

# EL NIÑO QUE CONVULSIONA: enfoque y valoración desde Atención Primaria

Miguel A Martínez Granero  
Servicio de Pediatría  
H. U. Fundación Alcorcón



# CONCEPTOS Y TERMINOLOGÍA (I)

## ➤ TRASTORNO PAROXÍSTICO

Episodio de aparición generalmente brusca e inesperada y de breve duración

## ➤ CRISIS EPILÉPTICA

- Episodio paroxístico debida a una actividad neuronal excesiva o hipsíncrona
- Se manifiesta con síntomas motores, sensitivos, sensoriales, autonómicos y/o psíquicos

### ➤ **CRISIS ESPONTÁNEAS O NO PROVOCADAS**

NO asociadas a proceso agudo

Relacionadas con la epilepsia

### ➤ **CRISIS AGUDAS SINTOMÁTICAS O PROVOCADAS**

Aparecen en el curso de un proceso agudo.

Manifestación de una enfermedad diferente a la epilepsia

## ➤ CRISIS CEREBRAL NO EPILÉPTICA (TPNE)

Alteración de función neurológica por mecanismos diferentes al de las crisis epilépticas: anóxicos, hípnicos, psíquicos...



# CONCEPTOS Y TERMINOLOGÍA (II)

## ➤ CRISIS CONVULSIVA

Cualquier crisis con sintomatología motora predominante: clónica, tónica, mioclónica.

- PUEDE SER O NO EPILEPTICA
- son la urgencia neurológica más frecuente en pediatría y no es raro que sean atendidos inicialmente en centros de Atención Primaria.

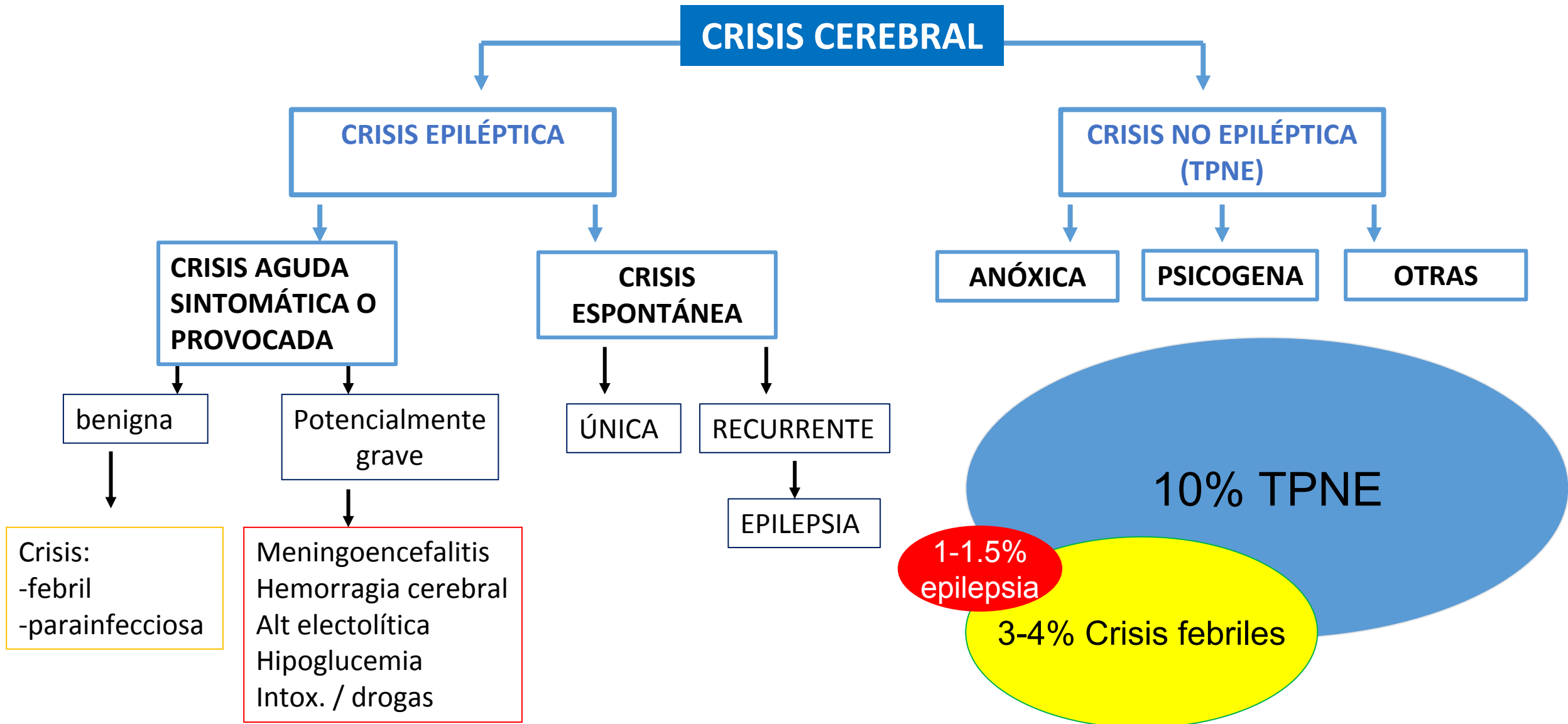
1.5% de las urgencias hospitalarias

- **Estatus convulsivo (EC):** crisis prolongada o crisis repetidas frecuentemente sin recuperación de conciencia entre ellas, durante mas de 30 minutos (ILAE, 1993).

7.5/100.000/año en <5 años



# TRASTORNO PAROXÍSTICO CEREBRAL



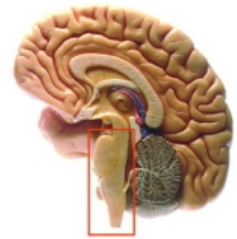
# PARTE I. TRATAMIENTO DE LAS CONVULSIONES EN EL MEDIO EXTRAHOSPITALARIO

## OBJETIVOS

Conocer cómo manejar las crisis convulsivas en el ámbito extrahospitalario,  
por el riesgo de morbilidad cuando se prolongan (estatus convulsivo )



# ESTATUS CONVULSIVO: FISIOPATOLOGIA



SN simpático: incremento

PERIODO INICIAL **0-20 min**

TA  
FC  
GC  
PVC  
Glucosa

Aumenta FSC, consumo de O<sub>2</sub> y glucosa

**FASE COMPENSADA**

PERIODO CRÍTICO **20-30 min**

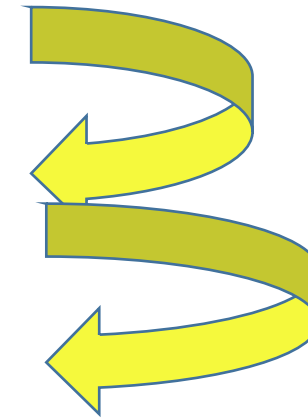
PERIODO TARDÍO **>30 min**

Disminución TA y GC.  
Alteraciones homeostasis  
Isquemia miocárdica, Arritmias  
Rabdomiolisis (Mburia y Necrosis tubular)

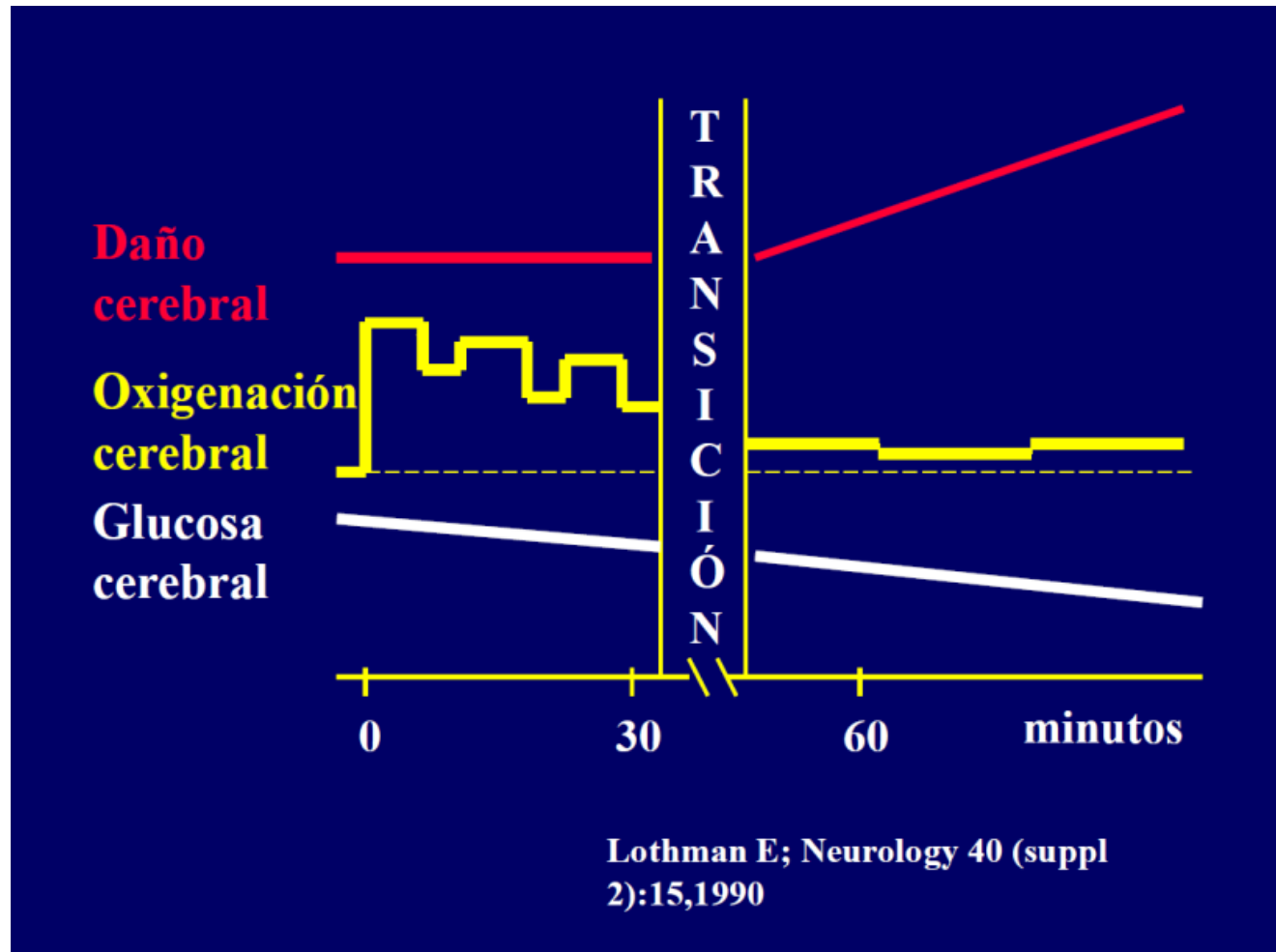


Aumento PIC y edema cerebral.  
Disminuye FSC, Isquemia tisular y muerte celular.

**FASE DESCOMPENSADA**



# ESTATUS CONVULSIVO: FISIOPATOLOGIA



# PRONOSTICO

- **Morbimortalidad** en relación con:
  - La propia causa que precipita el EC
  - Alteraciones sistémicas que se producen
  - Daño en el SNC.
- Mortalidad: 2-3% por el EC en sí, aunque puede ser mayor en relación con la causa que lo produce (9-16%).

