

# Estado de mal convulsivo: protocolo de actuación

Rafael Palencia Luaces

Departamento de Pediatría. Hospital Universitario y Facultad de Medicina, Valladolid  
palenciar@ono.com

## I. CONCEPTO

El término de Estado de Mal Convulsivo (EMC) define a convulsión prolongada -o breves convulsiones recurrentes- con duración superior a 30 minutos, durante los cuales no se recupera el conocimiento; otros autores refieren una duración de una hora o más<sup>(1)</sup>; se presenta en el 1,3-6,76% de los enfermos epilépticos, en especial en los primeros años de vida<sup>(2)</sup>.

## II. ETIOLOGÍA

Si bien los factores responsables de esta situación son muy variados, es útil dividir a los EMC según la etiología<sup>(3)</sup> en: a) *EMC febril* (EMC asociado con fiebre en un niño neurológicamente normal entre las edades de 6 meses y 5 años) que representa entre el 25-50% de los EMC; b) *EMC no febril* que puede subdividirse en: *idiopático*, *sintomático agudo* (meningitis, encefalitis, accidente vascular, trastorno metabólico agudo) y *sintomático lejano* (trastorno del desarrollo cerebral congénito o adquirido). La etiología suele correlacionarse con la edad.

Es necesario destacar dos causas metabólicas de EMC que responden bien al tratamiento: la deficiencia en piridoxina (todos los niños por debajo de los 18 meses con crisis rebeldes deben de ser tratados con piridoxina: 100-200 mg por vía venosa, dosis única) y la deficiencia en biotinidasa (su cuadro clínico típi-

co se caracteriza por la asociación de convulsiones, ataxia, rash cutáneo y alopecia, pero puede presentarse también solamente con crisis convulsivas), que responde bien a la administración de biotina (20 mg) por vía oral o intramuscular.

## III. FISIOPATOLOGÍA

Pese a que no es bien conocido el hecho por el cual las convulsiones se inician y se detienen, es lógico suponer que se relacione con un desequilibrio entre los mecanismos excitadores e inhibidores de la neurotransmisión; las sinapsis excitadoras maduran antes que las inhibitoras y esto, junto con un incremento de la susceptibilidad de los receptores neurotransmisores excitadores, aumenta la probabilidad de que se presente un desequilibrio entre la excitación y la inhibición.

En la forma más característica de EMC, el *tónico clónico generalizado*, los cambios fisiopatológicos acontecen en dos fases<sup>(4)</sup>. La *primera fase* (compensación: por debajo de los 30 minutos) se asocia con manifestaciones motoras e incremento de la actividad simpática; se produce un aumento de la presión sanguínea, de la frecuencia cardíaca, volumen cardíaco, flujo sanguíneo cerebral, glucemia y de los niveles de cortisol. Después de unos 30 minutos (descompensación) comienza el fallo en la homeostasis y la transición hacia la *segunda fase*; se incrementa el lactato sanguíneo originado por la contracción muscular y

disminuye el Ph (acidosis), la presión sanguínea y el flujo cerebral, así como la glucosa cerebral y la oxigenación del parénquima. Otros efectos sistémicos incluyen arritmias cardíacas, isquemia miocárdica, hipertensión y rabdomiolisis -origina mioglobinuria con el consiguiente fallo renal por necrosis tubular aguda-, así como trastornos electrolíticos (como hipo o hiperpotasemia) e hipertermia; también puede producirse edema pulmonar neurogénico y aspiración de secreciones. Los cambios vegetativos incluyen aumento de las secreciones bronquiales y salivación; por otra parte puede aparecer un aumento de la presión intracraneal como consecuencia del incremento del flujo sanguíneo intracerebral. Durante la primera fase el aumento del flujo cerebral y los niveles elevados de glucosa proporcionan, habitualmente, una oxigenación y un sustrato suficiente para satisfacer los requerimientos metabólicos del cerebro; en la segunda fase no se satisfacen las necesidades nutritivas de las células y se produce una isquemia. Los estudios en animales indican que el paso de la primera a la segunda fase acontece hacia los 30 minutos y cuando las convulsiones se prolongan más de 60 minutos, se incrementa el riesgo de lesión neuronal, a pesar de concentraciones óptimas de oxígeno y glucosa.

