

Caso Clínico

Crisis de estremecimiento (*Shuddering attacks*). Un raro trastorno paroxístico motor no epiléptico en la primera infancia

R. PALENCIA

Neuropediatra. Prof. Titular de Pediatría. Hospital Universitario. Facultad de Medicina. Valladolid

RESUMEN

Objetivo. Se pretende destacar el cuadro clínico de las crisis de estremecimiento, un trastorno paroxístico motor no epiléptico.

Método. Aportamos dos pacientes estudiados y seguidos en su evolución por el autor, en los que se efectuó, tras las oportunas historia clínica y exploración física, estudios neurorradiológicos y electroencefalograma, comparando nuestros hallazgos con los referidos en la literatura.

Resultados y conclusiones. Las crisis de estremecimiento son una entidad no excepcional en la práctica pediátrica, que se manifiesta por episodios paroxísticos motores que pueden confundirse con crisis epilépticas, en especial con espasmos del síndrome de West o mioclonías benignas. En la literatura se refiere una posible relación de esta entidad con el temblor esencial. Los pacientes muestran una exploración y desarrollo psicomotor, así como la radiología y electroencefalograma, normales. El pronóstico es favorable con desaparición de los episodios de manera espontánea en el curso de unos meses tras su inicio.

Palabras clave: Estremecimiento. Temblor. Episodios paroxísticos motores no epilépticos.

ABSTRACT

Objective. To emphasize the clinical picture of shuddering attacks, a non-epileptic motor paroxysmal disorder.

Method. We report two cases of patients whose clinical evolutions were studied and followed by the author. In both cases, the clinical history, physical examination, neuroradiologic studies and electroencephalograms have been compared with those published in the literature.

Results and conclusions. Shuddering attacks constitute a non-exceptional condition in pediatric practice, which is manifested by motor paroxysmal episodes that may be mistaken for epileptic seizures, particularly spasms of West syndrome and benign myoclonus. In the medical literature, a possible relation between shuddering attacks and essential tremor has been found. Patients show normal physical examination and psychomotor development, as well as radiologic and electroencephalographic studies. Prognosis is favorable and the episodes disappear spontaneously within several months after onset.

Key words: Shuddering. Tremor. Non-epileptic motor paroxysmal episodes.

INTRODUCCIÓN

Se refiere⁽¹⁾ que los *trastornos paroxísticos no epilépticos*, en sus diversas modalidades de expresión, son 10 veces más frecuentes que los epilépticos y hasta un 20%-30% de los pacientes con crisis que no responden al tratamiento anticonvulsivo padecen diversos tipos de trastornos paroxísticos no epilépticos, en opinión de algunos autores^(2, 3);

Correspondencia: R. Palencia. Colón 8-4ºA. 47005 Valladolid.

Recibido: Febrero 2001 - *Aceptado:* Marzo 2001

las situaciones que cursan con trastornos motores paroxísticos no epilépticos son diversas y debe conocerse su existencia para lograr su correcta identificación y no confundirlas con epilepsia, evitando un tratamiento innecesario e ineficaz^(4, 5).

Una de estas entidades es la denominada en la literatura inglesa "*shuddering attacks*" o "crisis de estremecimiento", cuyas características clínicas comentamos a propósito de dos casos clínicos, con la intención de contribuir al mejor conocimiento de este trastorno que si bien es raro, no es excepcional, sorprendiendo las escasas referencias encontradas en la literatura.

PACIENTES

Caso 1

Mujer. 3ª/3. Un hermano previo presentó, al parecer, episodios similares. Embarazo y parto sin incidencias. A los 4 meses comienza con episodios de "estremecimiento" consistentes en sacudidas de cabeza y elevación de hombros (y brazos), en salvas de 3-4, sin cambio de color, de presentación sobre todo tras las tomas y varios días a la semana; el registro de estos episodios con un vídeo doméstico nos permitió su identificación.

La exploración física y el desarrollo psicomotor fueron normales. Se efectuó ecografía cerebral, tomografía axial computarizada craneal, el electroencefalograma (intercrítico y también se logró trazado crítico), pruebas que fueron todas ellas normales.

El seguimiento permitió evidenciar una evolución favorable ya que los episodios mostraron una disminución de su frecuencia a partir de los 12 meses de edad, cesando por completo a los 18 meses, sin que se hayan vuelto a presentar, estando asintomática y con exploración y desarrollo psicomotor normales a los 22 meses.

