

Mesa Redonda: Actualización en Neurología

Urgencias en Neurología Infantil. Vuelta a las bases. Claves clínicas

A. MELERO GONZÁLEZ¹, S. VÁZQUEZ MARTÍN¹, M. CASTRO REY²

¹Servicio de Pediatría. Neurología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

²Servicio de Pediatría. Neurología Infantil. Hospital Recoletas Campo Grande. Valladolid.

INTRODUCCIÓN

Las Urgencias en Neurología Infantil no son las más frecuentes, existiendo cuatro procesos claves: las cefaleas, los episodios paroxísticos, las crisis epilépticas y la convulsión febril. Estos cuatro procesos constituyen el 85% del total de las Urgencias neurológicas⁽¹⁾.

URGENCIAS EN NEUROLOGÍA INFANTIL

Sin embargo, es de sobra conocido que dentro de la Neurología Infantil se atienden entidades poco frecuentes, a menudo graves o crónicas, que requieren de una alta sospecha diagnóstica y atención especializada y urgente (ictus pediátrico y otras patologías vasculares, debut y descompensaciones de errores innatos de metabolismo e infecciones).

El diagnóstico, en no pocas ocasiones, resulta complejo y laborioso, requiriendo de técnicas escalonadas, lo que puede desembocar en rechazo dentro del resto de pediatras o personal en formación⁽¹⁾.

De manera paralela, y aunque se viene trabajando mucho en este sentido en los últimos años, la asistencia se dificulta si tenemos en cuenta que los pacientes que se atienden son niños con discapacidad de muy diversa índole, haciendo imprescindible incorporar a los Servicios de Urgencias Pediátricos una visión holística de su manejo, no solo mejorando la accesibilidad, sistemas de comunicación alternativa y adecuación del entorno, sino añadir una obligada formación en discapacidad y en humanización asistencial de todo el personal.

En esta era de la medicina, en muchas ocasiones, excesivamente tecnificada y basada en pruebas, he seleccionado cuatro escenarios clínicos, que abarcan los principales motivos de consulta. De manera práctica y a través de algoritmos clínicos y criterios avanzaremos del signo al diagnóstico tal y como acontece en nuestra realidad diaria, para enfatizar que, a día de hoy, la vuelta a las bases sigue siendo imprescindible.

ANOMALÍA PUPILAR. DEFECTOS PUPILARES EPISÓDICOS: MIDRIASIS BENIGNA EPISÓDICA

Las anomalías pupilares son un motivo de consulta en Urgencias. Dentro de este capítulo de la Neuroftalmología, los defectos pupilares episódicos en edad pediátrica están poco reportados.

Se presenta el caso de una niña de 13 años, que acude a Urgencias manifestando visión borrosa de forma aguda, con aumento del tamaño pupilar asimétrico, presentando la pupila izquierda más grande, sin asociar cefalea previa ni concomitante. En su exploración física cabe destacar una anisocoria con midriasis izquierda, sin otros datos de alarma. El episodio revierte en menos de una hora, presentando la paciente pupilas normales fuera del episodio.

El signo guía fundamental en este caso sería la anisocoria inicialmente, para posteriormente en breve periodo de tiempo, pasar a un defecto pupilar episódico.

Es fundamental identificar, con la exploración, el tamaño de la pupila y la respuesta en luz/oscuridad. Estas dos

Correspondencia: amelero@saludcastillayleon.es (A. Melero González)

© 2024 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

cuestiones, así como una exploración sistémica y general, guiarán nuestra actitud.

Los fenómenos pupilares episódicos son poco frecuentes. Dentro de ellos, la midriasis benigna episódica fue por primera vez reportada en 1995 por Jacobson⁽²⁾. Es un síndrome clínico de fisiopatología no totalmente conocida, que debe sospecharse en pacientes sanos, que no presentan anomalías al examen neurológico diferente a una pupila midriática. Acontece en *cluster* de crisis, con duración de segundos a horas.

Es de vital importancia una historia clínica completa, evaluación neurológica y oftalmológica⁽³⁾. La neuroimagen estaría justificada en el primer episodio, sobre todo en aquellos casos que no se acompañe de migraña.

Aunque es un proceso conocido, hay pocos casos descritos en niños. Se trata de una entidad benigna, que es importante conocer para evitar pruebas y tratamientos innecesarios una vez diagnosticada, dado su carácter recurrente.

VÉRTIGO: PAROXISMA VESTIBULAR

Se presenta el caso de una niña de 12 años, ya estudiada previamente, que acude a Urgencias por nuevo cuadro de sensación ilusoria de movimiento, que empeora en decúbito y con ojos cerrados, presentando muchos episodios al día, cortos e invalidantes. Su exploración neurológica es normal.

