

La amnesia global transitoria: entidad infrecuente en la infancia

G. Sebastiani, M. Simó Nebot, C. Luaces Cubells, M. Pineda Marfá¹, J.J. García García
Sección de Urgencias. Servicio de Pediatría. ¹Servicio de Neurología. Unitat Integrada Hospital «Sant Joan de Déu»-Hospital Clínic. Universitat de Barcelona. Barcelona

Resumen

Introducción: La amnesia global transitoria (AGT) es un cuadro de presentación súbita caracterizado por una intensa amnesia anterógrada y una amnesia retrógrada variable. La memoria inmediata está conservada y el resto de la exploración neurológica es normal. La recuperación es progresiva en pocas horas. Suele presentarse en pacientes adultos de mediana edad y en ancianos.

Caso clínico: Niña de 9 años de edad que presenta una amnesia anterógrada de inicio brusco, con memoria inmediata conservada y algún trastorno de la memoria retrógrada, asociados a cefalea de intensidad leve. La exploración neurológica es normal. El episodio cede de forma espontánea en unas 4 horas. Posteriormente, la paciente presenta una cefalea leve y una amnesia del episodio. Se realiza una tomografía computarizada craneal, que es normal, por lo que el cuadro se orienta como AGT.

Discusión: La clínica descrita es característica de la AGT. La aparición de este cuadro suele ser espontánea, aunque puede existir un factor desencadenante. Se ha postulado que podría deberse a un fenómeno vascular amplio con isquemia transitoria del territorio de la vertebrobasilar, o a un fenómeno epiléptico o migrañoso. La migraña confusional aguda, típica de la infancia, tiene manifestaciones clínicas similares a las de la AGT. El diagnóstico de este proceso es clínico. Tiene un excelente pronóstico, con poca tendencia a la recidiva. Dada la presentación poco habitual en la edad pediátrica, en nuestro caso se realizó una prueba de imagen para descartar un accidente cerebrovascular. La clínica típica y la normalidad de las pruebas de imagen deben hacernos considerar este diagnóstico también en la edad pediátrica.

Palabras clave

Amnesia global transitoria, infancia, hipoperfusión hipocámpica, migraña confusional aguda, epilepsia

Introducción

La amnesia global transitoria (AGT) es un cuadro de presentación aguda, habitualmente de pocas horas de duración, caracterizado por una intensa amnesia anterógrada con incapacidad

Abstract

Title: Transient global amnesia: an uncommon disorder in childhood

Introduction: Transient global amnesia (TGA) is a clinical condition characterized by sudden loss of anterograde memory and a varying degree of retrograde amnesia. Immediate memory is preserved and the neurological examination is normal. The memory deficit resolves within a few hours. This condition is frequent in middle-aged or elderly patients.

Case report: A 9-year-old girl developed sudden anterograde amnesia with preserved immediate memory and a certain degree of retrograde memory deficit, associated with a mild headache. The neurological examination was normal. The clinical condition resolved spontaneously in 4 hours. The patient was left with a mild headache and no memory of the attack. As the brain computed tomographic (CT) scan was normal, the clinical condition suggested a case of TGA.

Discussion: The clinical features reported here are characteristic of TGA. This neurological disorder appears spontaneously, but several precipitating factors may exist. The pathogenetic hypotheses include a vascular etiology with transient vertebrobasilar ischemia, an epileptic phenomenon or a migraine-related event. Acute confusional migraine, typical of childhood, presents with clinical manifestations similar to TGA. The diagnosis of this process is based on clinical findings. It has an excellent prognosis and little tendency to recur. Given the fact that TGA is not frequent in childhood, we performed a CT scan to rule out the possibility of a cerebral ischemic attack. The presence of the typical clinical symptoms and a normal neuroimaging study should lead us to consider this diagnosis in childhood as well.

Keywords

Transient global amnesia, childhood, hippocampal hypoperfusion, acute confusional migraine, epilepsy

neuropsicológicos evidencian una amnesia anterógrada completa y una amnesia retrógrada variable. La amnesia retrógrada es una pérdida de memoria en relación con los acontecimientos ocurridos antes de un momento determinado. La memoria inmediata, que es la capacidad para mantener en la mente una experiencia durante algunos segundos, está conservada y el resto de la exploración neurológica es normal. La recuperación es progresiva en pocas horas, habitualmente en menos de 12, y persiste una amnesia completa residual del episodio. Este tipo de amnesia suele presentarse en pacientes de edades medias o avanzadas y su presentación es excepcional en la edad pediátrica, aunque se han descrito casos en niños.

Caso clínico

Niña de 9 años de edad que ingresa en la unidad de estancia corta por un estado confusional agudo asociado a amnesia.