En esquema, las consecuencias del EMC son:

- *aumento del metabolismo neuronal* (con incremento del consumo de glucosa y de oxígeno) lo que es favorecido por el mayor flujo sanguíneo cerebral, con aumento de la presión intracraneal que si se eleva en más de 30 mm Hg conduce a la descompensación, reduciéndose el flujo sanguíneo, con hipoxia, aumento del metabolismo anaerobio, acúmulo de catabolitos y acidosis; con ello se pierde la capacidad autorreguladora de los vasos cerebrales, que se dilatan, con

la consiguiente lentificación del flujo sanguíneo y producción de edema cerebral. Se origina así una lesión cerebral en las células piramidales de hipocampo y córtex, células de Purkinje cerebelosas, células estrelladas neocorticales, así como en las células en cesta de cerebelo e hipocampo; la actividad paroxística favorece la entrada continua de  $\text{Ca}^{++}$  en las neuronas, la activación de calmodulina y el acúmulo de  $\text{Ca}^{++}$  en las mitocondrias, con vacuolización de éstas, liberación citoplasmática del  $\text{Ca}^{++}$  acumulado, activación de proteasas y fosfolipasas, isquemia tisular y necrosis neuronal.

- *estímulo del sistema nervioso vegetativo* (simpático) durante los primeros 30 minutos, lo que ocasiona hipertermia, hipertensión arterial, taquicardia e hiperglucemia; si la convulsión se prolonga (más de 1 hora), el agotamiento del sistema simpático conlleva una hipotensión e hipoglucemia, junto con hiperpotasemia y acidosis, con posibilidad de originar la muerte.
- *hipoxia sistémica y cerebral* ya que los espasmos musculares propios de la convulsión reducen la ventilación pulmonar con lo que se potencia la acidosis láctica; además la actividad muscular exagerada es responsable de una hiperpirexia que, al aumentar la temperatura de la sangre que irriga el núcleo óptico, origina una secreción inadecuada de hormona antidiurética, con la consiguiente hiponatremia y descenso del umbral convulsivo, lo que favorece nuevas descargas paroxísticas.

Además pueden presentarse dificultades para la deglución, acúmulo de secreciones en la faringe, vómitos y neumonía por aspiración y también las contracciones musculares violentas pueden originar traumatismos de extremidades, bucofaringe y cabeza.

## IV. TRATAMIENTO

El EMC constituye una urgencia médica. Las prioridades asistenciales incluyen:

### a) Medidas urgentes generales

- **Ventilación - Oxigenación.** La hipoxemia puede ser causa y consecuencia de las convulsiones. Para corregirla se colocará al paciente con la cabeza y el cuello en posición que permita la apertura de la vía aérea, realizando aspiración de secreciones si fuera necesario; una vez lograda la permeabilidad respiratoria se iniciará la ventilación y se administrará O<sub>2</sub> por vía nasal o mascarilla y si persiste la ventilación insuficiente será necesario intubar al niño
- **Presión sanguínea y estado circulatorio.** Una vez oxigenado y ventilado se valora el estado circulatorio; en las fases iniciales el niño suele mantener una perfusión adecuada, con taquicardia e hipertensión, como ya se ha comentado; tras una actividad convulsiva prolongada puede desarrollar shock hipovolémico o cardiogénico, que se tratará inicialmente con líquidos, para lo que hay que buscar un buen acceso venoso que servirá también para la administración de los fármacos.
- **Valoración general.** Durante la estabilización inicial, la anamnesis y la exploración física y neurológica ayudarán a identificar la causa del EMC ya que si bien el tratamiento debe realizarse con independencia de la etiología, algunas situaciones como el traumatismo craneoencefálico con hematoma, ciertas intoxicaciones, deficiencia de piridoxina o biotina, requieren medidas específicas.
- **Estudios complementarios.** Como pruebas de laboratorio se recomienda la determina-

ción de electrolitos, glucosa, calcio, nitrógeno ureico, magnesio y citología hemática; aunque la hipoglucemia es una rara causa de convulsiones, se debe determinar la glucemia en todos los pacientes y si está baja (< 3mmol/l) o es imposible medirla, se administrará glucosa intravenosa (5 ml/kg de suero glucosado al 10%). En casos concretos pueden requerirse otras pruebas: niveles de medicación, punción lumbar, investigación toxicológica, EEG, neuro-radiología (TC o RM).

### b) Terapia anticonvulsiva

La finalidad del tratamiento es detener las convulsiones para lo que debe de ser eficaz a la mayor brevedad posible. La elección de un medicamento anticonvulsivo sobre otro es de menos importancia que el diseño de un protocolo que garantice la rápida administración de cantidades suficientes y eficaces. Nunca debe emplearse un fármaco cuyo manejo no sea bien conocido por el médico.