## • Factores pronósticos

- Depende principalmente de la etiología. Las secuelas son excepcionales en C. febriles
- Duración: 15% de las convulsiones de >30 min producen secuelas (déficit neurológico focal, deterioro cognitivo, trastorno de conducta u otro efecto adverso)
- Edad: < 1 año particularmente vulnerables, mortalidad más alta (hasta el 25%).



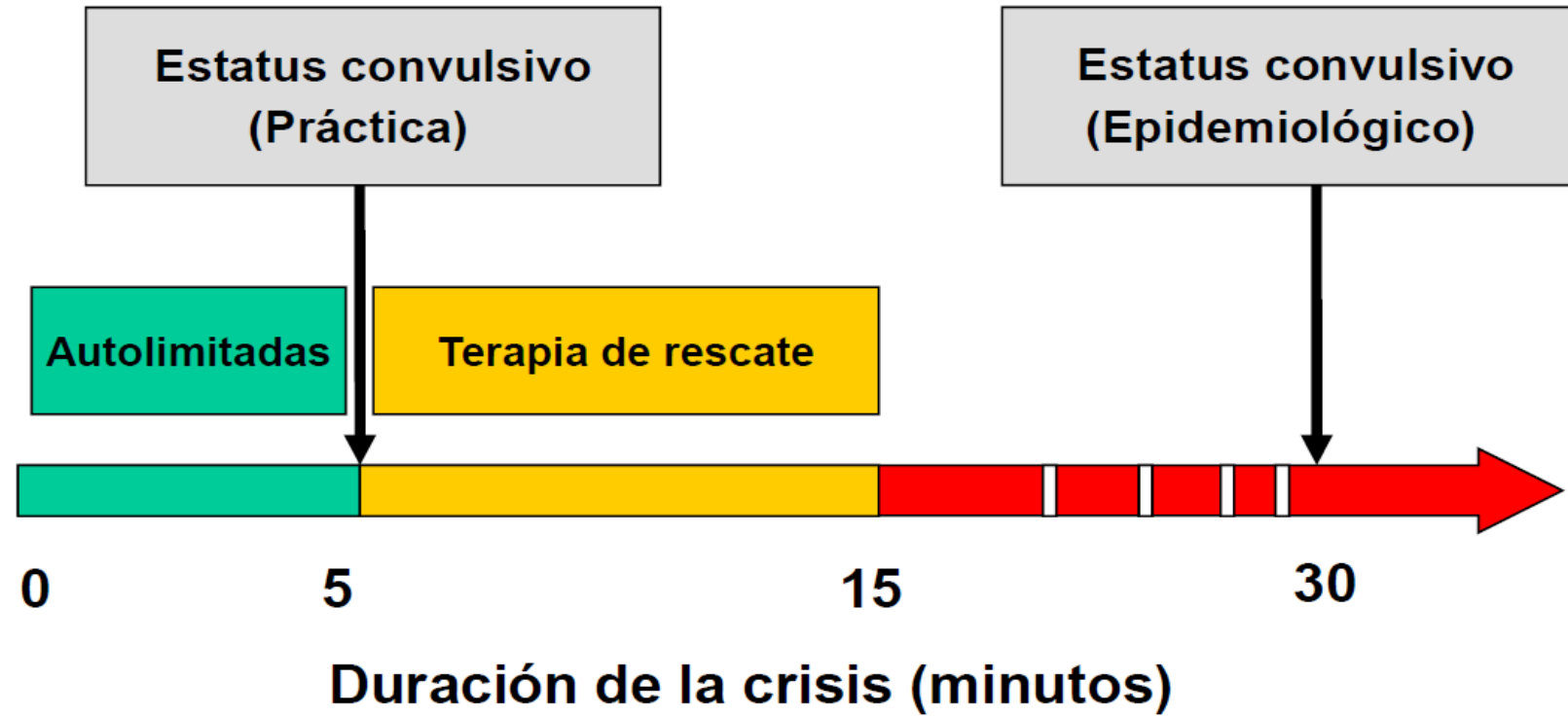


## ESTATUS CONVULSIVO

- La mayoría de crisis ceden solas en 2-3 minutos, y el paciente llega a la urgencia sin actividad convulsiva.
- Si la crisis dura > 5 minutos, tiene **riesgo alto** de evolucionar a EC
- Si la crisis dura >10 min, con mucha frecuencia **no cede espontáneamente** y evoluciona a EC
  
- *Cuanto más se prolonga la convulsión*
  - cada vez se hace **más resistente** a los fármacos anticonvulsivos
  - aumentan el riesgo de **morbilidad** (depresión respiratoria, daño neurológico permanente) y mortalidad.



# ESTATUS CONVULSIVO



- Si la crisis que no ha cedido espontáneamente en pocos minutos, se considera un estatus epiléptico incipiente y se debe comenzar en tratamiento de forma inmediata (en la práctica, en todo paciente que llegue a urgencias con convulsión activa).

# ESTATUS CONVULSIVO

**Table 1.** Stages of Generalized Convulsive Status Epilepticus from Onset of the Seizure

Stage		Definition
Stage 1 (0-30 min)	Impending GCSE	An acute condition characterized by a continuous seizure lasting at least 5 min, or by 2 seizures without full recovery of consciousness between them
Stage 2 (30-60 min)	Established GCSE	An acute condition characterized by continuous seizures lasting at least 30 min or by 30 min of intermittent seizures without full recovery of consciousness between events
Stage 3 (>120 min)	Refractory GCSE	An acute condition characterized by continuous seizures despite initial treatment with 2-3 AEDs
Stage 4 (>24 hr)	Super-refractory GCSE	An acute condition characterized by seizures that continue for 24 hours or longer after administration of anesthesia, including cases in which SE recurs on reduction or withdrawal of anesthesia



# TRATAMIENTO

- Objetivos de tratamiento:
  - Rápida estabilización de funciones vitales: Asegurar función cardiorrespiratoria.
  - Controlar las convulsiones.
  - Identificar y tratar la causa del estatus.
  - Prevenir la recidiva: Identificación y tratamiento de factores desencadenantes

- 1- Medidas generales de estabilización
- 2- Tratamiento anticonvulsivo
- 3- Diagnóstico etiológico y tratamiento de la causa: seleccionar las exploraciones diagnósticas necesarias



# TRATAMIENTO

Medidas iniciales: **ABC**

1ª Línea: **BENZODIACEPINAS**

2ª Línea: **DFH, VPA, PB, LEV**

3ª Línea: **Perfusión de benzodiazepinas  
o Coma barbitúrico**



# TRATAMIENTO: MEDIDAS GENERALES

## Medidas iniciales: **ABCD ... G**

**A** Abrir vía aérea

Administrar O<sub>2</sub>

**B** Ventilación

**C** Estabilización hemodinámica

**G** Glucemia



**A**

- Vía aérea libre
- O<sub>2</sub> 100% en mascarilla o gafas
- Valorar
  - Aspirar secreciones
  - Cánula orofaríngea

**B**

- Monitorizar Sat O<sub>2</sub> (>95%)
- Ventilación con ambú o intubación si precisa (raro inicialmente)

**C**

- Monitorizar ECG, TA, T<sup>a</sup>
- Canalizar vía

**G**

- Determinar glucemia en todos los casos
  - Si <40: bolo glucosa 0.5 g/K

# TRATAMIENTO ANTICONVULSIVO

American Epilepsy Society Guideline

---



**Evidence-Based Guideline: Treatment of Convulsive Status Epilepticus in Children and Adults: Report of the Guideline Committee of the American Epilepsy Society**

- MDZ por cualquier via no IV (bucal, IM, intranasal) es mas efectivo que DZP rectal (evidencia nivel B)
- No diferencias en depresión respiratoria entre MDZ, DZP y LZP (evidencia B)
- MDZ por vias IM, bucal e intranasal es al menos tan eficaz como las benzodiazepinas IV
- La incidencia de depresión respiratoria en EE tratados con benzodiazepinas es más baja que en EE tratados con placebo (estudio en adultos)

Epilepsy Currents, Vol. 16, No. 1 (January/February) 2016 pp. 48–61



# TRATAMIENTO ANTICONVULSIVO

The NEW ENGLAND  
JOURNAL of MEDICINE

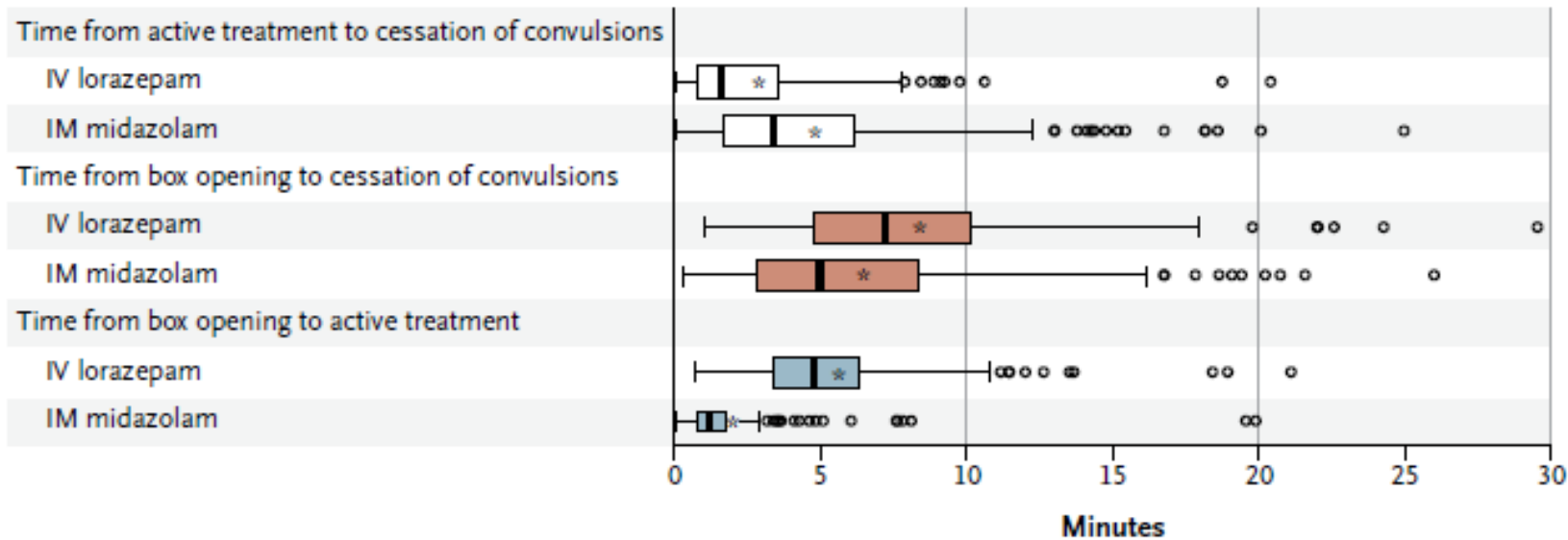
ESTABLISHED IN 1812

FEBRUARY 16, 2012

VOL. 366 NO. 7

N Eng J Med 2012;366:591-600

## Intramuscular versus Intravenous Therapy for Prehospital Status Epilepticus



MDZ IM es al menos tan seguro y tan efectivo como el LZP IV, y más rápido en controlar las crisis (4.5 vs 6.4 min)