Entre los antecedentes personales, cabe citar una otosclerosis bilateral con disminución de la agudeza auditiva para los sonidos agudos, y entre los antecedentes familiares se constata que el padre padece migraña.

Los familiares refieren que, mientras el padre estaba hablando por teléfono, la paciente se le acercó para decirle algo y él contestó que no le interrumpiese. Al finalizar la conversación telefónica el padre se encontró a su hija en la habitación, desorientada espacialmente, con la mirada perdida y sin recordar cosas que habían ocurrido recientemente. No refieren fiebre ni movimientos anormales, ni tampoco traumatismos previos, abuso de drogas o factores precipitantes aparentes. A su llegada al servicio de urgencias la paciente presenta un buen aspecto, pero está asustada y llorosa. Refiere una cefalea de intensidad leve. Está consciente pero desorientada en el espacio; tiene incapacidad para memorizar los acontecimientos que suceden y las palabras que se le dicen; recuerda los nombres de sus padres y dónde vive, pero no recuerda una palabra que se le ha dicho unos minutos antes. Vive el suceso con mucha angustia y pregunta de forma reiterativa. No hay focalidad neurológica ni signos meníngeos, disimetrías o ataxia; la fuerza y la marcha son normales. La determinación de la presión arterial, la frecuencia cardíaca y la glucemia resultó en rangos normales. Se decide el ingreso de la paciente en la unidad de estancia corta. Se realiza una analítica sanguínea con niveles de carboxihemoglobina, y una tomografía computarizada (TC) craneal, cuyos resultados estaban dentro de la normalidad. Durante su estancia hospitalaria, la paciente realiza algún vómito de contenido alimentario que se autolimita. El episodio cede de forma espontánea al cabo de unas 4 horas. Posteriormente, la paciente presenta cefalea leve y amnesia del episodio; el resto de la memoria está conservada. No presenta un estado poscrítico. Dada la normalidad de las pruebas y la recuperación completa del episodio, el cuadro se orienta como AGT. No se instaura ningún tratamiento farmacológico. Seis meses después, la paciente no ha vuelto a presentar episodios similares y realiza una vida normal.

Discusión

El cuadro clínico descrito es característico de la AGT. La aparición de esta sintomatología suele ser espontánea, aunque en aproximadamente la mitad de los casos puede existir un factor desencadenante, como el esfuerzo físico, el estrés emocional, los cambios bruscos de temperatura o la maniobra de Valsalva. En nuestro caso la amnesia se presenta de forma brusca sin un factor desencadenante aparente, pero podría ser un factor emocional. Los exámenes neuropsicológicos ponen de manifiesto una amnesia anterógrada completa y una amnesia retrógrada variable con gradiente temporal. Esta paciente presenta una amnesia anterógrada, aunque la memoria inmediata está conservada y tiene algún trastorno más discreto de la memoria retrógrada.

Se ha demostrado que en la AGT existe una hipoperfusión hipocámpica bilateral transitoria en la TC por emisión de fotones simples (SPECT)¹. La causa de la hipofunción hipocámpica se desconoce y puede que no sea única, aunque se han postulado varias teorías etiopatogénicas. Las teorías clásicas la atribuyen a un fenómeno vascular amplio con isquemia transitoria del territorio de la arteria vertebrobasilar. Se debería a un fenómeno tromboembólico o a mecanismos hemodinámicos en las regiones cerebrales propias de la memoria². Se ha considerado que la AGT se produce por una crisis isquémica transitoria (TIA) amnésica³, aunque algunos estudios recientes realizados en controles sanos han demostrado que los pacientes con un diagnóstico de AGT tienen la misma prevalencia de factores de riesgo cardiovasculares que la población general⁴, y muchos estudios indican una falta de correlación entre la AGT y la patología aterosclerótica⁵.

Una segunda hipótesis considera la AGT como un fenómeno epiléptico que afecta el sistema diencefálico hipocámpico⁶. Hay síntomas parecidos entre la AGT y una crisis epiléptica que afecta selectivamente a la memoria⁷, aunque la ausencia de características clínicas típicas de la epilepsia durante el episodio de AGT, además de su larga duración y la poca recurrencia, no concuerdan con el supuesto origen epiléptico, más aún cuando los hallazgos en el electroencefalograma (EEG) no muestran paroxismos ni otras anomalías epileptiformes. Sólo se ha encontrado una asociación clara con la migraña, y se produce un aumento significativo de su prevalencia en los pacientes con este cuadro al compararlos con el grupo control^{8,9}. Los vasospasmos migrañosos pueden producir una isquemia temporal transitoria en estructuras hipocámpicas. La prevalencia más baja de la AGT respecto a la migraña, así como la tasa de recurrencia mayor de esta última, hacen pensar que el umbral para activar los mecanismos que producirían la AGT sea más alto. La migraña confusional aguda, típica de la infancia, tiene manifestaciones clínicas muy similares a la AGT, y se ha propuesto como su variante. Ambos procesos tienen un inicio súbito, transitorio y benigno, y demuestran una preferencia para la circulación vertebrobasilar. Un mecanismo patogénico común, como una hipoperfusión bilateral, podría provocar estas dos afecciones¹⁰. En el presente caso, la paciente no tenía

