y c son correctas.
4. Tras varios meses de cambios en el tratamiento con FAEs, no se consigue el control de las crisis ni evidente mejoría clínica, ¿qué opción terapéutica podríamos plantear?
- a. Retirar todos los antiepilépticos, dado el efecto paradójico que están provocando.
 b. Valorar tanda de corticoterapia oral/ ACTH durante varios meses.
 c. Nueva derivación a consulta de Neurocirugía para valoración de cirugía paliativa, como el neuro-estimulador del nervio vago.
 d. Continuar sin cambios, dado que ya se conoce la refractariedad del síndrome y las escasas posibilidades de mejoría
 e. b y c son correctas.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

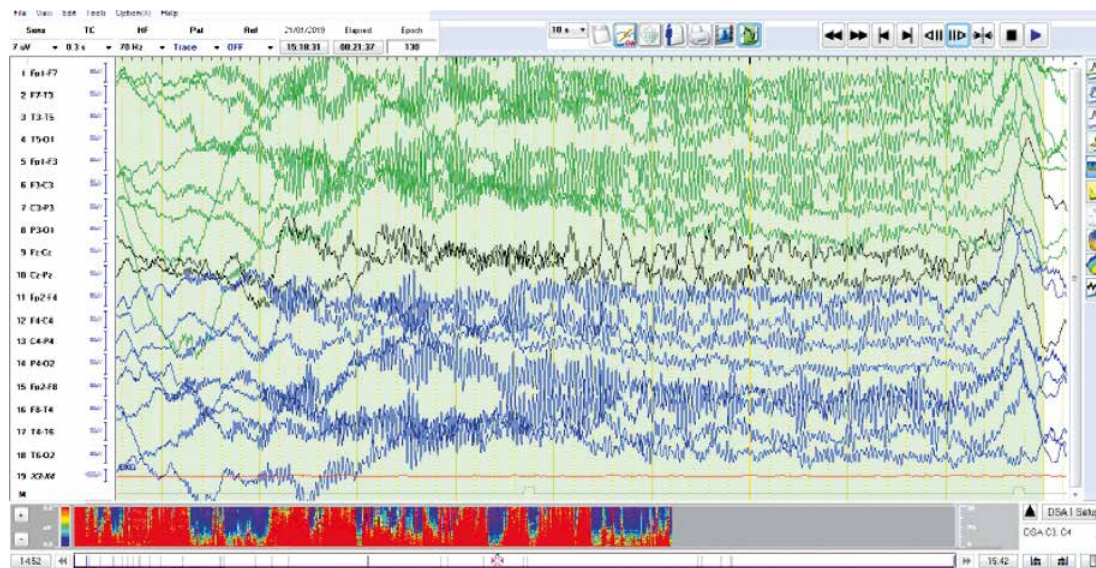


Figura 1. EEG al diagnóstico. Descargas prácticamente continuas de polipunta y punta onda 2-2,5 Hz, con variaciones de morfología a lo largo del trazado.

Respuestas correctas

Pregunta 1.

Respuesta correcta: c. Electroencefalograma (EEG).

Comentario

De las opciones propuestas, en primer lugar, realizaríamos un EEG basal. Nos encontramos ante un paciente epiléptico conocido con EEG patológicos previos, por lo que es importante ver si el cambio en la semiología de las crisis se correlaciona con un cambio en la actividad cerebral de nuestro paciente.

Pregunta 2.

Respuesta correcta: d. Síndrome de Lennox-Gastaut.

Comentario

- El síndrome de West suele empezar antes de los 12 meses, caracterizándose por espasmos en flexión (contracciones tónicas bilaterales bruscas de 1 segundo de duración, frecuentemente simétricas que afectan a cabeza, tronco y extremidades superiores), con un patrón típico en el EEG de trazado errático y desorganizado, conocido como hip-sarritmia.
- El síndrome de Landau-Kleffner consiste en una afasia adquirida, en la que primero se afecta la capacidad de comprender y, posteriormente, el lenguaje expresivo. El EEG muestra puntas centro temporales bilaterales, temporales posteriores y parietooccipitales en vigilia, que se tornan más difusas y generalizadas durante el sueño no REM.
- La epilepsia rolándica benigna aparece entre los 0-14 años de edad, suele caracterizarse por crisis de contracciones hemifaciales clónicas o tónicas, que provocan una desviación sostenida de la comisura bucal hacia un lado, predominantemente durante el sueño o justo al despertar. El EEG muestra puntas en regiones temporales.
- En el síndrome de Lennox Gastaut, encontramos crisis polimorfas de semiología variada (tónicas, ausencias atípicas, crisis atónicas y mioclonías). Se acompaña de un

retraso madurativo y, en el EEG intercrítico, encontramos desorganización y enlentecimiento del trazado de fondo, con frecuentes brotes de punta-onda lentas (2-2,5 Hz) generalizada, así como ritmos rápidos a 10 Hz durante el sueño, como en nuestro caso.