Caso 2

Varón. 1º/1. Antecedentes familiares negativos. Parto a las 37 semanas, con peso de 2.400 g. A los 6 meses es remitido por sospecha de "espasmos" al presentar episodios de sacudidas de la cabeza y contracción brusca de las extremidades superiores, en salvas, varias veces al día (aunque no todos los días).

La exploración física y el desarrollo psicomotor fueron normales. Se efectuó tomografía axial computarizada craneal y electroencefalograma (intercrítico) que fueron normales. Los episodios disminuyeron de frecuencia a partir de los 16 meses, desapareciendo totalmente a los 27 meses, estando asintomático a los 3 años y 6 meses de edad.

DISCUSIÓN

Las crisis de estremecimiento son una entidad benigna de presentación durante la época de lactante o primera infancia⁽⁶⁾; en un estudio sobre paroxismos no epilépticos en niños se señala que esta situación representa el 7% de los de los episodios paroxísticos no epilépticos⁽⁷⁾. Se manifiestan como sacudidas de algunos segundos de duración, sin afectación de la conciencia, de presentación diaria, como si fueran escalofríos; aparecen de manera repetitiva, en salvas, tal como observamos en nuestros dos pacientes. En algunas publicaciones⁽⁸⁾ se recoge el antecedente de familiares con temblor esencial y por ello se los consideró como una manifestación precoz del temblor esencial, que se origina en el tálamo⁽⁹⁾, con el mismo mecanismo fisiopatológico; en nuestras dos observaciones no se evidenciaban familiares con temblor esencial pero el caso 1 mostraba el antecedente de un hermano con un cuadro que la familia consideraba similar al que presentaba el paciente (ese hermano no fue estudiado en nuestra consulta), lo que podría hacer pensar en la existencia de factores genéticos que influyen en su presentación, si bien lo limitado de la serie impide extraer conclusiones tanto en las posibles relaciones de esta entidad con el temblor esencial como en el eventual papel de factores genéticos en su producción. En algún paciente con crisis de estremecimiento se ha registrado el electromiograma (por contaminación al efectuar el electroencefalograma), evidenciando una frecuencia similar al temblor esencial⁽¹⁰⁾.

En ocasiones las manifestaciones clínicas de las crisis de estremecimiento incluyen flexión o extensión de los brazos (como se observaba en nuestros pacientes) por lo que pueden ser similares a los espasmos tónicos y obligan a efectuar un diagnóstico diferencial con crisis epilépticas, en especial con el *síndrome de West*, entidad que muestra un electroencefalograma con trazado de hipsarritmia, mientras que en las crisis de estremecimiento es normal⁽⁶⁾, aunque es posi-

ble que no se observe hipsarritmia en las etapas iniciales de un síndrome de West, por lo que puede ser imposible diferenciar ambas entidades en los primeros momentos tras el comienzo⁽¹¹⁾. Asimismo se han de diferenciar los estremecimientos de las *mioclonías benignas de la primera infancia*⁽¹²⁾ que cursan con estremecimientos de las extremidades superiores en la mitad de los casos⁽¹³⁾ y por ello pudiera ser que los estremecimientos constituyan una variante de las mioclonías benignas de la primera infancia, siendo consideradas ambas situaciones como la misma entidad nosológica por algunos autores⁽¹⁰⁾ que proponen el término de “estremecimientos en la infancia” para designar el cuadro que incluya ambas entidades. Menos dificultad debe presentarse para diferenciar los estremecimientos de las *crisis tónicas reflejas de la primera infancia*⁽¹⁴⁾, situación de origen no claro, que cursa con episodios de crisis tónicas generalizadas, de aparición al despertar cuando el paciente es agitado (se desencadenan fácilmente con estímulos táctiles), de unos 5-10 segundos de duración, de inicio en los primeros meses de vida; durante la crisis hay una contracción tónica difusa, con extensión de los brazos que si es prolongada puede originar una cianosis. No se afecta la conciencia y el EEG, tanto crítico como intercrítico, es normal; la evolución es favorable desapareciendo las manifestaciones en unos pocos meses, sin que sea preciso efectuar ningún tratamiento.