# TRATAMIENTO ANTICONVULSIVO

## Pediatric Prehospital Seizure Management

John M. Carey, MD\*, Manish I. Shah, MD†

Clinical Pediatr Emerg Med 2014;15:59-66

JPPT

---

REVIEW ARTICLE

---

### Treatment of Generalized Convulsive Status Epilepticus in Pediatric Patients

*Elizabeth L. Alford, PharmD,<sup>1,2</sup> James W. Wheless, MD,<sup>3,4,5</sup> and Stephanie J. Phelps, PharmD<sup>1,2,3</sup>*

J Pediatr Pharmacol Ther 2015;20(4):260–289

Conclusiones similares



## TRATAMIENTO ANTICONVULSIVO: CONCLUSIONES

- En la práctica, una crisis que no ha cedido en pocos minutos en un estatus
- Cuanto antes ceda la crisis, menor riesgo de evolución a EC establecido y refractario
- No es necesario tener una vía IV para comenzar el tratamiento del EC
- Fármacos de elección en el tratamiento prehospitalario (sin vía IV)
  - MDZ bucal: 0.3-(0.5) mg/Kg (max 10 mg)
  - MDZ IM 0.2 mg/Kg (max 10 mg)
  - (MDZ intranasal 0.2 mg/Kg) (max 10 mg)
- La depresión respiratoria es el efecto adverso más frecuente, aunque inferior al EC no tratado. El riesgo aumenta con más de 2 dosis de benzodiazepinas



# TRATAMIENTO ANTICONVULSIVO

- Errores mas frecuentes
  - Dosis infraterapéuticas
  - Precipitación: no respetar los tiempos de acción de cada fármaco
- Administración inadecuada
  - Uso de vía IM de fármacos que no son útiles por esa vía: Fenobarbital, Ac Valproico, Fenitoína (necrosis)

Introducir el volumen entre la encía y la mejilla



## PARTE II. VALORACION DEL PACIENTE TRAS UN EPISODIO PAROXISTICO

### OBJETIVOS

- Orientar el diagnóstico inicial de un episodio paroxístico cerebral.
- Reconocer las crisis sintomáticas agudas, que pueden ser la manifestación inicial de procesos graves que requieren una actuación inmediata.
- Conocer los principales TPNE que pueden semejar crisis convulsivas



- 1.- DIAGNOSTICO DIFERENCIAL ENTRE TPNE Y CRISIS CONVULSIVA EPILEPTICA
  - Con frecuencia, los niños que se presentan por síntomas convulsivos que pueden parecer crisis epilépticas, en realidad han tenido un episodio no epiléptico.
  - El diagnóstico es fundamentalmente clínico, basado en una anamnesis detallada

- Sincopes convulsivos
- Espasmos del sollozo
- Arritmia cardiaca
- Shuddering
- Sandifer
- Distonías
- Terrores nocturnos
- Crisis de hiperventilación
- Pseudocrisis
- Sincope febril.....



# TRASTORNO PAROXISTICO

- Manifestación brusca en forma de...

Alteración de la conciencia

Alteración del tono

Movimientos anómalos

Alt. de la movilidad ocular

Comportamiento alterado

Síntomas sensoriales o autonómicos

¿TPNE?

¿Crisis epiléptica?

Principal diagnóstico diferencial de las crisis epilépticas

Causa frecuente de errores diagnósticos

- Ansiedad para la familia y el niño
- Expl. Compl. innecesarias
- Iatrogenia farmacológica

Algunos pueden asociarse a enf. graves

- Riesgo vital si se retrasa el diagnóstico

Retraso diagnóstico

- Retraso en el estudio etiológico y tratamiento específico de la causa
- Retraso en el tratamiento de las crisis, riesgo de nuevas crisis

# DIAGNOSTICO

Es **fundamentalmente clínico**, basado en una anamnesis detallada

- De testigos presenciales
- Del propio niño
- Lo antes posible, para evitar olvido de detalles

La **exploración física** suele ser normal en los TPNE y en la mayoría de los niños con crisis epilépticas no secundarias (PCI, malformaciones...) y **NO** sintomáticas agudas.



# DIFERENCIAR UNA CRISIS EPILEPTICA DE LA QUE NO LO ES

## ANAMNESIS

- **Edad**

- **Descripción detallada del episodio**



### CONTEXTO :

- ✓ Circunstancias en que aparecen, actividad que está realizando.
- ✓ Momento del día: nocturnas (hora de la noche), diurnas, al despertar, transición vigilia-sueño
- ✓ Preguntar por enfermedades sistémicas intercurrentes
- ✓ Toma de medicación o si ha podido ingerir alguna sustancia tóxica





# Descripción detallada del episodio



## CONDUCTA INMEDIATA ANTERIOR

- ✓ Sensaciones o síntomas previos (pródromos):
  - ✓ signos sensoriales, autonómicos  
*visión borrosa, náuseas, dolor -> TPNE*
  - ✓ Síntomas/signos focales  
*disestesias, ilusiones visuales, alteración del gusto u olfato, "déjà-vu" > crisis focal*
- ✓ Factores Precipitantes:
  - ✓ Dolor, frustración, traumatismo, cambio postural, calor sofocante -> TPNE
  - ✓ Estímulos luminosos, auditivos o táctiles inesperados -> crisis epiléptica refleja

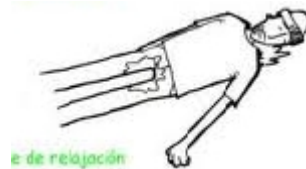


## CARACTERÍSTICAS DEL EPISODIO:

- ✓ Signos motores (focales o generalizados, sincronía o asincronía entre ambos hemisferios, rítmicos o arrítmicos)
- ✓ Signos sensitivos
- ✓ Alteraciones autonómicas: Pupilas, incontinencia, palidez, vómitos, cianosis...
- ✓ Signos sensoriales
- ✓ Estado de conciencia
- ✓ Tono de los párpados (*fuertemente cerrados en las crisis psicógenas*)
- ✓ Signos de focalidad neurológica: desviación lateral mantenida de los ojos o giro de la cabeza, automatismos -> crisis
- ✓ Final brusco (*mas habitual en TPNE*) o progresivo
- ✓ Duración aproximada

## SINTOMATOLOGÍA POSTERIOR:

- ✓ Recuperación inmediata o progresiva
- ✓ Somnolencia, desorientación
- ✓ Amnesia del episodio
- ✓ Dificultad inicial para comunicarse verbalmente -> crisis focal
- ✓ Signos neurológicos focales (*paresia de Todd, disartria... -> crisis focal*)



e de relajación

# DIFERENCIAR UNA CRISIS EPILEPTICA DE LA QUE NO LO ES.

## ANAMNESIS

- Antecedentes personales:
  - Desarrollo psicomotor
  - Crisis previas. Tratamientos

- Hª familiar: epilepsia, síncope, cardiopatías, etc.

## A TENER EN CUENTA

En los casos dudosos, la grabación de los episodios puede facilitar el diagnóstico



La pérdida de conocimiento o desconexión del medio, los movimientos involuntarios, la incontinencia de esfínteres, mordedura de lengua (punta) o incluso una ligera somnolencia posterior pueden estar presentes en los TPNE



# DIAGNOSTICO: EEG




EEG

Esencial para el estudio de epilepsia, pero...

EEG normal no descarta epilepsia

Un EEG anormal no siempre indica patología:  
en 3.5-5% de niños pueden encontrarse paroxismos focales o generalizados en el EEG

Alteraciones inespecíficas tras un TPNE hipóxico o migrañoso: enlentecimientos, asimetrías en actividad de fondo ...



# DIAGNOSTICO

- Causas de confusión de TPNE con epilepsias
  - Desconocimiento de muchos TPNE por el médico
  - Anamnesis incompleta o mal interpretada
  - Identificación como epilépticos de algunos signos que pueden aparecer en otras circunstancias: movimientos involuntarios, pérdida de control de esfínteres...
  - Sobrevaloración de AF de epilepsia o AP de crisis febriles o patología perinatal.
  - Interpretación inadecuada del EEG

Es menos frecuente que una epilepsia se diagnostique erróneamente de TPNE

**ANTE LA DUDA...**

... Esperar y ver evolución.



# IDENTIFICACION DEL TIPO DE CRISIS



# Crisis epilépticas generalizadas

**Crisis tónicas:** contracciones musculares mantenida (segundos a minutos), generalmente simétricas y bilaterales, que causan caída. Pueden seguirse de clonías (crisis tónico-clónica).

**Crisis clónicas:** contracción/relajación musculares repetidas con cierto componente rítmico.

Disminución progresiva de intensidad y frecuencia al remitir

## **CTCG:**

- síntomas autonómicos prominentes: cianosis, apnea, aumento de FC y TA
- Se puede producir mordedura de lengua e incontinencia
- frecuente estupor postcritico de minutos



# Crisis epilépticas generalizadas

## **Crisis atónicas:**

- pérdida súbita de tono que puede afectar a cabeza, tronco o extremidades y, frecuentemente, causa caída.

## **Crisis mioclónicas:**

- sacudidas musculares bilaterales y simétricas, súbitas y breves (<100 mseg), que causan desplazamiento, sin alteración de la conciencia
- mas frecuentes en MMSS (se les caen las cosas)
- suelen ser frecuentes en el día, sobre todo al despertar
- pueden provocar caída si afectan a MMII

## **Crisis de ausencias:**

- desconexiones de inicio súbito, con detención de la actividad, 5-15 segundos
- no se pierde el tono muscular, puede asociar fenómenos motores discretos, como parpadeos o elevación de la mirada.
- ceden bruscamente, recuperando la actividad previa, sin conciencia del episodio (pueden sospechar al notar una interrupción en su actividad).
- Ausencias atípicas: inicio y final menos brusco, más prolongadas, con confusión posterior



# Crisis epilépticas inclasificables

## **Espasmos epilépticos:**

- contracciones bruscas y breves, con movimiento de flexión o extensión del cuello, abducción o aducción de miembros superiores, flexión o extensión de MMII, de inicio y final brusco
- se repiten habitualmente en salvas.
- característicos del Sd West





# Crisis epilépticas focales

## C Focales simples (CFS)

- Conciencia conservada
- **Aura**: la crisis simple que precede a una crisis focal compleja o generalizada (ej parestesias...).

