

conseguir, diversos tratamientos se han ensayado sin éxito.²¹⁻²³

ESTADO DE MAL CONVULSIVO NEONATAL ESTADO DE MAL CONVULSIVO FOCAL

Caracterizado por la aparición de crisis focales repetidas y que obedecen a una lesión focal en un recién nacido con antecedentes de una posible agresión sobre el SNC (hemorragia, hipoxia-isquemia, accidentes cerebrovasculares, operados de cirugía cardíaca etc).¹⁰ El estado de mal debuta a las pocas horas del episodio agudo con crisis breves de 30-60" pero muy frecuentes estereotipadas, clónicas, rítmicas afectando focalmente la cara o los miembros y acompañados de fenómenos vegetativos (apnea y taquicardia). Suelen ceder al cabo de 3-4 días espontáneamente. En los períodos intercrisis aparece una notable depresión del sensorio e hipotonía. El trazado EEG crítico demuestra la presencia de puntas lentas rítmicas en regiones rolándicas o frontales. El cuadro suele evolucionar hacia un déficit motor y una epilepsia rebelde en muchos pacientes junto a un retardo del desarrollo.^{6,10,23,25}

ESTADO DE MAL CONVULSIVO IDIOPATICO SEVERO

En esta forma de epilepsia neonatal las crisis suelen debutar antes del 5º día de vida en un recién nacido sin antecedentes personales ni familiares de interés. Aparecen crisis breves de 1-2' de duración con una fase tónica seguida de clonías generalizadas o focales y crisis sutiles o apneas, que repiten varias veces al día y en algunos casos suelen ser muy frecuentes. El trazado EEG intercrítico no muestra la organización de sueño propia de la edad y aparecen brotes de puntas y ondas lentas hipervoltadas entrecortadas por fases de trazado hipoactivo, no aparecen nunca patrones de salvas supresión. No existe tratamiento efectivo y las crisis persisten durante unas varias semanas (3-8 semanas).^{3,6,10} El cuadro evoluciona hacia un severo retardo del desarrollo con epilepsia.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS

El EEG es muy útil para confirmar la sospecha, pero no es definitivo para el diagnóstico. No existe una relación clara entre las crisis sutiles en especial y las alteraciones EEG en plena crisis. La ausencia de patrones EEG típicos de una convulsión no descarta que se trate de crisis de origen cortical. Mayor controversia existe al correlacionar la clínica con el registro EEG, esta correlación apenas existe en las crisis sutiles y en las crisis tónicas. Señalar de nuevo el interés del EEG de amplitud integrada (EEGa) que permite la identificación de patrones críticos. Para conocer la etiología de las CN debe aplicarse una metodología cuidadosa, basada en la observación clínica, la experiencia y lógicamente la disponibilidad de los exámenes complementarios.¹ Hemos dividido el estudio diagnóstico de las convulsiones neonatales en tres fases.^{1,8,10,25,26} Estas etapas están en relación en primer lugar con la sospecha etiológica en cada caso en particular y de las diferentes posibilidades diagnósticas. El protocolo diag-

nóstico va desde los exámenes más sencillos y básicos a las pruebas más complicadas.^{1,26} Lógicamente pasan por un examen neurológico, una ecografía craneal transfontanelar, un registro EEG y una analítica básica. A partir de aquí y en función de los resultados, respuesta terapéutica y evolución es cuando se deben plantear nuevas exploraciones, pero siempre en base a unas hipótesis diagnósticas, evitando el uso indiscriminado y reiterado de las pruebas disponibles.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Existen además una serie de movimientos propios del niño pretérmino que pueden simular una convulsión como por ejemplo algunos de los movimientos reflejos del gran prematuro, los reflejos posturales, los temblores exagerados o los sobresaltos ante mínimos estímulos e incluso la hiperecplexia. Es fácil que en la fase de sueño REM aparezcan movimientos de chupeteo muecas faciales y muy especialmente mioclonías benignas del sueño que no tienen naturaleza convulsiva y se confunden con frecuencia con convulsiones. Deben diferenciarse asimismo los episodios de opistótonos, crisis de apnea y cianosis en el pretérmino y el reflujo gastroesofágico.²⁷

TRATAMIENTO

El tratamiento de las CN en la fase aguda viene resumido en el Cuadro 3.^{1,8} No hay una pauta estandarizada. Es

Cuadro 3. Pauta de tratamiento farmacológico de las Convulsiones Neonatales (CN).

1. *Fenobarbital* ev 15-25 mg/kg en dosis única de carga. A las 24h, 5 mg/kg/día ev en 2 dosis de mantenimiento (pasar ev lento, < 60 mg/min).
1. En las CN idiopáticas intentar: *Piridoxal 5- fosfato (PLP)* ev/oral (30 mg/kg/d) + *ácido fólico* oral (3-5 mg/kg/d) + *biotina* oral (10 mg/d). Si no se dispone de PLP iniciar *Piridoxina* ev (100 mg ev). Si en 5 días no responden retirar PLP/Piridoxina. Recoger previamente muestras de sangre/orina/LCR para estudios metabólicos.
2. Si no ceden la crisis: *Valproato sódico (VPA)* ev, 15 mg/kg dosis única en 5' seguido a los 30' de dosis mantenimiento 1-2 mg/kg/hora en bomba infusión continua (BIC), si no está contraindicado el VPA.
3. De no responder: *Levetiracetam* ev (20 mg/kg/d) y posibilidad de incrementar la dosis hasta 50 mg/kg/d.
4. Otra opción es la *Fenitoína sódica* ev 15-25 mg/kg/dosis con una velocidad de inyección de 10 mg/minuto y dosis de mantenimiento de 7 mg/kg/día/en 3 dosis ev.
5. De no responder: *Midazolam* ev (0.1 - 0.3 mg/kg/h) ev BIC, otra opción es *Clonacepam* ev en BIC 0.02 mg/kg/h, que se puede aumentar hasta 1 mg/kg/d (ev en BIC), en este caso será conveniente plantear la respiración asistida.
6. Si no ceden las convulsiones = estado de mal convulsivo neonatal : *Lidocaína* ev 3 mg/kg en dosis única de entrada y mantenimiento 1-6 mg/kg/d junto a *Fenobarbital* ev (7 mg/kg/d en 2 dosis).
7. Si finalmente no ceden: *Tiopental* ev (3 mg/kg de entrada y mantenimiento 1-6 mg/kg/h) junto a las medidas habituales de soporte vital y cerebral.
8. Otras opciones *Diazepam* (ev), *Carmabazepina* (o) especialmente en encefalopatía KCNQ2), *Lorazepam* (o), *Paraldehído*, *Hidrato de Cloral*.

ev= endovenoso, o= oral