antecedentes personales de migraña, aunque en la familia sí existían. Presenta tan sólo una cefalea leve durante el episodio, que no tiene características migrañosas. El episodio no parece tampoco sugestivo de epilepsia, y la paciente no presenta movimientos tonicoclónicos, desconexión ambiental ni estado poscrítico convulsivo.

Se ha observado que en el examen físico, en los análisis de laboratorio y en las pruebas de imagen convencionales no se constatan alteraciones que justifiquen el cuadro en pacientes con AGT¹¹, y todos los pacientes, como en el caso que describimos, tienen un pronóstico benigno. Recientemente, se ha elaborado una nueva teoría que explicaría el fenómeno desde un mecanismo psicógeno. Algunos estudios sugieren un papel del estrés o la ansiedad en la AGT. Los signos clínicos de la AGT, la aparición súbita, la conducta ansiosa durante el ataque y algunos síntomas acompañantes, como palpitaciones, náuseas o parestesias, recuerdan la clínica de la crisis de pánico^{12,13}. Se supone que habría un sustrato con personalidad ansiosa sobre el cual actuaría un factor desencadenante emocional, que provocaría una hiperventilación, con una consecuente vasoconstricción cerebral y una liberación de neurotransmisores excitotóxicos, que provocaría el déficit de memoria¹⁴. Las alteraciones psiquiátricas son frecuentes en la historia personal o familiar de los pacientes con AGT respecto a los controles. Todas estas teorías se relacionan con un buen pronóstico¹⁵.

Actualmente, los exámenes complementarios van encaminados a demostrar los cambios en el flujo sanguíneo cerebral, en relación con la teoría patogénica vascular. Algunos trabajos recientes han demostrado que en estudios funcionales, mediante SPECT de la circulación sanguínea, se ponen de manifiesto cambios hemodinámicos durante el episodio de AGT; el más frecuente sería una hipoperfusión temporobasal bilateral, aunque no es el único patrón descrito, lo que apoyaría la etiología vascular del episodio^{16,17}. Según la teoría postulada por Lewis, el hecho de que algunos episodios de AGT se asocien con maniobras de Valsalva previas iría a favor de un flujo venoso retrógrado que ocasionaría una isquemia arterial transitoria¹⁸, aunque es difícil establecer una relación causal, porque este mecanismo no se produce en todos los casos. En otros estudios, la patología vascular se describe como un factor desencadenante provocado por otro mecanismo patogénico, y no como la causa etiológica del episodio¹¹. El diagnóstico de AGT es exclusivamente clínico y requiere cumplir unos criterios diagnósticos (tabla 1). Presenta un excelente pronóstico con escasa tendencia a la recidiva. En la bibliografía hay pocos casos descritos en la edad pediátrica, la mayoría relacionados con situaciones estresantes, como el ejercicio y el abuso de drogas¹⁹⁻²¹. También la AGT se ha descrito asociada a otras situaciones patológicas, como traumatismos craneoencefálicos y tumores²². Algunos autores han descrito un caso pediátrico con trastornos de coagulación y policitemia que presentó AGT²³. Dada la presentación poco habitual en la edad pediátrica, en este caso se realizó una prueba de neuroimagen para descartar un posible accidente cerebrovascular, que es la principal entidad con la que se debe efectuar el diagnóstico dife-

TABLA 1

Criterios diagnósticos

- Inicio súbito de amnesia anterógrada, con imposibilidad de retener nueva información y amnesia retrógrada de extensión variable
- Preservación de la memoria inmediata e identidad personal sin otra alteración cognitiva distinta a la amnesia
- Testigo fiable del episodio que lo haya presenciado desde el principio
- Ausencia de focalidad neurológica y movimientos convulsivos
- Desaparición de los síntomas en menos de 24 h, persistiendo únicamente una amnesia del episodio
- Ausencia de epilepsia, enfermedad psiquiátrica, tromboembolia craneoencefálica durante las 72 h previas, deterioro mental progresivo, historia de alcoholismo o abuso de drogas

Modificada de Caplan²⁴.

rencial en la infancia. La clínica típica, la normalidad de las pruebas de neuroimagen y la resolución espontánea hacen que debamos tener en cuenta este diagnóstico también en la edad pediátrica. ■