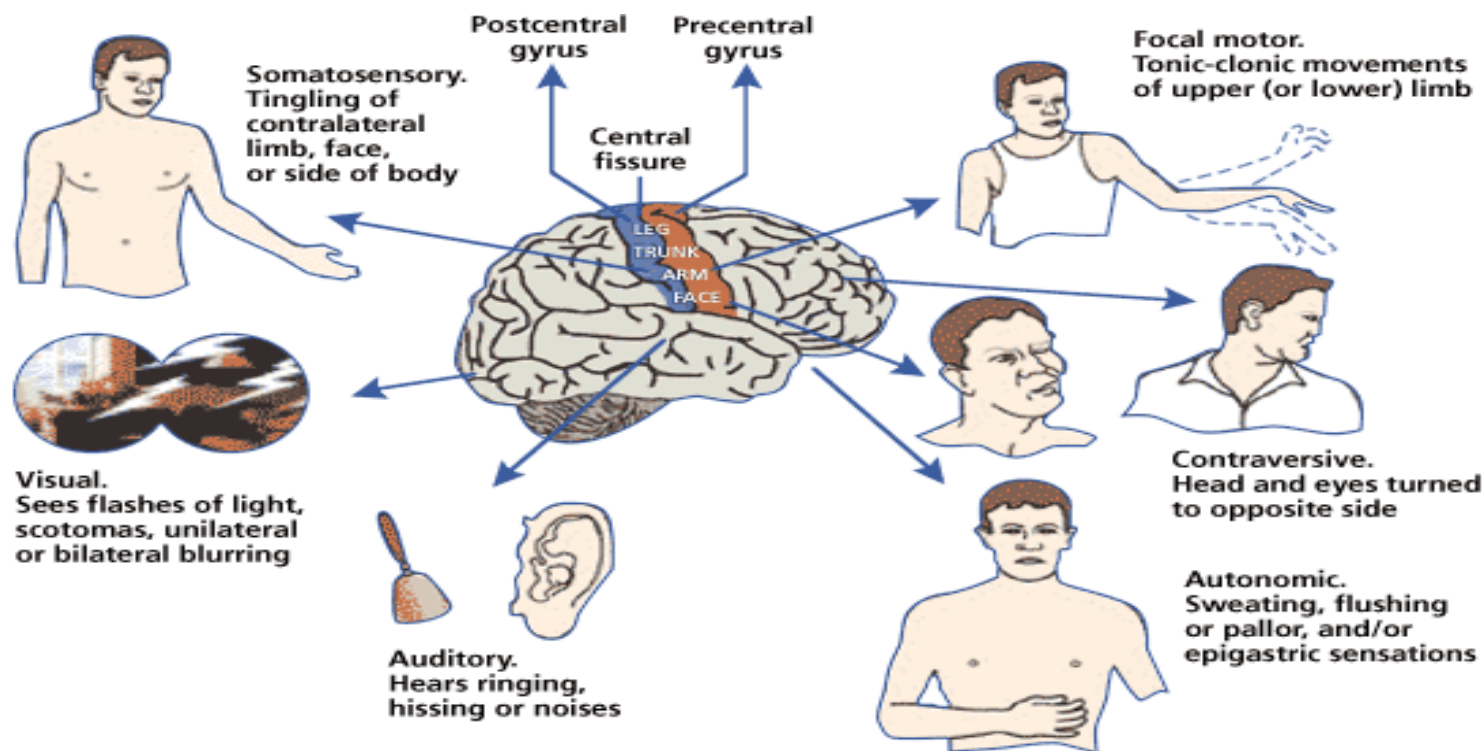
## C Focales complejas (CFC)

- Alteración del nivel de conciencia
  - alteración de la memoria: el paciente no recuerda haber tenido una crisis o lo que ocurrió durante ella
  - Alteración en la orientación/atención: desorientado en persona, lugar o tiempo y no es capaz de seguir los estímulos
  - Alteración del lenguaje más una de las anteriores
- Son frecuentes los **automatismos**: movimientos estereotipados como chupeteo, frotamiento de manos, pedaleo...
- La recuperación es gradual con confusión y amnesia del episodio.



# Crisis epilépticas focales

Manifestaciones clínicas variables, relacionados con las funciones del área cortical donde se originan.



## Crisis focales de difícil reconocimiento:

- autonómicas:** palpitaciones, arritmia, hambre, sensación epigástrica... (suelen formar parte de crisis con otra semiología)
- Vertiginosas**
- Afásicas**
- Gelásticas:** risa inmotivada
- Hipermotoras:** actividad motora compleja y estereotipada, vocalizaciones y cambios autonómicos



# DIAGNOSTICO DIFERENCIAL CON TPNE

Especialmente difícil en el lactante:

Propenso a TPNE

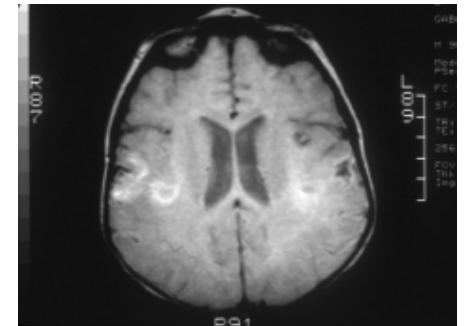
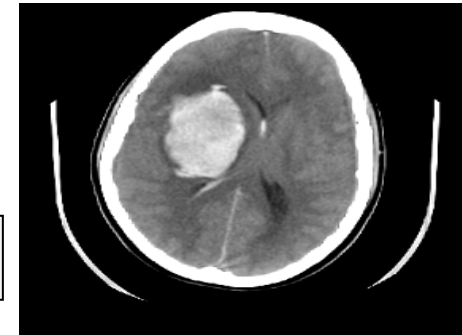
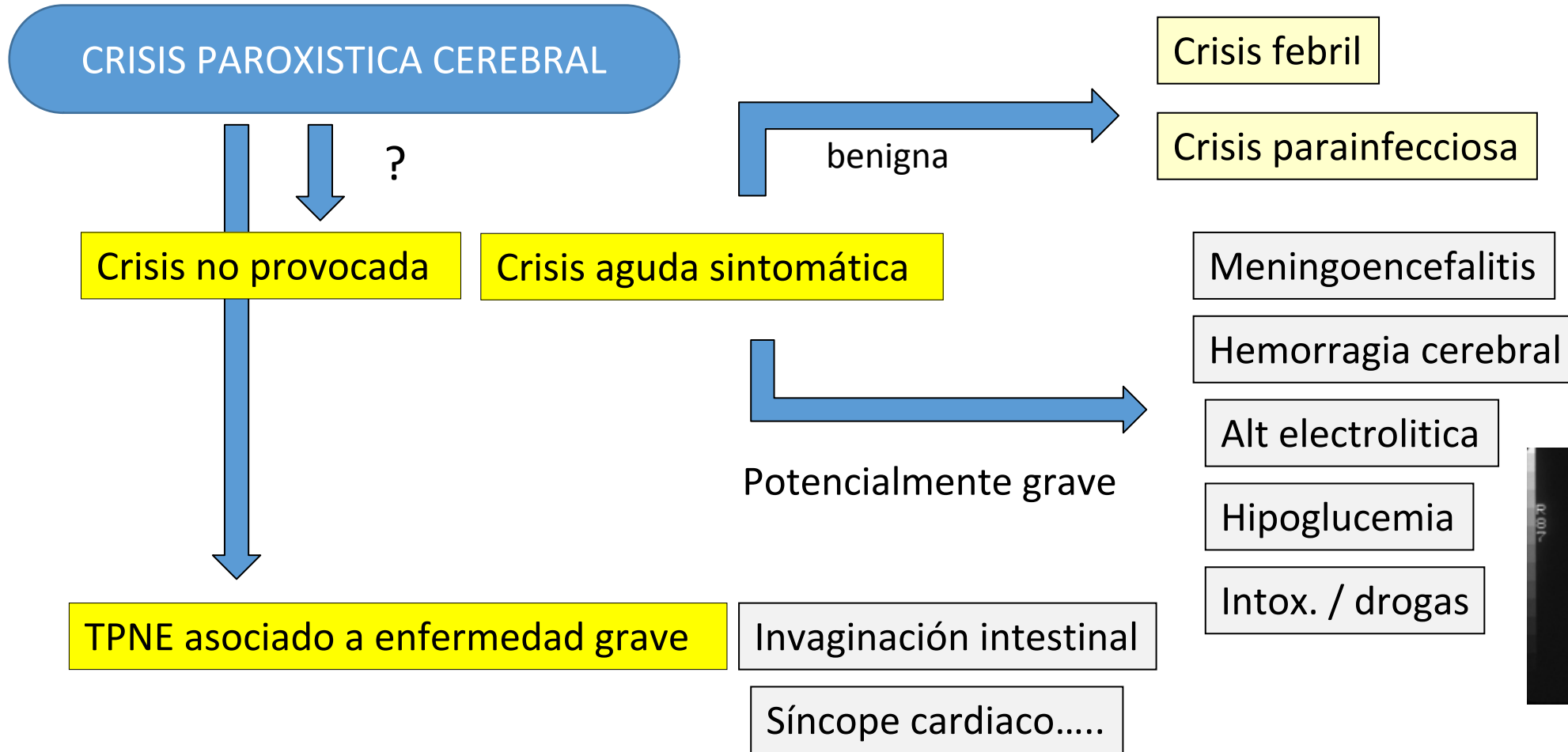
Crisis epilépticas muchas veces difícilmente reconocibles: crisis sutiles, oculogiras...

Sugieren crisis epilépticas:

- Pródromos de tipo alteración del gusto u olfato, ilusiones visuales, "deja vu".
- Movimientos anormales de tipo giro de cabeza, desviación lateral de la mirada o movimientos estereotipados distales (automatismos) asociados a la perdida de conexión con el medio
- Somnolencia prolongada
- Focalidad neurológica posterior: afasia, paresia...



• 2.- DIAGNOSTICO DIFERENCIAL ENTRE CRISIS EPILEPTICA ESPONTANEA Y SINTOMATICA/PROVOCADA



## CRISIS AGUDAS SINTOMATICAS O PROVOCADAS

Se acompañan de otros signos y síntomas propios de la enfermedad causante



anamnesis y exploración física completas

no centrarse únicamente en el aspecto neurológico

SOSPECHAR  
SI...

Contexto febril

Antecedente traumático.

Vómitos, diarrea, deshidratación o disminución del nivel de conciencia: alt. metabólicas, electrolíticas o intoxicaciones

Cefalea con criterios de riesgo



- 3.- ¿Coincide con Fiebre o proceso febril?
  - Manejo de las CF y crisis parainfecciosas



# CRISIS FEBRILES: ULTIMAS RECOMENDACIONES AAP



## Clinical Practice Guideline—Febrile Seizures: Guideline for the Neurodiagnostic Evaluation of the Child With a Simple Febrile Seizure

SUBCOMMITTEE ON FEBRILE SEIZURES

Labatroot



Pediatrics 2011;127:389

### • Indicaciones de examen LCR

- Signos o síntomas sugestivos de meningitis
- 6-12 meses si vacunación incompleta o no conocida de Hib y Neumococo (nivel evidencia D)
- Tratados con antibioticos

### ○ Recomendaciones NO válidas para CF complejas

- >15 min duración
- Focales
- Recurren en mismo proceso febril

### ○ Mantener un alto índice de sospecha y Considerar LCR

- CF complejas
- Estado postcritico prolongado, sin recuperación rápida
- Irritabilidad, letargia, cefalea intensa... en <18 m.