- El síndrome de Rasmussen es muy infrecuente, aparece a raíz de un cuadro infeccioso, cursa con crisis focales motoras refractarias, que generan déficit neurológico progresivo (deterioro cognitivo, hemiparesia, afasia, hemianopsia...).

Pregunta 3. Respuesta correcta: e (b y c son correctas).

Comentario

Tras realizar un nuevo EEG (Fig. 1), se objetiva un claro patrón continuo de descargas de polipunta onda y punta onda a 2-2,5 Hz, confirmándose el origen ictal de los episodios que sufría nuestro paciente. Es necesario comprobar niveles plasmáticos de ácido valproico (VPA), que nos dará información sobre la adhesión al tratamiento en primer lugar y, posteriormente, de si es efectivo o no. En este tipo de crisis "drop attacks", el ácido valproico suele ser uno de los FAE de primera elección, por lo que ante la clínica tan marcada, podemos iniciar de forma rápida una escalada de dosis de dicho fármaco. Recordar que cuando hablamos de tratamiento antiepiléptico, siempre que se pueda, se debe optimizar el fármaco que estamos utilizando antes de asociar un nuevo FAE.

Pregunta 4. Respuesta correcta: e (b y c son correctas).

Comentario

La identificación de los pacientes con epilepsia refractaria es fundamental para optimizar el tratamiento farmacológico, iniciar el proceso de evaluación para determinar si son buenos candidatos quirúrgicos y, según cada caso, propiciar la cirugía u otras alternativas no farmacológicas. Como consecuencia del mal control de las crisis, estos pacientes tienen aumentado el riesgo de muerte prematura, traumatismos y/o alteraciones psicosociales, así como una calidad de vida reducida. En cuanto al tratamiento, se recomienda una politerapia racional,

buscando las combinaciones de FAE que aumenten la eficacia y minimicen los efectos adversos. Dada la relevancia de la inflamación central y probablemente periférica en epilepsias refractarias, la utilización de fármacos inmunomoduladores como: inmunoglobulinas, corticoides o ACTH, podrían permitir mejorar el pronóstico de este padecimiento y se han demostrado eficaces en múltiples estudios. Técnicas paliativas, como la estimulación del nervio vago, consiguen la reducción de crisis en los pacientes no candidatos a cirugía resectiva.

Discusión

Tras EEG compatible con estatus eléctrico, el paciente ingresa para tratamiento. Se administra ácido valproico primero en dosis de carga y, posteriormente, en perfusión iv, consiguiendo niveles en rango terapéutico a las 24 h, durante ese periodo presenta 4 episodios de crisis atónicas. El EEG a las 48 h de ingreso presenta mejoría, con desaparición de patrón de *status*, aunque persistencia de crisis, motivo por el que se asocia lamotrigina (LMT) vía oral. Tras 4 días de ingreso, inicia mejoría del estado cognitivo y disminución de los episodios, por lo que se procede al alta domiciliaria con seguimiento estrecho en consulta de Neuropediatria.

Para completar estudio, se realiza resonancia magnética (RM) ambulatoria, en la cual se observa imagen compatible con angioma venoso/anomalía del desarrollo venoso en hemisferio cerebral izquierdo. Durante las siguientes semanas, se realiza titulación progresiva de Lamotrigina, con escasa mejoría en el control de crisis atónicas, por los que se asocia rufinamida (RFM) al tratamiento con escaso efecto, decidiéndose posteriormente suspensión de LTG e introducción de Etosuximida (ESM), dado el patrón de punta onda tan frecuente en el EEG y la persistencia de crisis de ausencias clínicas.

El síndrome de Lennox-Gastaut (SLG) supone menos del 1% de las epilepsias en menores de 14 años. Su etiología es diversa, encontrándose en el 70% lesiones cerebrales asociadas de origen diverso, y antecedentes de síndrome de West previo en un 20% de los casos. Los criterios diagnósticos son poco específicos, pero se debe tener en cuenta en pacientes con crisis polimorfas de difícil control (tónicas, ausencias atípicas, mioclónicas, crisis atónicas...) que, en ocasiones, asocian periodos de estatus epilépticos no convulsivos (como en nuestro caso), así como la asociación de un patrón electroencefalográfico punta onda lento (< 2,5 Hz) generalizado en periodo intercrisis, con mayor amplitud en regiones frontales y patrones de ritmos rápidos durante el sueño que apoya el diagnóstico. A su vez, se asocia a deterioro cognitivo progresivo, con o sin otras anomalías neurológicas.