Se decide ingresar, repitiendo RMN cerebral, evidenciando compresión neurovascular del VIII par. Se sospecha la entidad y se inicia tratamiento con carbamazepina, con buena respuesta.

El síntoma más importante en este caso en cuestión, sería el vértigo crónico y recurrente, sin historia de migraña ni disfunción autonómica y con exploraciones seriadas normales lo que conduciría a la sospecha diagnóstica de paroxismo vestibular⁽⁴⁾ (tabla I).

Esta rara entidad, cuya prevalencia es similar en adultos, se caracteriza por episodios de vértigo rotatorio, pudiendo acompañarse de hipoacusia, tinnitus o nistagmus⁽⁵⁾.

De manera característica, se presenta en forma de episodios muy cortos y frecuentes, que se desencadenan con movimientos de la cabeza o hiperventilación y que se deben, en general, a una compresión neurovascular del VIII par craneal. La realización de RMN cerebral es obligatoria, dado que es necesario descartar la existencia de un tumor. Puede haber afectación moderada en las pruebas calóricas, con nistagmus inducido por hiperventilación.

Lo más importante es que se trata de una patología tratable con dosis bajas generalmente de carbamazepina.

TABLA I. Criterios de paroxismo vestibular⁽⁵⁾.

Enfermedad definida: Todos los criterios	
A.	Al menos 10 ataques de vértigo rotatorio espontáneo o no rotatorio.
B.	Duración menor a 1 minuto.
C.	Fenomenología estereotipada en un paciente particular
D.	Respuesta al tratamiento con carbamazepina.
E.	No se explica mejor por otro diagnóstico.
Enfermedad probable: Todos los criterios	
A.	Al menos 5 ataques de vértigo rotatorio o no rotatorio.
B.	Duración menor a 5 minutos.
C.	Inicio espontáneo o provocado por movimientos de cabeza.
D.	Fenomenología estereotipada en un paciente particular.
E.	No se explica mejor por otro diagnóstico.

CEFALEA CON DÉFICIT FOCAL: CEFALEA CON DÉFICIT NEUROLÓGICO TRANSITORIO Y PLEOCITOSIS EN LCR

La cefalea es uno de los motivos de consulta frecuente en los Servicios de Urgencias, tal y como hemos mencionado en la introducción.

Presentamos el caso de una niña de 12 años de edad que acude trasladada por el 112, tras la aparición de una cefalea súbita hemicraneal izquierda pulsátil, acompañada de déficit sensitivo en hemicuerpo izquierdo, con hemiparesia asociada e incapacidad para hablar.

Dada la sintomatología inicial se activa código ictus pediátrico. Tras estabilización, evolución con recuperación parcial de los síntomas sensitivos y motores, pero iniciando agitación y síndrome confusional y persistiendo alteración del lenguaje.

Las pruebas contempladas en el protocolo de código ictus pediátrico intrahospitalario no apoyan el diagnóstico, por lo que se amplía estudio con realización de punción lumbar y electroencefalograma, destacando la aparición de lentificación focal en el electroencefalograma y pleocitosis con hiperproteíorraquia en LCR.

Tras aparición de pleocitosis e hiperproteíorraquia se decide iniciar cobertura antibiótica con cefotaxima y aciclovir. Evolución favorable con recuperación completa y paulatina en horas.

La sospecha clínica es la de una cefalea con déficit neurológico transitorio y pleocitosis en LCR. Se trata de una cefalea secundaria atribuida a enfermedad intracraneal o inflamatoria, de aparición poco frecuente en la infancia y cuyo diagnóstico es de exclusión.

El déficit focal que acompaña la cefalea es variado pero la alteración de la conciencia, aunque reportada dentro de la

TABLA II. Resumen de criterios diagnósticos de la <i>International Classification of Headache Disorders</i> , propuestos por la Sociedad Internacional de Cefaleas.	
Criterios diagnósticos	
A.	Episodios de cefalea moderada o intensa de horas de duración que resuelven completamente
B.	Pleocitosis de LCR de predominio linfocitario (> 15 cél/ml) y neuroimagen normal, cultivo de LCR normal y otros test etiológicos normales
C.	Los episodios de cefalea están acompañados o se siguen en un corto periodo por déficit neurológico transitorio (hemiparesia, disfasia, hemiparesia)
D.	El empeoramiento o mejoría de la clínica comienzan en estrecha relación temporal con el desarrollo o desaparición de pleocitosis de LCR

entidad, es rara⁽⁷⁾ y no se contempla dentro de los criterios de la *International Classification of Headache Disorders*⁽⁸⁾ (tabla II).

Es habitual que una infección viral preceda la clínica y puede asociar fiebre.