# Crisis febriles

- **Cuándo manejar en Atención Primaria**

- Niño mayores de 12 meses con CF simple, recuperación completa, sin signos en la exploración y anamnesis sugestivos de meningitis
- En estos casos es suficiente una observación durante 2 horas

- **Cuándo remitir a Urgencias**

- Menores de 12 meses
- Crisis febriles complejas
- No recuperación completa en 2 horas
- Datos de anamnesis de mayor riesgo de meningitis
  - Al menos 3 días de evolución de la fiebre
  - Somnolencia, vómitos
- Ansiedad familiar
- Imposibilidad de revaloración a las 2 horas





## CRISIS PARAINFECCIOSAS

- Asociadas a procesos infecciosos leves (GEA, infecciones respiratorias...) en ausencia de alteraciones hidroelectrolíticas o deshidratación
- **No coinciden con pico febril**
- Edad: 1 mes a 6 años (max. incidencia 1-2 años)
- En el 2º-3er día de evolución del proceso infeccioso (**desde el día previo hasta 7 días después**).
- Crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas o focales,
- **Con mucha frecuencia recurren y se agrupan en las horas siguientes: derivar a hospital**
- No suelen repetir después de 48 horas.
- No requieren expl. complementarias (bioquímica sanguínea y LCR), salvo en casos de duda.
- No precisan tratamiento anticonvulsivo, solo será necesario si las crisis son prolongadas.



- 4.- ¿Ha tenido crisis previas? ¿Está diagnosticado de epilepsia?
  - Manejo de las crisis en el niño epiléptico
  - Manejo de la primera crisis afebril



# Crisis en el niño epiléptico conocido

- Buscar Factores desencadenantes y corregirlos
  - Falta de sueño
  - Fiebre
  - Infecciones y enfermedades intercurrentes
  - Medicamentos que interfieren con FAE
  - Alcohol

El más frecuente es el abandono o la toma irregular de la medicación, voluntaria o por olvido.

○ Si toma FAE con posibilidad de determinación de niveles plasmáticos (VPA, CMZ, FB), descartar nivel infraterapéutico y ajustar dosis si precisa.

○ Si cambios en el tipo de crisis que presentaba o descompensación "real" (reaparición de crisis en paciente bien controlado o aumento importante en paciente con control parcial), remitir preferente a consultas de Neuropediatría o valorar ingreso (según frecuencia o gravedad de las crisis, ansiedad ...)



# Primera crisis afebril: manejo

- **Historia y exploración completas**

- Diferenciar de TPNE
- Reconocer factores de riesgo de crisis sintomática
- Buscar especialmente signos de enfermedades graves
  - Sepsis: perfusión, petequias, hipoTA
  - HTIC: disminución de conciencia, HTA, bradicardia
  - Traumatismos : hematomas, hemorragia retiniana (lactante)...
  - Focalidad neurológica....

- **¿Exploraciones Complementarias?**

- **GLUCEMIA**: en todos
- **ECG**: algunas arritmias pueden manifestarse semejando una crisis convulsiva (específicamente, descartar QT largo)



# Primera crisis afebril

- En la mayoría de los casos, sin factores de riesgo ni anomalías en la exploración, no es necesario hacer nada más (analítica, punción lumbar o prueba de imagen urgente).
  - Información a la familia.
    - posibilidad de recurrencia
    - consejos de seguridad
    - instrucciones de actuación ante nueva crisis
    - uso de benzodiazepinas
  - Remitir a Consultas Neuropediatría



# Instrucciones para la familia en caso de crisis

- Posición decúbito lateral
- Algo blando bajo cabeza, sin flexionar el cuello
- No lo desplace salvo que esté en peligro
- Quite objetos con los que pueda dañarse
- No intente detener los movimientos convulsivos



- No meta los dedos ni objetos en su boca
- No le de nada por boca hasta que esté bien despierto
- Tras la crisis mantener en decúbito lateral hasta que despierte, para evitar aspiración si vomita.
- Si dura más de 3 minutos poner MDZ bucal, y si no cede solicitar ayuda y trasladar a hospital



# Primera crisis afebril

- ¿Cuándo remitir a Urgencias Hospitalarias?
  - **Cualquier sospecha de crisis sintomática no benigna**
- ¿Qué casos tienen mayor riesgo de CRISIS SINTOMÁTICA y necesitan exploraciones complementarias urgentes y/o observación prolongada?

- Analítica: **no rutinaria**, según circunstancia clínica:
  - Vómitos, diarrea, deshidratación .
  - Alteración persistente de conciencia o estado mental
  - Menores de 1 año
  - Factores de riesgo: diabetes, enf metabólica...
- Análisis toxicológico: considerar a cualquier edad, según sospecha clínica (ingesta accidental o abuso) .
- Niveles FAE: en epilépticos.

- TAC URGENTE ¿A quién?
  - Factores de riesgo
    - Immunodeprimidos (HIV)
    - Oncológicos
    - Enfermedades hemorrágicas y trastornos protrombóticos
    - Anemia células falciformes
    - Portadores valvula VP
  - Crisis focales en < 3 años
  - Antecedente de TCE
  - Alteración persistente del estado de conciencia y/o déficit neurológico focal



## PARTE III. TRASTORNOS PAROXISTICOS NO EPILEPTICOS

### OBJETIVOS

➤ Conocer los principales TPNE que pueden semejar crisis convulsivas





# TPNE más frecuentes: clasificación por edades

NEONATO	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Relacionados con el movimiento:               <ul style="list-style-type: none"> <li>Temblor neonatal o tremulación</li> <li>Hiperekplexia</li> <li>Discinesias del neonato</li> <li>Apnea neonatal</li> </ul> </li> <li>-Relacionados con el sueño:               <ul style="list-style-type: none"> <li>Mioclono benigno neonatal del sueño</li> </ul> </li> </ul>	PREESCOLAR (3-5 años)	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Relacionados con el movimiento:               <ul style="list-style-type: none"> <li>Estereotipias</li> <li>Vértigo paroxístico</li> <li>Síndrome opsoclono-mioclono</li> </ul> </li> <li>-Relacionados con el sueño:               <ul style="list-style-type: none"> <li>Terros nocturnos</li> <li>Despertar confusional</li> </ul> </li> </ul>
LACTANTE	<ul style="list-style-type: none"> <li>-<b>Relacionados con la hipoxia:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Espasmo del sollozo cianótico/pálido</li> <li>Síncope febril</li> </ul> </li> <li>-<b>Relacionados con el movimiento:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Estremecimientos o shuddering</li> <li>Distonía transitoria del lactante</li> <li>Mioclónías benignas del lactante</li> <li>Síndrome de Sandifer</li> <li>Tortícolis paroxístico benigno</li> <li>Conductas de autoestimulación o gratificación</li> </ul> </li> <li>-<b>Con alteraciones oculomotoras y/o movimientos cefálicos</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Spasmus nutans</li> <li>Síndrome de muñeca con cabeza oscilante</li> <li>Desviación tónica paroxística de la mirada hacia arriba</li> <li>Desviación tónica paroxística de la mirada hacia abajo</li> </ul> </li> <li>-<b>Relacionados con el sueño:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Ritmias motoras del sueño</li> </ul> </li> </ul>	ESCOLAR (6-12 años)	<ul style="list-style-type: none"> <li>-<b>Relacionados con la hipoxia:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Síncopes</li> </ul> </li> <li>-<b>Relacionados con el movimiento:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Tics</li> <li>Discinesias paroxísticas</li> </ul> </li> <li>-<b>Relacionados con el sueño:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Pesadillas</li> <li>Sonambulismo</li> <li>Movimientos periódicos de las piernas</li> </ul> </li> </ul>
		ADOLESCENTE	<ul style="list-style-type: none"> <li>-<b>Relacionados con la hipoxia:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Síncopes</li> </ul> </li> <li>-<b>Relacionados con el sueño:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Narcolepsia/cataplejía</li> <li>Movimientos periódicos de las piernas</li> </ul> </li> <li>-<b>Relacionados con trastornos psicógenos:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Crisis de pánico</li> <li>Crisis de hiperventilación psicógena</li> <li>Pseudocrisis o crisis psicógenas</li> </ul> </li> <li>-<b>Relacionados con el dolor:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Migraña</li> </ul> </li> </ul>

# Clasificación

- 1. TPNE QUE CURSAN CON PERDIDA DE CONCIENCIA /CAIDA
- 2. TPNE CON MOVIMIENTOS Y/O POSTURAS ANORMALES
- 3. TPNE CON ALTERACIONES OCULOMOTORAS Y/O MOVIMIENTOS CEFALICOS
- 4. TPNE QUE SE PRESENTAN DURANTE EL SUEÑO
- 5. TPNE QUE SE PRESENTAN CON ALTERACIONES DE CONDUCTA (CRISIS PSICOGENAS)
- 6. OTROS TPNE



# 1. TPNE QUE CURSAN CON PERDIDA DE CONCIENCIA /CAIDA



# Espasmos del sollozo cianótico

- Desde los 6 meses, desaparecen a los 3-5 años.
- Respuesta involuntarias ante estímulos adversos: por frustración o por enojo, el niño interrumpe el llanto con una apnea en espiración, con cianosis.
- El niño puede aprender a provocárselos para manipular a los padres

## Clínica:

- recuperación rápida y completa.
- si se prolonga, pérdida de conciencia, hipertonía y sacudidas clónicas, recuperación lenta con somnolencia/hipoactividad

DDF con epilepsia



- Evento desencadenante (anamnesis detallada).
- Pueden confundirse cuando:
  - la fase inicial de llanto es poco evidente o se inician directamente con apnea
  - o solo se ha presenciado el fenómeno convulsivo

## OJO en menores de 6 meses:

- es poco frecuente el espasmo del sollozo
- algunas crisis epilépticas pueden manifestarse de forma similar.



# Espasmos del sollozo pálido

- Más frecuentes entre los 1-2 años.
- Sincope que aparece como consecuencia de un fenómeno cardioinhibitorio inducido por dolor inesperado (TCE...), o por situaciones que producen sorpresa o susto, se pone pálido.

## Clínica:

- gemido o llanto débil (puede estar ausente), palidez intensa, recuperación rápida
- si se prolonga: rigidez, pérdida de conciencia y movimientos convulsivos

DDF con epilepsia



- Evento desencadenante

Descartar el origen cardiaco, específicamente un síndrome de QT largo: pueden desencadenarse por estímulos emocionales intensos como miedo o excitación.



# Síncopes neurogénicos o vasovagales

- Clínica

- Factor desencadenante (dolor, visión u olores desagradables, cambio postural...) o situación facilitadora (bipedestación prolongada, calor ambiental, ayuno...),
- Síntomas premonitorios: visión borrosa o en túnel, acúfenos, náuseas...
- Palidez, sudoración, frialdad cutánea
- Pérdida de conciencia
- Recuperación inmediata con el decúbito, con síntomas vagales

**Síncope convulsivo:** si duración de la hipoxia mayor de 15-20 segundos: hipertonía o sacudidas clónicas, pérdida de control de esfínteres, mordedura de lengua (punta) y recuperación más lenta

Factores desencadenantes y síntomas premonitorios diferentes a los de las epilepsias  
Diferenciar de los síncopes de origen cardíaco



	SÍNCOPE VASOVAGAL	CRISIS	SINCOPE CARDIOGÉNICO
Desencadenante	Habitual: paso a bipedestación, calor...	Infrecuente: epilepsias reflejas, estimulación luminosa...	Durante ejercicio físico, por sobresalto como ruido intenso (QT largo)...
Postura en que aparece	Bipedestación	Cualquiera	cualquiera
Pródromos	Mareo, sudoración, visión borrosa, acúfenos...	Aura variable según epilepsia	Infrecuente (palpitaciones, dolor torácico)
Pérdida de conciencia	Gradual	Brusca	+/- Brusca
Color	Pálido	Cianótico	Pálido
Frecuencia cardíaca	Bradycardia	Taquicardia	Según etiología*
Tensión arterial	Baja	Alta	Según etiología*
Tono y actividad muscular	Hipotonía (hipertonía posterior en síncope convulsivo)	Hipertonía, clonías	Hipotonía (hipertonía posterior en síncope convulsivo)
Relajación de esfínteres	Posible	Frecuente	Posible
Postcrisis	Ausente (breve somnolencia tras síncope convulsivo)	Habitual	Ausente (breve somnolencia tras síncope convulsivo)
Recuperación	Rápida	Lenta	Rápida

\* Según sea por arritmia, bradicardia...

