UNIDAD DE CRÓNICOS COMPLEJOS. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE GUADALAJARA.

CRISIS DISAUTONÓMICAS

Autores: Gonzalo Mateo Martínez, Gema Arriola Pereda, Angélica Andrés Bartolomé.

INTRODUCCIÓN

En este protocolo trataremos de definir en qué consisten las crisis disautonómicas, como detectarlas y su abordaje.

Penfield en 1929 probablemente describió el primer paciente con manifestaciones de hiperactividad simpática y lo llamó epilepsia diencefálica. Al no registrarse actividad epiléptica, el fenómeno fue tomando otras nomenclaturas como: hiperactividad paroxística simpática, tormenta autonómica o simpática, fenómeno de hiperactividad simpática paroxística o crisis disautonómicas.

Las crisis disautonómicas manifiestan una disfunción del diencéfalo o del tronco cerebral y pueden ser, primarias-familiares o secundarias a enfermedades del sistema nervioso. Estas enfermedades pueden ser agudas: traumatismos craneoencefálicos, hidrocefalia, lesiones medulares… o crónicas: parálisis cerebral tipo tetraparesia, enfermedades neurodegenerativas, tumores… No disponemos de ninguna prueba que nos confirme el diagnóstico, por lo que será fundamental el análisis minucioso de los signos y síntomas. El dolor es un factor precipitante habitual, por lo que su control será de interés en el abordaje de las crisis disautonómicas.

SIGNOS Y SÍNTOMAS

Pueden cursar con una amplia variedad de signos y síntomas, de duración variable, como:

1. Taquicardia/bradicardia
2. Taquipnea,
3. Cambios en la presión sanguínea
4. Hipertermia/hipotermia
5. Rash facial y/o corporal
6. Alteraciones gastrointestinales como nauseas, vómitos o estreñimiento
7. Exceso de salivación o sudoración
8. Retención urinaria
9. Alteraciones posturales: se asocian frecuentemente y pueden agravar una distonía previa o generar posturas de extensión.

© Sociedad Española de Cuidados Paliativos Pediátricos – www.pedpal.es

10. Alteraciones conductuales: como agitación, ansiedad, o estados presincopales.

Hablamos de crisis disautonómica cuando estos signos/síntomas tienen suficiente intensidad como para afectar la calidad de vida del paciente y se agrupan varios de ellos en un mismo momento.

Tras una lesión aguda del sistema nervioso central pueden darse crisis disautonómicas muy intensas en la fase inicial, que se trataran en unidades de cuidados intensivos pediátricos. En este texto nos referiremos al manejo de las crisis disautonómicas crónicas.

DIAGNÓSTICO

Valoración clínica

Una valoración clínica exhaustiva con anotación precisa de los signos y síntomas es la base del diagnóstico, que será de sospecha ya que no existe una prueba confirmatoria.

Debemos realizar el diagnóstico diferencial con crisis epilépticas autonómicas para lo que valoraremos la respuesta a los fármacos antiepilépticos, los registros de actividad electroencefalográfica y la relación con factores desencadenantes.

Las crisis disautonómicas, además de poder ser desencadenadas por dolor, pueden ser desencadenadas por procedimientos que previamente eran bien tolerados por el paciente, como la aspiración de secreciones, la luz o la fisioterapia. Este es el fenómeno de alodinia. Se han propuesto diversos criterios diagnósticos. En el anexo 1 se recoge la adaptación a la población pediátrica tras el último consenso de expertos.

Exploración física

La exploración física entre los episodios será normal o la habitual del paciente. Buscaremos signos potencialmente dolorosos como la espasticidad o distonía, luxación de cadera, escoliosis, lesiones cutáneas por presión…

Pruebas Complementarias

No disponemos de una prueba complementaria diagnóstica. Utilizaremos registros electroencefalográficos (EEGs) en el diagnóstico diferencial con epilepsia. Debemos tener en cuenta que hasta un 2% de la población sana tiene puntas en el EEG y que el 50% de los pacientes epilépticos pueden tener un EEG intercrítico normal.

En la valoración de posibles focos de dolor podríamos realizar estudios radiológicos de caderas, columna…

© Sociedad Española de Cuidados Paliativos Pediátricos – www.pedpal.es

TRATAMIENTO

Medidas no farmacológicas

Utilizaremos un abordaje centrado en la familia e interdisciplinar: diagnóstico y tratamiento médico, educación sanitaria y capacitación a la familia por la enfermera, apoyo psicológico por la psicóloga y manejo de las complicaciones ambientales por la trabajadora social.