Debemos plantearnos el diagnóstico diferencial con el síndrome de Dravet y el síndrome de Doose o epilepsia con crisis mioclono-astáticas; aunque, en ocasiones, es muy complicado diferenciarlos. El síndrome de Dravet se inicia en menores de un año, son más frecuentes las crisis tónico-clónicas (CTC) y hemicorporales, apareciendo al inicio asociadas a cuadros febriles. El EEG tiene un trazado normal al inicio, si bien puede presentar también una punta-onda generalizada a medida que avanza la enfermedad. En las pruebas de imagen, suelen ser normales. En el síndrome de Doose suelen ser más

frecuentes las crisis mioclónicas, aunque pueden aparecer crisis atónicas y mioclono-atónicas. El EEG intercrítico es normal al inicio y, posteriormente, suelen aparecer puntas ondas generalizadas a una frecuencia superior de las que aparece en SLG (2-3 Hz). Las pruebas de imagen suelen ser normales. Aunque puede aparecer deterioro cognitivo progresivo, es menos frecuente que en el Dravet y en SLG.

Con respecto al tratamiento, no existe una estrategia totalmente estandarizada. En una reciente revisión sistemática, se han propuesto fármacos como: VPA, LMT, RFM, topiramato (TPM) o clobazam. Los corticoides y la ACTH están indicados en periodos de exacerbación o refractariedad de crisis. La carbamazepina y, en general, los fármacos inhibidores de canales de sodio (oxcarbacepina, eslicarbacepina) están contraindicados por su potencial aumento de las crisis atónicas, mioclónicas y de ausencias.

Las epilepsias refractarias se definen por la persistencia de crisis a pesar de la asociación de varios fármacos. Cuando esto ocurre debemos plantearnos, en algunos casos, otras terapias no farmacológicas como la cirugía de la epilepsia, fármacos moduladores y la dieta cetogénica.

El pronóstico del SLG es desfavorable desde el punto de vista cognitivo, así como del control de crisis.

Nuestro paciente cumple criterios para el diagnóstico y cursa con la evolución habitual de este síndrome. Incluso con cuádruple terapia (VPA, ESM, RFM+clobazam) no se ha producido control de crisis, por lo que se ha asociado corticoterapia durante varios meses, con mejoría clínica parcial. Actualmente, está pendiente de ser valorado por Neurocirugía para implantación de neuroestimulador vagal y se ha solicitado panel genético de genes relacionados con epilepsia. Los esfuerzos diagnósticos y terapéuticos se centran actualmente, no solo en reducir el número de crisis, sino en mejorar la calidad de vida del paciente. Para ello, la coordinación de todos los responsables que lo atienden (Psiquiatría, Rehabilitación, Neuropediatria y Neurocirugía) está siendo un aspecto clave en el correcto seguimiento del paciente.

Palabras clave

Epilepsia; Pediatría; Electroencefalografía; *Epilepsy; Pediatrics; Electroencephalography.*

Bibliografía

- Tirado P, Jiménez M. Epilepsia en la infancia y la adolescencia. *Pediatr Integral*. 2015; XIX (9): 609-21.
- Wilfong A. Epilepsy syndromes in children (Internet). Post TW, ed. Uptodate. Waltham, MA: UpToDate Inc. (citado el 25 de abril de 2020). Disponible en: <http://www.uptodate.com>.
- Verdú A. Manual de Neurología infantil. 2ª ed. Madrid. Panamericana. 2014.
- Al-Banji M, Zahr D, Jan M. Lennox-Gastaut syndrome. *Management update. Neurosciences*. 2015; 20: 207-12.
- Sánchez JC, Gil A, Casas-Fernández C, Mauri-Llerda JA, Salas-Puig J, Sancho-Rieger J, et al. Grupo de estudio de epilepsia de la Sociedad Española de Neurología. *Neurología*. 2012; 27: 575-84.
- López FJ, Rodríguez X, Gil A, Carreño M, Carreño Martínez M, Serratosa Fernández J, Villanueva Haba V, et al. Epilepsia resistente a fármacos. Concepto y alternativas terapéuticas. Documento consenso. *Neurología*. 2015; 30: 439-46.