# Sincope febril

- Pérdida de conciencia y del tono muscular en contexto de fiebre elevada.
- Asocian síntomas vegetativos: náuseas, palidez, sudoración y a veces temblores.
- Ocurren en menores de 3 años.

DDF con crisis febriles

- No asocian hipertensión
- No movimientos convulsivos clónicos
- No cianosis





## 2. TPNE CON MOVIMIENTOS Y/O POSTURAS ANORMALES



# Temblor o tremulación del recién nacido

- Movimientos rítmicos rápidos de las extremidades o del mentón, generalizados, simétricos, de la misma amplitud (temblor).
  - Mas frecuentes en los primeros días de vida. Pueden persistir durante algunos meses
  - Se pueden provocar con estímulos sensoriales (táctiles, ruidos bruscos...).
- 
- No asocian síntomas vegetativos ni cambios de coloración.
  - Se inhiben con la flexión suave de la extremidad, en prono o con el automatismo de succión.



# Estremecimientos (shuddering attacks)

- Lactantes y niños pequeños
  - Detención de actividad breve seguido de temblor de hombros y cabeza similares a un escalofrío.
  - Puede asociar mueca facial
  - Frecuentes a lo largo del día
  - Aumentan en situaciones de alegría, frustración o rabia, o sin desencadenantes
- 
- Nunca asocian pérdida de tono, cambios de coloración, desconexión ni somnolencia posterior.
  - Muy frecuentes, fáciles de grabar en video, lo que permite el diagnóstico.



# Mioclónías benignas del lactante

- Inicio entre 3-9 meses
- En vigilia
- Sacudidas bruscas, con flexión de la cabeza y extensión/abducción de los brazos.
- Puede presentarse en salvas
- Desaparecen en pocos meses



- Semejantes a los espasmos epilépticos, se debe realizar EEG precozmente para descartar una epielpsia/síndrome de West.



# Síndrome de Sandifer

- Posturas distónicas de hiperextensión o flexión lateral de cabeza, irritabilidad, de minutos de duración y generalmente relacionados con la ingesta de alimentos.
  - Más frecuente en el lactante. En el periodo neonatal puede manifestarse como episodios de apnea con cianosis y rigidez.
  - Se asocia a RGE, no requiere estudios neurológicos adicionales.
- 
- La relación con la ingesta y la presencia de otra sintomatología de RGE orientan a esta patología.
  - El diagnóstico diferencial con epilepsia puede ser más difícil cuando aparece en niños con enfermedad neurológica de base (encefalopatías, PCI)



# TORTICOLIS PAROXISTICO BENIGNO

- Se inician en el lactante (1er año) y desaparecen antes de los 5 años (2º-3er año).
  - Clínica:
    - Inclinación lateral de la cabeza, con/sin rotación, no dolorosa
    - A veces torsión de tronco, vómitos, inestabilidad...
    - Nivel de conciencia normal
    - Duración de minutos a días
  - Se repiten varias veces al mes, cambiando la lateralidad.
- 
- La repetición de los episodios es muy sugestiva.
  - Ante el primer episodio, o casos atípicos, descartar otras causas de tortícolis (patología orgánica de fosa posterior) o de distonías (Sandifer, fármacos...).



# Autoestimulación o gratificación

- Lactantes niñas desde los 6 meses
- Movimientos repetidos, voluntarios, de frotamiento o presión de los genitales con los muslos cruzados o contra un objeto.
- Seguido de congestión facial, gruñidos, sudoración, mirada perdida, temblor o rigidez de tronco
- Posterior relajación muscular y tendencia al sueño
- Suelen desaparecer antes de la edad escolar.

- La mirada perdida, temblores y rigidez, con tendencia posterior al sueño pueden confundir con crisis epilépticas
- Clave:
  - Suelen aparecer en el mismo contexto: sillita...
  - Conciencia conservada: Ceden inmediatamente al distraer a la niña con otra actividad. También al evitar la presión genital, en este caso con protestas.



# Tics

- Inicio habitual entre los 5-8 años.
- Pueden ser motores (movimientos estereotipados, no propositivo que afectan predominantemente a ojos, cara, cuello y hombros) o fónicos (aspiraciones nasales, carraspeos...).
- Cambiantes en su evolución, en forma y en intensidad.
- Pueden persistir durante el sueño.

- *Clave:*
  - pueden controlarse transitoriamente
  - pueden reproducirlos al solicitárselo
  - no interfieren la actividad voluntaria.





# Discinesias paroxísticas

- La más frecuente es la cinesigénica: episodios bruscos de distonía desencadenada por el inicio de un movimiento, como al levantarse tras permanecer sentado mucho tiempo.
- Duran segundos o minutos y pueden ser muy frecuentes.
- Se inician entre los 6-12 años.

• *Clave:* su relación con el movimiento es muy sugestiva



### 3. TPNE CON ALTERACIONES OCULOMOTORAS Y/O MOVIMIENTOS CEFALICOS



# Spasmus nutans

- Inicio en el primer año de vida con triada característica:
  - nistagmo (horizontal y pendular, intermitente, asimétrico e incluso unilateral)
  - movimientos de cabeceo (verticales, horizontales u oblicuos) y
  - tortícolis (compensadora del nistagmo),
- De presentación intermitente.
- Desaparece a los 3-6 años

- **Clave:**
  - diagnóstico de exclusión, ya que patología cerebral (tumores de quiasma...) u ocular (retinopatías...) puede causar sintomatología similar.
  - Requiere exploraciones complementarias.
  - Se ha asociado a deficiencia de vitamina D y hierro ??.



## Desviación tónica paroxística de la mirada hacia arriba

- Episodios de desviación paroxística de la mirada hacia arriba, con flexión de la cabeza y movimientos saccádicos de los ojos hacia abajo (nistagmo vertical)
  - De segundos a horas de duración.
  - Pueden acompañarse de ataxia.
  - Nivel de conciencia normal.
  - Inicio precoz, habitualmente en menores de 2 años.
- 
- *Clave:* algunos casos son sintomáticos, se requiere estudio de neuroimagen y EEG (ddf con epilepsia)



# Desviación tónica paroxística de la mirada hacia abajo

- Desviación paroxística de la mirada hacia abajo, acompañado de nistagmo vertical compensador,
- Duración variable: segundos, minutos o incluso constante mientras está en vigilia.
- No se altera la conciencia ni están irritables.
- Aparecen en las primeras semanas/meses de vida.

- *Clave:*

- existen formas secundarias (hidrocefalia...)
- diagnostico diferencial con crisis: se requiere estudio.



# Síndrome de opsoclonos-mioclono

- Asocia opsoclonus (movimientos oculares conjugados, caóticos, multidireccionales y rápidos), que suele ser el síntoma inicial, mioclonias y ataxia.
- Más frecuente entre 1-4 años, aunque puede aparecer a cualquier edad.
- Puede ser la manifestación de un síndrome paraneoplásico (neuroblastoma) o parainfeccioso (de mejor pronóstico).

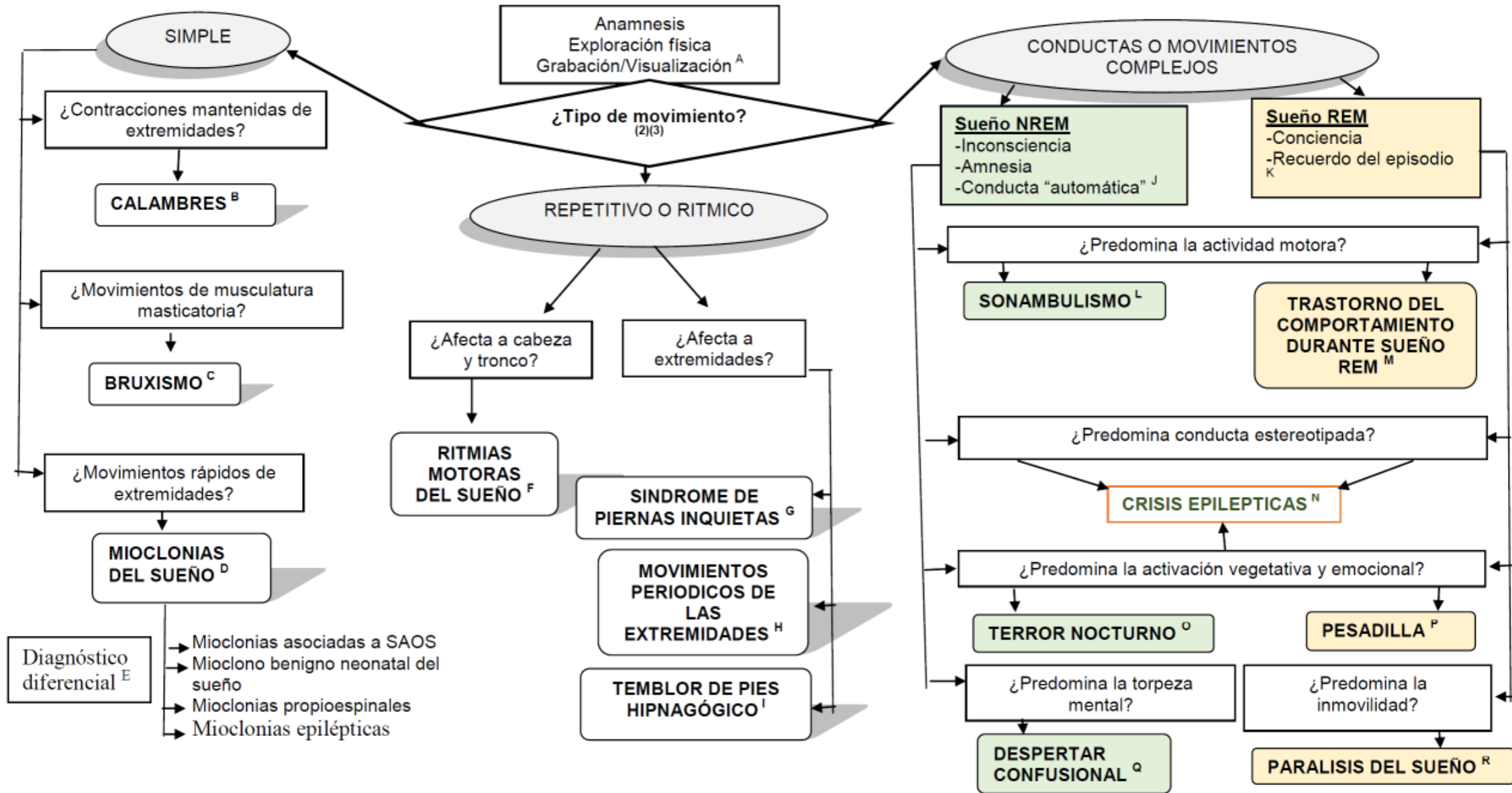
- *Clave:*
  - El opsoclonus se diferencia de los tics oculares en que no son estereotipados, son mucho más rápidos y no son reproducibles por el niño.
  - Es obligado el estudio de despistaje de neuroblastoma y el tratamiento. El diagnóstico y tratamiento tardíos empeora el pronóstico.