Como parte de la adecuación en el manejo del dolor, valoraremos las medidas no farmacológicas a emplear:

- Cognitivas: musicoterapia, visualización, hipnosis, videojuegos…
- Conductuales: respiración profunda, relajación, risoterapia,…
- Medidas Físicas: El calor ayuda a disminuir el dolor y los espasmos musculares, aplicándolo durante 20 a 30 minutos varias veces al día. El frio disminuye la inflamación, se puede utilizar hielo triturado en una bolsa, cubrirlo con una toalla y aplicarlo sobre la zona inflamada 15-20 minutos varias veces al día. Los masajes pueden relajar la musculatura y contribuir a disminuir el dolor.

Medidas farmacológicas

Disponemos de escasa literatura acerca del tratamiento de las crisis disautonómicas en pacientes pediátricos. En primer lugar debemos reevaluar los tratamientos farmacológicos que estemos empleando para el manejo y control del dolor.

En segundo lugar, valorar añadir uno de los siguientes fármacos recogidos en la siguiente tabla. Estos fármacos han tenido algún grado de efectividad en los casos publicados hasta el momento. En la elección del fármaco debemos tener en cuenta los síntomas predominantes de las crisis disautonómicas (ver síntomas tratados en la tabla).

Si la sintomatología es grave, utilizaremos fármacos de comienzo de acción rápida como morfina, propranolol o benzodiacepinas.

© Sociedad Española de Cuidados Paliativos Pediátricos – www.pedpal.es

FÁRMACO	VÍAS Y DOSIS	PRESENTACIÓN	SÍNTOMAS TRATADOS	EFECTOS SECUNDARIOS
Morfina	**Vía oral** 0.2-0.5 mg/kg/4-6 h. **Vía sc o im** 0.1-0.2 mg/kg cada 4 horas (máximo 15 mg/24h). **Vía iv** lenta 0.05 – 0.1 mg/kg/4h (máximo 15 mg/24 h). **Perfusión** 0.04 -0.07 mg/kg/h	-Cloruro de morfina solución oral 2mg/ml y comprimidos de 10-20mg -Solución inyectable de morfina hidrocloruro al 1 % o al 2%	Taquicardia, vasodilatación periférica, alodinia.	Nauseas, vómitos, estreñimiento, depresión SNC, depresión respiratoria , convulsiones, íleo paralítico, retención urinaria, hipotensión
Baclofeno	**Vía oral**: 2,5-5 mg/día (3 tomas), aumento gradual semanal hasta máximo 30 mg/día (2-7 años) y 60 mg/día en mayores de 8 años	Comprimidos de 10 y 25 mg	Dolor, clonus, rigidez.	Somnolencia, mareo, debilidad, confusión, hipotensión, nauseas, toxicidad renal.
Benzodiacepi-nas Ej. clonazepam	**Vía oral**: Inicial 0.01-0.03mg/kg/día en 3 dosis. Mantenimiento 0.1-0.2 mg/kg/día en 3 dosis. Dosis máxima 20 mg/día	Solución 2.5mg/ml y comprimidos de 0.5 y 2 mg	Agitación, hipertensión, taquicardia, posturas.	Somnolencia, mareo, vértigos,torpeza motora ,ataxia, bradilalia y alteraciones conductuales.
Clonidina	**Vía oral**: 5-60mcg/kg/día cada 8-12 h. Se puede incrementar hasta dosis máxima 900 mcg/día	Comprimidos 150 mcg	Hipertensión.	Sequedad de boca, letargia, sedación, depresión, bradicardia, hipotensión, mareo, estreñimiento,Raynaud .
β agonista Ej. propranolol	**Vía oral**: 0.5 -2 mg/kg/día cada 6-12 h	Comprimidos de 10 y 40 mg	Hipertensión, taquicardia, fiebre.	Bradicardia, hipoglucemia, terrores nocturnos, sincopes, ataxia, eosinofilia y citopenia.
Gabapentina	**Vía oral:** 1º día:5 mg/kg noche 2º día 5mg/kg/12 h 3ºdía 5mg/kg/8h. Mantenimiento 8-35 mg/kg/día en 3 dosis	Comprimidos 50,100, 300, 400 y 600 mg Solución 50 mg/ml	Espasticidad, alodinia.	Somnolencia, mareos, ataxia, cefalea, temblores y parestesias.
Ciproheptadina	**Vía oral** 0.25-0.5 mg/kg/día cada 8-12 horas 2-6 años (máx 12 mg/día) 7-14 años (máx 16 mg/día)	Suspensión 3mg/5ml Comprimidos 4mg	Diaforesis, vómitos y dolor abdominal.	Sedación, taquicardia, palpitaciones, astenia, temblor, nerviosismo, aumento de apetito.
Dantroleno	**Vía oral**: Dosis inicio 1 mg/kg/día (en dos tomas). Incrementos semanales de 0,5 mg/kg/día hasta dosis de mantenimiento: 2 mg/kg/dosis en tres tomas al día. Dosis máxima diaria: 400 mg/día	Medicamento extranjero no comercializado en España. Dantrium Cápsulas de 25 y 100 mg. Viales de 20 mg de Dantroleno sódico	Rigidez muscular, posturas anómalas.	Sistema nervioso central: somnolencia, vértigo, fatiga, insomnio, falta de coordinación, confusión. Gastrointestinales: vómitos, estreñimiento, diarrea.