- Si la convulsión acontece en **medio extra-hospitalario** el tratamiento se realizará con *diacepam* (DZP) rectal a dosis de 0,5 mg/Kg (más fácil de recordar: 5 mg hasta los 2 años y 10 mg a los mayores de 2 años), con lo que se consigue el control en más del 80% de los casos; en los pacientes con riesgo de depresión respiratoria la dosis de DZP rectal será más baja (0,25 mg/Kg). En cualquier caso siempre hay que tener prevista esta complicación y disponer de la posibilidad del soporte necesario para su recuperación. Si bien la absorción de DZP por vía rectal suele ser muy rápida, a veces es impredecible por lo que se han buscado otras opciones entre las que el *midazolam* intranasal (0,2 mg/Kg) ha mostrado su eficacia<sup>(5)</sup>; para su empleo por esta vía se utiliza habi-

tualmente la solución parenteral que contiene 5 mg/ml y se instila la mitad de la dosis en cada orificio nasal <sup>(6,7)</sup>.

- Cuando el paciente llega convulsionando al **hospital** hay que pensar que la duración de la crisis supera los 10 minutos y requerirá medidas terapéuticas inmediatas. Si el paciente ya ha recibido una dosis de DZP en su domicilio y persiste la convulsión, se aplicará una segunda dosis por vía rectal (0,5 mg/Kg) o intravenosa (0,2-0,4 mg/Kg) (en algunos casos que no responden a la dosis inicial de DZP la segunda dosis puede ser también ineficaz). De persistir la crisis cinco minutos después de la segunda dosis de DZP, se administrará (si no hay contraindicaciones como hepatopatías, coagulopatías, enfermedades pancreáticas o mitocondriales) valproato (VPA) intravenoso (20 mg/Kg de entrada y luego 1 mg/kg/hora en infusión continua –máximo 2 mg/minuto) <sup>(8)</sup> y si no cede en diez minutos se pasa a hidantoína (PHT) intravenosa lenta (18 mg/Kg, a dosis de 1 mg/kg/minuto) teniendo prevista la necesidad de ingresar al paciente en Unidad de Cuidados Intensivos pediátricos (UCIP) dado que, si persiste la convulsión, está evolucionando a EMC.

En la situación de EMC, **ya en la UCIP**, se puede utilizar de entrada el clonacepam (CZP) en perfusión continua (0,2-0,4 mg/Kg, hasta llegar a 1 mg/Kg/día) para pasar,

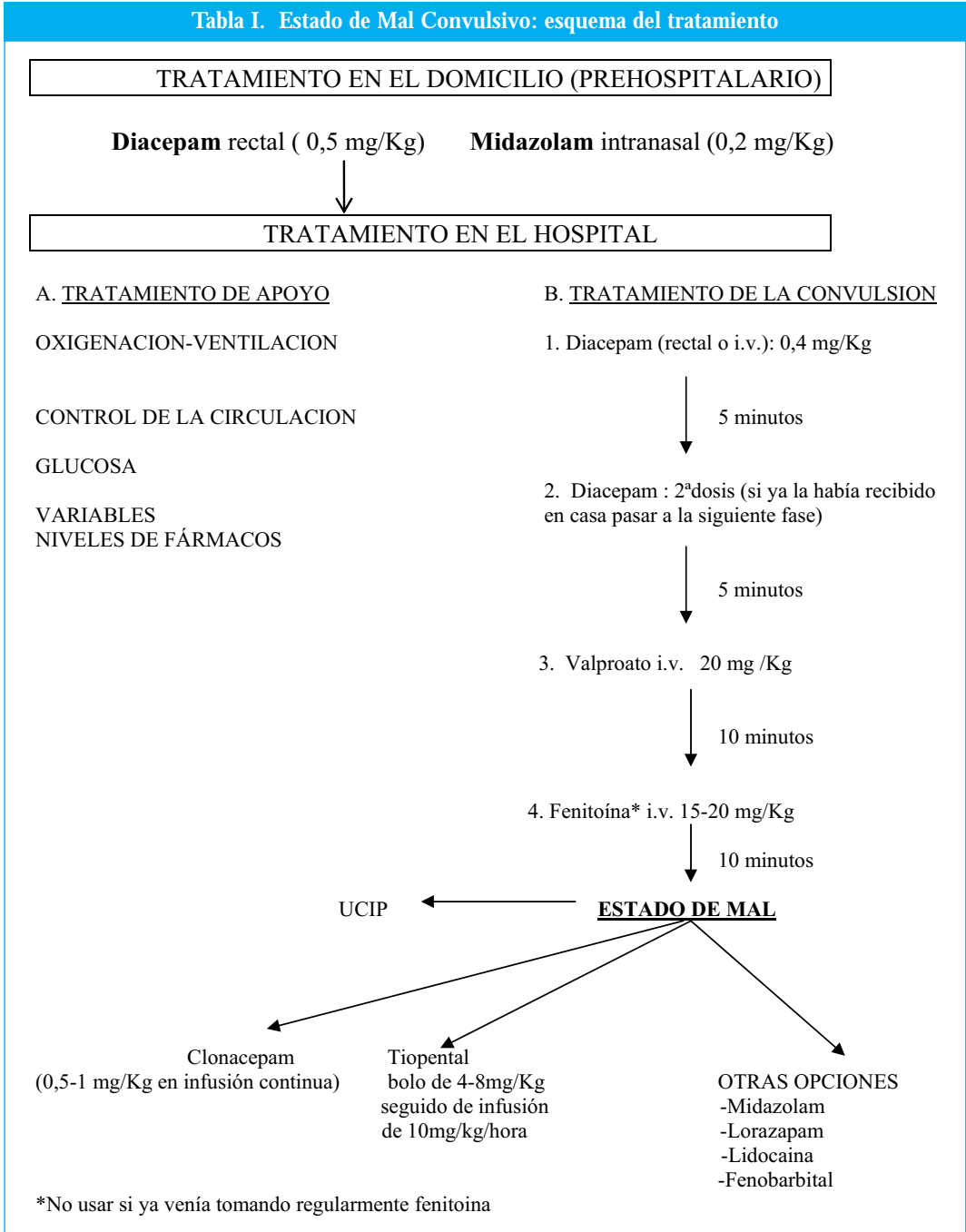
si no cede, a la inducción de una anestesia general usando un barbitúrico de acción corta como el tiopental (bolo de 4-8 mg/Kg, seguido de infusión de 10 mg/kg/hora) con intubación traqueal, ventilación mecánica y vigilancia cardiorespiratoria, así como control de EEG; otras opciones incluyen el midazolam, lorazepam, lidocaina, pentobarbital, pentotal y fenobarbital, así como anestésicos por inhalación como el isoflurano y el halotano (este último, muy empleado pero con efectos hemodinámicos y hepatotóxicos indeseables).