- 4. TPNE QUE SE PRESENTAN DURANTE EL SUEÑO



# TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO DURANTE EL SUEÑO





# MIOCLONIAS DEL SUEÑO o ESPASMOS HIPNICOS

- Mioclonias breves que afectan habitualmente a tronco y extremidades simultáneamente, pero pueden ser focales
- Pueden despertar al paciente y asociar síntomas sensoriales, sobre todo cinéticas (sensación de caída), menos veces visuales o táctiles.
- Aisladas casi siempre, esporádicas
- Aparecen a cualquier edad.
- Fisiológicas, no requieren tratamiento
- Empeoran con cafeína, estrés, privación de sueño y ejercicio excesivo.

## DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE MIOCLONIAS DEL SUEÑO

- Espasmos Asociados a SAOS
- Mioclono benigno neonatal del sueño
- Mioclonias propioespinales
- Mioclonias epilépticas



# MIOCLONO NEONATAL BENIGNO DEL SUEÑO

- Mioclonías que se repiten en salvas, generalizadas o focales, arrítmicas
- Duración de pocos minutos hasta varias horas
- Pueden desencadenarse por estímulos auditivos o táctiles
- No ceden con la sujeción
- Solo ocurren durante el sueño. Ceden inmediatamente al despertar.
- Aparecen en la primera o segunda semana de vida y desaparecen antes de los 5-6 meses.

Se diferencia de las mioclonías epilépticas:

-ceden inmediatamente al despertar al niño

-nunca aparecen en vigilia.

-nunca asocian desviación ocular, apnea, cambios de coloración o taquicardia.

Se recomienda EEG para descartar origen epiléptico.



# MIOCLONIAS PROPIOESPINALES

- Mioclonias de inicio en musculatura axial, cuello, tórax y/o abdomen.
- En el adormecimiento, recurren cada pocos segundos, durante minutos/horas, impidiendo conciliar el sueño.
- Desaparecen al dormirse, pueden reaparecer por la mañana o durante la noche en los momentos de despertar.
- Pueden asociarse a patología espinal: precisan estudio



# MIOCLONIAS EPILEPTICAS

- Mioclonias de extremidades, de predominio en vigilia.
- Pueden asociar otro tipo de crisis epilépticas
- En la Epilepsia Mioclonica Juvenil, característicamente aparecen mioclonias al despertar y poco después del despertar, aisladas o repetitivas, y afectan habitualmente a MMSS.



# MOVIMIENTOS RITMICOS DEL SUEÑO

- Frecuentes en lactantes. Se inician entre los 6 y 12 m .y desaparecen antes de los 3-4 a.
- Movimientos o conductas repetitivos estereotipados, que se asocian a la transición vigilia-sueño y se mantienen durante el sueño superficial.
  - golpear la cabeza contra la cuna (*jactatio capitis*),
  - balanceo de cabeza antero-posterior (*headbanging*)
  - balanceos laterales de cabeza (*head-rolling*)
  - o de todo el cuerpo con el niño "a 4 patas" (*bodyrocking*)
- Ritmo de 1 golpe/seg
- Duran desde pocos minutos a más de 30 minutos
- Suelen ser suaves y esporádicos
- En ocasiones son muy frecuentes o tan violentos que despiertan a los padres y el niño puede lesionarse.



# MOVIMIENTOS RITMICOS DEL SUEÑO

- *Clave:*
  - el registro en video permite un reconocimiento sencillo.
  - Si persisten en mayores de 6 años pueden asociarse a psicopatología (retraso mental, autismo, déficits sensoriales, carencias afectivas, depresión ...)



# TEMBLOR DE PIES HIPNAGOGICO

- Movimientos rápidos, rítmicos, de pies o dedos, uni o bilaterales, con periodicidad de uno cada 1-2 segundos
- Durante segundos o minutos
- En el adormecimiento y sueño superficial
- Pueden ser percibidos por el paciente
- Fisiológico, no precisa tratamiento



## SINDROME DE PIERNAS INQUIETAS (SPI)

- Sensación disestésica desagradable en las piernas, que aparece en reposo y se alivia con el movimiento, causando una necesidad de moverlas.
- Más frecuentes o empeoran al final del día o inicio del sueño
- Diagnóstico clínico: criterios
- Pueden asociarse a
  - **Ferropenia.** Se han relacionado con ferritina inferior a 35 o 50 mcg/L y mejoran con el tratamiento con hierro.
  - SAOS.
  - TDAH y trastorno psiquiátrico como ansiedad o depresión.
- Diagnóstico diferencial con tics, dolores musculares, "dolores de crecimiento".
- En muchos casos coexiste con el trastorno de movimientos periódicos de las piernas.
- Casos graves, que no responden a tratamiento con hierro y medidas de higiene del sueño, pueden requerir tratamiento farmacológico con agonistas dopaminérgicos





## MOVIMIENTOS PERIODICOS DE LAS EXTREMIDADES (MPE)

- Movimientos estereotipados repetitivos de las piernas, con extensión del primer dedo del pie y dorsiflexión del tobillo con frecuencia asociado a flexión de rodilla y cadera, uni o bilaterales.
- Involuntarios, durante el sueño superficial
- Se presentan en intervalos de 20-40 segundos
- No asocian síntomas sensitivos.
- No es consciente de los movimientos, pero puede causar despertares parciales y afectar a la calidad del sueño
- Diagnostico: PSG
- Como el SPI, puede asociarse a
  - **Ferropenia.** Se recomienda tratamiento con hierro si ferritina inferior a 35 mcg/L
  - SAOS.
  - TDAH o trastorno psiquiátrico como ansiedad o depresión.
- No precisan tratamiento, salvo si causan ansiedad, insomnio, somnolencia diurna.



## DIFERENCIAS ENTRE SPI Y MPE

	SPI	MPE
Tipo de sensación	Sensitivo-motora	Motora
Manifestaciones	Antes de dormir	Durante el sueño
Resistencia a acostarse	Si	No
Insomnio	Inicio (aumenta la latencia del sueño)	Inicio y mantenimiento, con despertares nocturnos
Somnolencia Diurna Excesiva	Si	Si/No
¿El paciente es consciente?	Si	No
Diagnóstico	Clínico	PSG ( > 5 MPE/hora de sueño)



# PARASOMNIAS

- Manifestaciones clínicas episódicas en forma de conductas motoras, vegetativas o experiencias (emociones, percepciones) no deseados, que tienen lugar durante el sueño y que pueden llegar a perturbarlo.
- Los movimientos pueden ser simples, estereotipados, o conductas complejas y aparentemente propositivas, pero el niño no es consciente de ellas.
- Son frecuentes en la infancia y se relacionan con factores de tipo genético.

- Trastornos en la activación del SNC (sueño NREM, 1ª mitad de la noche)
- Parasomnias asociadas al sueño REM (2ª mitad de la noche)
  - Pesadillas
  - Parálisis del sueño



# PARASOMNIAS: TRASTORNOS EN LA ACTIVACION DEL SNC

- Disociación entre el estado de conciencia y neurofisiológico (dormido) y la apariencia conductual (despierto).
- Características comunes
  - Conducta automática
  - Ausencia relativa de respuesta a estímulos externos
  - Dificultad para despertarlos
  - Dificultad para recordar
  - Estado confusional y desorientación si se les despierta
  - Amnesia del episodio al día siguiente

- **Despertar confusional**: predomina la torpeza mental, confusión
- **Terrores nocturnos**: predomina la activación vegetativa y emocional
- **Sonambulismo**: predomina la activación motora



# Despertar confusional

- Comienzan alrededor de los 5 años de edad.
- Episodios repentinos y alarmantes, que pueden desencadenarse de forma espontánea o cuando se le despierta bruscamente.
- El niño parece confuso y desorientado, a veces irritable, con verbalizaciones incoherentes.



# Terrores nocturnos

- Comienzan entre los 18 meses y los 5 años, máxima presentación a los 5-7 años.
- De forma repentina, el niño se sienta en la cama, con gritos de terror e importante activación autonómica: ojos abiertos, midriasis, taquicardia, taquipnea, sudoración profusa.
- Puede asociar intentos de huida o de descontrol motor, se levanta agitado y corre por la casa, pudiendo causarse lesiones.
- Parecen estar despiertos, no responde de manera apropiada y no se le puede consolar. Los intentos de los padres para calmarles pueden hacer más intensos los síntomas.
- Duran pocos minutos, terminan espontáneamente y el niño se duerme de nuevo.

- *Clave:*

- Diferencias con pesadillas y ataques de pánico nocturnos: no están despiertos y por tanto no es posible calmarles y no recuerdan los episodios.
- Pueden confundirse con las crisis focales complejas de la epilepsia nocturna del lóbulo frontal: también de inicio brusco, despierta al paciente y se acompaña de posturas tónicas y distónicas asimétricas, comportamientos violentos hipermotores y agitación.



# TRASTORNOS EN LA ACTIVACION DEL SNC

- Diagnostico diferencial de las parasomnias
  - Crisis hipermotoras del lóbulo frontal (E. nocturna del lóbulo frontal)
  - Crisis focales del lóbulo temporal con semiologia afectiva
  - Sd. Panayiotopoulos



- **5. TPNE QUE SE PRESENTAN CON ALTERACIONES DE CONDUCTA (CRISIS PSICOGENAS)**





# Crisis de pánico

- Estado de ansiedad con
    - Miedo extremo
    - Hiperventilación, sudoración, temblor, palpitaciones, sensación de ahogo, opresión torácica
    - *Puede haber disminución de conciencia, pérdida de control de esfínteres*
  - Muchas veces son pacientes con trastorno de ansiedad o fobias de base
  - Factor desencadenante: exposición al factor estresante o fóbico:
    - Colegio, acoso
    - Animal
    - Alejamiento de los padres ...
- 
- *Clave:* La anamnesis permite reconocer los factores desencadenantes, como ansiedad, situaciones estresantes, etc.



# Crisis de pánico

	ATAQUES DE PANICO	CRISIS EPILEPTICAS TEMPORAL	LOBULO
Duración	Mas de 10 minutos	Segundos, pocos minutos	
Aura	Infrecuente, malestar toracoabdominal	Sí, molestias epigástricas	
Alucinaciones	No (salvo en psicosis)	Posibles	
Automatismos	No	Frecuentes	
Generalización secundaria	No	Posible	
Pisopatología	Frecuente	Infrecuente	

DDF con crisis focales con sintomatología afectiva:  
factor desencadenante, recuerdo del episodio,  
mayor duración (minutos en crisis de pánico, segundos en epilepsia)  
y no asocian automatismos .