© Sociedad Española de Cuidados Paliativos Pediátricos – www.pedpal.es

Algunos autores han propuesto que la efectividad de la morfina en el control de las crisis disautonómicas puede ser utilizado como criterio diagnóstico, ya que afirman que la gran mayoría mejoran con esta medicación.

En casos en los que predomina la hipotermia, se ha apreciado una mejoría con ciproheptadina en el control de la diaforesis, vómitos y dolor abdominal.

En casos puntuales, la gabapentina ha mejorado la disautonomía, agitación y espasticidad persistentes, en pacientes resistentes a múltiples fármacos.

BIBLIOGRAFÍA

- Baguley IJ, Nicholls JL, Felmingham KL, Crooks J, Gurka JA, Wade LD.Dysautonomia after traumatic brain injury:a forgotten syndrome? J Neurol Neurosurg Psychiatry 1999;67:39-43
- Lewitt PA, Newman RP, Greenberg HS, Rocher LL, Caine DB, Ehrenkranz JR. Episodic hyperhidrosis, hypothermia, and agenesis of corpus callosum. Neurology 1983; 33: 1122-9.
- Daly DD. Epilepsy and syncope. En: Daly DD, Pedley TA, eds. Current practice of clinical electroencephalography, 2nd ed. New York: Raven Press 1990: 269-334.
- Blackman JA, Patrick PD, Buck ML, Rust Jr. RS. Paroxysmal autonomic instability with dystonia after brain injury. Arch Neurol 2004; 61: 321-8.
- Rabinstein AA. Paroxysmal sympathetic hyperactivity in the neurological intensive care unit. Neurol Res 2007; 29: 680-682.
- Fernández-Ortega JF, Prieto-Palomino MA, Muñoz-López A, LebronGallardo M, Cabrera-Ortiz H, Quesada-García G. Prognostic influence and computed tomography findings in dysautonomic crises after traumatic brain injury. J Trauma 2006; 61: 1129-33.
- Villanueva-Gómez F. Descripción video-EEG de las crisis epilépticas. Rev Neurol 2000; 30 (Supl 1.): S4-S9.
- Castañeda C, O'Shea G, Gallardo DM, Farreras D, Calderón M, Chávez EP. Cuidados paliativos: la experiencia en pediatría. GAMO. 2015; 14(3):181-184

ANEXO 1

Escala adaptada para el diagnóstico de Crisis Disautonómica en pediatría modificada de Baguley et al.1 y Pozzi et al.

		0	1	2	3
Frecuencia cardiaca (lat/min)	1-4 años	< 110	110-124	125-139	>140
	5-15 años	< 100	100-119	120-139	>140
Frecuencia respiratoria (resp/min)	1-4 años	< 30	30-34	35-39	>40
	5-15 años	< 24	25-29	30-34	>35
Presión sistólica (mmHg)	1-4 años	< 100	100-109	110-119	>120
	5-15 años	< 120	120-129	130-139	>140
Temperatura		< 37ºC	37-37.9ºC	38-38.9ºC	>39ºC
Sudoración		No	Piel brillante y húmeda	Gotas de sudor	Abundante

Postura	Sin cambios	Hipertonía que vence	Hipertonía que no vence	Rigidez u opistótonos

Gravedad de la Clinica

Sin gravedad: 0. Leve: 1-6. Moderada: 7-12. Grave >12

ANEXO 2

Registro de Crisis Disautonómicas

Fecha				
Duración (especificar minutos/horas)				
Factor precipitante (dolor, baño, aspiración de secreciones, luz, tacto o fisioterapia…)				
En las siguientes preguntas se debe contestar Si o No				
Corazón acelerado				
Respiración agitada				

© Sociedad Española de Cuidados Paliativos Pediátricos – www.pedpal.es

Fiebre o baja temperatura				
Sudoración				
Salivación				
Tensión muscular				
Pupilas grandes				
Cambios coloración piel				
Alteración de conciencia				

Alteración de conducta