En la tabla I se esquematiza la actuación ante el EMC

## V. PRONÓSTICO

El pronóstico depende sobre todo de *la etiología* (los EMC febriles tienen menos incidencia de déficits neurológicos y cognitivos pero más riesgo de epilepsia) y de *la edad*. La *enolasa neuronal específica* (se eleva cuando hay daño neuronal), el *EEG* (la presencia de descargas periódicas empeora el pronóstico) y la *radiología*, son marcadores que pueden ayudar a predecir la evolución. La mortalidad ha disminuido en relación con épocas pasadas, oscilando, según las series, alrededor del 1-5%. Las secuelas neurológicas y los trastornos cognitivos se incrementan cuando la duración del EME es superior a 2 horas<sup>(9)</sup>; el riesgo de epilepsia posterior oscila entre el 23%-48%.

**Tabla I. Estado de Mal Convulsivo: esquema del tratamiento**



## BIBLIOGRAFÍA

1. Arzimanoglou A, Guerrini E, Aicardi J. Status epilepticus. En: Aicardi's. Epilepsy in children. 3<sup>a</sup> ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 2004. p 241-261.
2. DeLorenzo RJ, Hauser WA, Towne AR, Boggs JC, Pellock JM, Penberthy L, Garnett L, Fortner CA, Ko D. A prospective, population-based epidemiologic study of status epilepticus in Richmond, Virginia. *Neurology* 1996; 46: 1029-1035.
3. Scott RC, Surtees RAH, Neville BGR. Status epilepticus: pathophysiology, epidemiology, and outcomes. *Arch Dis Child* 1998; 9: 73-77.
4. Fountain NB, Lothman EW. Pathophysiology of status epilepticus. *J Clin Neurophysiol* 1995; 12: 326-342.
5. Bhattacharyya M, Kalra V, Gulati S. Intranasal midazolam vs rectal diazepam in acute childhood seizures. *Pediatr Neurol* 2006; 34: 355-359.
6. Herranz JL, Argumosa A. Actuación ante un niño con una convulsión aguda. *Bol Pediatr* 2004; 44: 78-94.
7. Herranz JL, Argumosa A. Estatus convulsivo. *Bol Pediatr* 2006; 46 (supl 1). s42-s48.
8. Campistol J, Fernández A, Ortega J. Estado de mal convulsivo en el niño. Experiencia con valproato endovenoso. Actualización del protocolo de tratamiento. *Rev Neurol* 1999; 29: 359-365.
9. Eriksson KJ, Koivikko MJ. Status epilepticus in children: aetiology, treatment and outcome. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39: 652-658.

## NOTAS

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---