Bibliografía

1. Evans J, Wilson B, Wraight EP, Hodges JR. Neuropsychological and SPECT scan findings during and after transient global amnesia: evidence for the differential impairment of remote episodic memory. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1993; 56: 1.227-1.230.
2. Logan W, Sherman DG. Transient global amnesia. *Stroke*. 1983; 14: 1.005-1.007.
3. Jensen TS, De Fine Olivarius B. Transient global amnesia as a manifestation of transient cerebral ischemia. *Acta Neurol Scand*. 1980; 61: 115-124.
4. Melo TP, Ferro JM, Ferro H. Transient global amnesia. A case-control study. *Brain*. 1992; 115: 261-270.
5. Piñol-Ripoll G, De la Puerta González-Miró I, Martínez L, Alberti-González O, Santos S, Pascual-Millán LF, et al. Estudio de los factores de riesgo en la amnesia global transitoria y su diferenciación del accidente isquémico transitorio. *Rev Neurol*. 2005; 41: 513-516.
6. Bauer G, Benke T, Unterberger I, Schmutzhard E, Trinka E. Transient global amnesia or transient epileptic amnesia? *QJM*. 2005; 98: 383-384.
7. Kapur N. Transient epileptic amnesia: a clinical update and a reformulation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1993; 56: 1.184-1.190.
8. Caplan L, Chedru F, Lhermitte F, Mayman C. Transient global amnesia and migraine. *Neurology*. 1981; 31: 1.167-1.170.
9. Moreno-Lugris XC, Martínez-Álvarez J, Brañas F, Martínez Vázquez F, Cortés-Laiño JA. Amnesia global transitoria. Estudio caso-control sobre 24 casos. *Rev Neurol*. 1996; 24: 554-557.
10. Sheth RD, Riggs JE, Bodensteiner JB. Acute confusional migraine: variant of transient global amnesia. *Pediatric Neurol*. 1995; 12: 129-131.
11. Tuduri Pérez I, Carneado Ruiz J, Frago Martínez M, Ortiz Benítez P, Jiménez Ortiz C. Amnesia global transitoria y factores de riesgo vascular. *Rev Neurol*. 2000; 30: 418-421.
12. Inzitari D, Pantoni L, Lamassa M, Pallanti S, Pracucci G, Marini M. Emotional arousal and phobia in transient global amnesia. *Arch Neurol*. 1997; 54: 866-873.

13. De Cristofaro MT, Sessarego A, Pupi A, Biondi F, Faravelli C. Brain perfusion abnormalities in drug-naive, lactate-sensitive panic patients: a SPECT study. *Biol Psychiatry*. 1993; 33: 505-512.
14. Pantoni L, Lamassa M, Inzitari D. Transient global amnesia: a review emphasizing pathogenic aspects. *Acta Neurol Scand*. 2000; 102: 275-283.
15. Pantoni L, Bertini E, Lamassa M, Pracucci G, Inzitari D. Clinical features, risk factors and prognosis in transient global amnesia: a follow-up study. *Eur J Neurol*. 2005; 12: 350-356.
16. Tabuenca-Dopico O, Gutiérrez-Mendiguchia C, Lorenzo-González JR, Cimas-Hernando I. ¿Apoya el SPECT de perfusión cerebral la teoría etiopatogénica vascular de la amnesia global transitoria? *Rev Neurol*. 2004; 39: 719-723.
17. Felix MM, Castro LH, Maia AC Jr, Da Rocha AJ. Evidence of acute ischemic tissue change in transient global amnesia in magnetic resonance imaging: case report and literature review. *J Neuroimaging*. 2005; 15: 203-205.
18. Lewis SL. Aetiology of transient global amnesia. *Lancet*. 1998; 352: 397-399.
19. Shukla PC, Moore UB. Marijuana-induced transient global amnesia. *South Med J*. 2004; 97: 782-784.
20. Tosi L, Righetti CA. Transient global amnesia and migraine in young people. *Clin Neurol Neurosurg*. 1997; 99: 63-65.
21. García Ribes A, Martí Carrera I, Martínez González MJ, Garáizar Axpe C, Prats Viñas JM. Amnesia global transitoria: una enfermedad del adulto presente en la infancia. *An Pediatr*. 2003; 58: 195-197.
22. Vohanka S, Zouhar A. Transient global amnesia after mild head injury in childhood. *Acta Nerv Super (Praha)*. 1988; 30: 68-74.
23. Ullrich NJ, Urion DK. Transient global amnesia in a young adult with cyanotic heart disease. *Pediatr Neurol*. 2003; 29: 334-336.
24. Caplan LB. Transient global amnesia. *Handbook of clinical neurology*. En: Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL, eds. *Ámsterdam: Elsevier Science*, 1985; 205-218.