La patogenia de las crisis de estremecimiento no está aclarada aunque podría relacionarse con patología intrauterina, encontrándose en algunos pacientes el antecedente de parto pretérmino⁽¹⁰⁾, hecho observado en uno de nuestros casos; asimismo se ha referido SA en pacientes con intolerancia al glutamato monosódico⁽¹⁵⁻¹⁶⁾. Si bien se afectan pacientes de ambos sexos, en las breves series publicadas^(6,10) se recoge un discreto, pero no significativo, predominio en mujeres.

El propranolol, efectivo en el temblor esencial, puede ser de utilidad en las crisis de estremecimiento⁽¹⁷⁾, que, en cualquier caso, son una entidad benigna cuya existencia es preciso tener en cuenta (en especial ante pacientes que consulten en esta edad de lactante o primera infancia por presentar episodios de sacudidas o espasmos) para evitar su confusión con epilepsia⁽¹⁸⁾ y obviar tratamientos ineficaces e innecesarios ya que su evolución es favorable, con desaparición, de manera espontánea, de los episodios en el curso de los meses siguientes a su inicio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Campistol Plana J. Episodios paroxísticos no epilépticos en la infancia. *An Esp Pediatr* 1996;**82**: 57-59.
2. Mohan KK, Markand ON, Salanova V. Diagnostic utility of video EEG monitoring in paroxysmal events. *Acta Neurol Scand* 1996;**94**:320-325.
3. Matson RH. Value of intensive monitoring. En: Wada JA, Penry JK, eds. *Advances in Epileptology. The Xth Epilepsy International symposium*. New York: Raven Press, 1980:43-51.
4. Herranz JL. Episodios paroxísticos neurológicos durante la infancia. *Sandoz Nutrición* 1992;53-70.
5. Herranz JL. Trastornos paroxísticos del movimiento en la infancia y en la adolescencia (I): tics y distonías. En: XVI Curso de Asistencia Primaria en pediatría. Consejería de Sanidad, Consumo y Bienestar Social. Santander, 1998:9-18.
6. Holmes GL, Russman BS. Shuddering attacks. Evaluation using electroencephalographic frequency modulation radiotelemetry and videotape monitoring. *Am J Dis Child* 1986;**140**:73-73.
7. Bye AM, Kok DJ, Ferenschild FT, Vles JS. Paroxysmal non-epileptic events in children: retrospective study over a period of 10 years. *J Child Neurol* 2000;**15**:22-25.
8. Vanasse M, Bedard P, Andermann F. Shuddering attacks in children: an early clinical manifestation of essential tremor. *Neurology* 1976;**26**:1027-1030.
9. Hua SE, Lenz FA, Zirh TA, Reich SG, Dougherty PM. Halamic neuronal activity correlated with essential tremor. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;**64**:273-276.
10. Kanazawa O. Shuddering attacks- report of four children. *Pediatr Neurol* 2000;**23**:421-424.
11. Murphy JV, Dehkharghani F. Diagnosis of childhood seizure disorders. *Epilepsia* 1994;**35**(Suppl 29):S7-S17.
12. Fejerman N. Non epileptic neurologic paroxysmal disorders and episodic symptoms in infants. En: Engel J, Pedley T, eds. *Epilepsy: A comprehensive textbook*. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997:2745-2754.
13. Pachatz C, Fusco L, Vigevano F. Benign myoclonus of early infancy. *Epileptic Dis* 1999;**1**:57-61.
14. Vigevano F, Fusco L, Cusmai R, Tassinari CA, Volpi L. Tonic reflex seizures of early infancy: an undescribed nonepileptic paroxysmal disorder. *Epilepsia* 1996;**37**(Suppl 4):87.
15. Reif-Lehrer L, Stemmermann MG. Monosodium glutamate intolerance in children. *N Engl J Med* 1975;**293**:1204-1205 (letter).
16. Andermann F, Vanasse M, Wolf LS. Shuddering attacks in children: essential tremor and monosodium glutamate. *N Engl J Med* 1976;**295**:174 (letter).
17. Barron TF, Younkin DP. Propranolol therapy for shuddering attacks. *Neurology* 1992;**42**:258-259.
18. Ferry PC. Shuddering spells. Seizures or not? *Am J Dis Child* 1986;**140**:19.