Las recidivas suelen ser más leves. Caracteriza el cuadro la coexistencia de pleocitosis y proteinorraquia. La neuroimagen convencional es normal, pero puede verse hipoperfusión focal en imágenes de RMN o TAC de perfusión y pueden aparecer en el EEG ritmos lentos focales en fase aguda. Se cree que se debe a una activación del sistema inmune por un proceso inflamatorio o infeccioso que activaría el trigémino vascular.

Destacar que el índice de sospecha de esta entidad debe ser alto, dado que evitaría prolongar tratamientos innecesarios.

ENCEFALOPATÍA AGUDA: ENCEFALOPATÍA CON LESIÓN TRANSITORIA DE CUERPO CALLOSO

Las crisis generalizadas afebriles que acontecen en *cluster*, en el contexto de un cuadro gastrointestinal febril es un escenario frecuente, sin embargo su asociación con cambio comportamental y afectación del sensorio nos hace plantearnos la encefalopatía aguda como signo guía fundamental.

Se trata de una niña de 4 años que acude a Urgencias por aparición de 5 crisis generalizadas afebriles, en el contexto de un cuadro gastrointestinal con fiebre, acompañadas de cambio comportamental con afectación del sensorio. Acude a otro centro, desde donde la remiten con sospecha de encefalitis aguda.

TABLA III. Resumen encefalopatía con lesión transitoria en esplenio de cuerpo calloso.	
Síndrome clínico radiológico	
Desencadenantes infecciosos, gastrointestinales	
Fisiopatología no aclarada. Mecanismo indirecto, papel neurotoxina mielina específica o hiponatremia con edema intramiélnico	
Crisis, cefalea y encefalopatía. Hiponatremia. Citoquímica LCR normal	
EEG lentificación global, pero generalmente normal	
RMN es característica	
No hay pautas específicas de tratamiento	
Asia, es raro en edad pediátrica	
Evolución es benigna	

Ante la sospecha clínica, se realiza punción lumbar con citoquímica y presión de LCR normal. En la bioquímica sanguínea destaca la aparición de hiponatremia leve.

Ingresa para completar estudio, objetivando en el electroencefalograma una lentificación difusa y en la RMN una lesión con restricción a la difusión en esplenio de cuerpo calloso y región paracallosa izquierda, lo que hizo sospechar el síndrome clínico radiológico, definido por Tada *et al.* (tabla III).

La evolución es benigna, sin existir pautas específicas de tratamiento.

CONCLUSIONES

Es de especial importancia una vuelta a las bases, al correcto entrenamiento clásico consistente en una evaluación sistemática y a la semiología clínica como pieza fundamental de nuestro proceso diagnóstico.

Existen entidades cuyo diagnóstico, aunque de exclusión, se sigue fundamentando en criterios clínicos, que debemos conocer.

BIBLIOGRAFÍA

- Gómez-Martín H, Justel-Rodríguez M, Hernández-Fabián A. Urgencias en neurología. *Pediatr Integral*. 2024; XXVIII(2): 79-94.
- Jacobson DM. Benign episodic unilateral mydriasis. *Clinical characteristics*. *Ophthalmology*. 1995; 102(11): 1623-7.
- Valencia-Cifuentes V, Quiñones J. Midriasis unilateral episódica benigna: reporte de un caso y enfoque clínico-topográfico. *Neurología*. 2024; 39: 209-17.

4. Pellegrino N, Di Stefano V, Rotondo E, Graziosi A, Rispoli MG, Torrente A, et al. Neurological vertigo in the emergency room in pediatric and adult age: systematic literatura review and proposal for a diagnostic algorithm. *Ital J Pediatr.* 2022; 48(1): 125.
5. Coscarón-Blanco E, Santos-Gorjón P, Pérez-Liedo MC, De prado-San José M, Martín-Bailón M, Bauer M, et al. Causas de vértigo periférico en la infancia. *Revista ORL.* 2023; 15(2): e31526.
6. Soto-Insuga V, López-Villanueva L, Rodrigo M, Mois Aroyo I, Losada R, Soriano-Guillén L. Confusión como síntoma de presentación de una pseudomigraña con pleocitosis en un paciente pediátrico. *An Pediatr (Barc).* 2014; 80(6): 394-8.
7. Frediani F, Bussone G. Confusional state as first symptom of HaNDL syndrome. *Neurol Sci.* 2015; 36 Suppl 1: 71-4.
8. International Headache Society. IHS Classification ICHD-III. Disponible en: <http://www.ichd-3.org>.
9. Tada H, Takanashi J, Barkovich AJ, Oba H, Maeda M, Tsukahara H, et al. Clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion. *Neurology.* 2004; 63(10): 1854-8.