# Crisis de hiperventilación psicógena

- Adolescentes, sexo femenino
- Clínica
  - Respiraciones rápidas e irregulares, dolor precordial, palpitaciones, cefalea
  - *parestesias en manos, obnubilación y tetania (ddf crisis)*
- Provocado por una hiperventilación (hipocapnia, alcalosis, hipocalcemia), tras un desencadenante (frustración, discusión...)
- Beneficio secundario

• *Clave:* buscar la hiperventilación, a veces encubierta, y el beneficio secundario

DDF con crisis epilépticas:  
factor desencadenante y beneficio secundario



# Pseudocrisis, tr. conversivo/simulación

- Tiene un "modelo epiléptico" al que imitar
- Pueden asociarse crisis reales (en epilépticos)
- Episodios de semiología similar a las crisis epilépticas

DDF difícil



VideoEEG

Son más habituales otros síntomas: diplopia, disminución de agudeza visual, tr. de coordinación, alt. del equilibrio, parálisis

- Algunas características diferentes de los paroxismos:
  - Movimientos rítmicos pero asíncronos entre ambos hemicuerpos, movimientos pélvicos frecuentes, a veces muy teatrales.
  - se aceleran y enlentecen de manera repetitiva.
  - Ojos cerrados y Resistencia a la apertura palpebral
- De día y en presencia de testigos, muchas veces precipitados por estrés emocional
- No se autolesionan
- Responden a la sugestión
- Simuladas (crisis facticias) o inconscientemente (conversivas), pero siempre hay un beneficio secundario



	<b>CRISIS EPILEPTICAS GENERALIZADAS</b>	<b>CRISIS PSICOGENAS</b>
Edad de inicio	Cualquiera	Pre/adolescentes
Desencadenantes/ámbito	Raros ( en epilepsias reflejas, estímulos luminosos...)	Carga emocional: estrés, frustracion...
Se inducen por sugestión	No	Si
Durante el sueño	Frecuente	Excepcional
Ganancia secundaria	No	Si
Presencia de testigos	Indiferente	Siempre
Duracion	Casi siempre menos de 5 minutos	Más prolongada
Inicio	Rápido, progresivo	Gradual
Actividad motora	Ritmicos, se lentifican progresivamente	Fluctuante, arrítmica, lateralización cefálica alternante
Movimientos pélvicos	No	Si, basculación
Rotacion de los ojos	Excepcional	Frecuentes
Nivel de conciencia	Disminuida	Conservada o fluctuante
Respuesta a estímulos dolorosos	No	Si
Vocalizaciones	Guturales	Intermitentes, contenido emocional, gritos
Cianosis	Frecuente	No
Enuresis	Frecuente	Excepcional
Resistencia a apertura ocular	No (ojos abiertos)	Habitual
Resistencia a inmovilización	No	Habitual
Protección con las manos	No	Habitual (ante sonda nasogàstrica...)
Mordedura	Posible (lateral de la lengua, mejillas)	Excepcional (punta de la lengua, labios)
Heridas durante la caída	Posibles	No (se protegen en la caída)
Finalización	Rápida	Gradual
Postcrisis	Confusión o sueño	Normalidad

- **6. OTROS TPNE**



# Vértigo paroxístico benigno

- 1-4 años.
  - Episodios de aparición brusca de inestabilidad, durante los cuales el niño llora, parece angustiado, no puede mantenerse en pie y se agarra o se deja caer al suelo.
  - Puede asociar nistagmo, palidez, vómitos.
  - Episodios breves (minutos),
  - Nivel de conciencia conservado
  - Recurrencia variable, y remiten en meses o pocos años.
- 
- *Clave:*
    - la duración breve y la recurrencia son muy sugestivos.
    - en casos de duración más prolongada (horas), descartar otras patologías, ORL o de fosa posterior.



# Migraña

- *Con alteración de conciencia: Migraña confusional*
- *Con parálisis: Migraña hemipléjica*
- *Con pérdida de visión: Migraña retiniana*
- *Con ilusiones visuales: Migraña con aura visual compleja (Síndrome de Alicia en el país de las maravillas)*
- *Con disfunción troncoencefálica: Migraña basilar*

Sospechar si hay antecedentes familiares de migraña con semiología similar, o cuando ha tenido episodios previos de migraña típica.

La duración suele ser mayor (minutos a horas) que las crisis epilépticas (segundos)





- **Migraña confusional:**

- presentación rápida de disfunción cerebral: disfasia, agitación, desorientación y falta de respuesta adecuada a estímulos,
- horas de duración, cede al dormir con amnesia o recuerdo vago del episodio.
- Puede ser la primera manifestación de la migraña y no siempre se sigue de cefalea, planteándose diagnóstico diferencial con encefalitis, intoxicaciones o estatus de crisis focales complejas (Panaiotopoulos).

- **Migraña hemipléjica:**

- suele comenzar con alteraciones visuales, sensitivas o afasia y se sigue de hemiparesia, antes o durante la cefalea.
- En el primer episodio, descartar otras causas de hemiparesia aguda.



- **Migraña retiniana:**

- pérdida de visión monocular total o parcial (escotomas) de menos de una hora de duración, seguido de cefalea.
- En el primer episodio, descartar otras causas de pérdida de visión aguda: desprendimiento de retina, trombosis de arteria central de la retina...

- **Migraña basilar:**

- síntomas neurológicos como vértigo, disartria, diplopía, acúfenos, pérdida de audición o ataxia, seguido de cefalea.
- Puede asociar disminución del nivel de conciencia, en grado variable, y un 20% no tiene cefalea posterior, lo que complica el diagnóstico.
- No aparecen alteraciones del tono ni de la postura, movimientos anómalos, mordedura de lengua ni relajación de esfínteres.



- **Síndrome de "Alicia en el país de las maravillas":**

- aura visual compleja en forma de ilusiones y distorsiones espaciales.
- Se puede confundir con crisis focales occipitales (epilepsia tipo Gastaut): se inician con síntomas visuales y pueden seguirse de cefalea indistinguible de la migrañosa.
- En ésta epilepsia los síntomas visuales duran menos (segundos) y tienen características diferenciadoras

Aura Visual	MIGRAÑA	EPILEPSIA OCCIPITAL
Color	En blanco y negro	Frecuentemente colores
Forma	Destellos, luces lineales o en zig-zag, escotomas	Círculos, esferas
Localización	Inicio en campo central con progresión a la periferia	Hemicampo contralateral
Duración	5-30 minutos. Inicio y remisión gradual	Segundos



## TPNE: resumen de manejo

- Diagnóstico basado en la historia clínica
- *Pérdida de conciencia, movimientos involuntarios o incontinencia de esfínteres pueden estar presentes en los TPNE*
- Cuando el diagnóstico es seguro, evitar exámenes complementarios
- En casos de diagnóstico difícil la prueba de elección es la monitorización video-EEG y en los TPNE relacionados con el sueño, el EEG de sueño.

### • *OJO a los TPNE sintomáticos iii*

- *"espasmo del sollozo pálido"*
  - *Síncopes cardiogénicos*
- *Sd Sandifer:*
  - *RGE y esofagitis*

- *Opsoclonus*
  - *Neuroblastoma.*
- *Discinesias agudas por fármacos: metoclopramida, neurolépticos...*
- *Spasmus nutans*
  - *Patología cerebral y ocular*



# CRISIS EPILEPTICAS QUE PUEDEN SIMULAR UN TPNE



- E. nocturna del lóbulo frontal
- Crisis focales con semiología psicoafectiva
- Espasmos epilépticos
- Sd. Panayiotopoulos



# Epilepsia familiar nocturna del lóbulo frontal

- Crisis al inicio del sueño, muy frecuentes
  - Vocalizaciones, gruñidos, sensación de miedo o malestar que despiertan
  - Posturas distónicas y automatismos motores violentos o abigarrados, como incorporarse de la cama, sacudidas pélvicas, movimientos de pedaleo o patadas
- EEG normal entre las crisis
- En ausencia de antecedentes familiares, *se confunden con parasomnias o trastornos psicógenos*



## Diferencias entre epilepsia nocturna del lóbulo frontal y parasomnias

	PARASOMNIAS	EPILEPSIA FRONTAL
Edad de inicio	Menor de 10 años	Variable, hasta adolescencia
Numero de crisis diarias	1-(2)	Mas de 3
Duración de los episodios	Segundos a 30 minutos	Segundos a pocos minutos (menos de 3)
Manifestaciones clínicas	Variables, No estereotipados	Movimientos vigorosos o violentos, muy estereotipados
Factores desencadenantes	Fiebre, estrés, privación de sueño	No
Momento de aparición	Primera mitad del sueño, generalmente después de 90 minutos de sueño	En cualquier momento, incluso a los 30-60 segundos
Frecuencia mensual	1-4	20-40
Evolución	Tendencia a disminuir y desaparecer en la adolescencia	Frecuencia de los episodios estable con los años

**Clave:** sospechar epilepsia si aparecen a los pocos minutos de iniciar el sueño, son de duración muy corta o se repiten varias veces por noche.





# *Epilepsia focal con semiología psicoafectiva*

- Inicio 3-9 años.
- Crisis de terror repentino con gritos, síntomas autonómicos (palidez, sudoración, midriasis).
- Puede asociar mirada fija, automatismos (masticación, deglución), bloqueo del lenguaje, hiperventilación
- Las crisis son muy frecuentes, cortas (<1-2 minutos)
- En sueño (inicio del sueño) y en vigilia.
- Las nocturnas *se confunden con pesadillas y con terrores nocturnos.*

sospechar si asocian automatismos, son muy frecuentes y de corta duración.

A diferencia de las crisis de pánico, no hay factor desencadenante

A diferencia de las parasomnias se presentan también en vigilia



## E. Occipital Precoz o Panayiotopoulos

Inicio entre 1-14 años (pico entre 3-6 años)

Manifestación clínica

- **Sintomatología autonómica** inicial, conciencia conservada
    - vómitos (80%),
    - desviación tónica ocular y de la cabeza hacia un lado,
    - Palidez, sudoración, midriasis,
    - Puede asociar cambios de conducta, como agresividad o pánico
  - **Disminución de conciencia** con confusión o arreactividad y pueden aparecer clonías o crisis generalizadas, *alucinaciones*
- Crisis **prolongadas** (>30 min, hasta varias horas)
- Predominan durante el **sueño**.
- Se recuperan completamente tras dormir unas horas

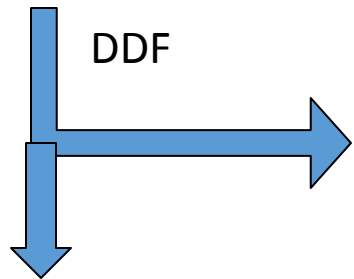
**Confusión con  
GEA, migraña,  
parasomnias,  
intoxicación,  
encefalitis**



## E. Occipital Precoz o Panayiotopoulos

### Semiología de las Crisis

*La manifestación habitual es un niño que durante la noche se despierta con vómitos, está consciente, pálido, es capaz de hablar y refiere sentirse enfermo. Posteriormente presenta desviación de los ojos y cabeza hacia un lado y pierde la conciencia de forma brusca o progresiva durante un tiempo prolongado.*



*Postcrisis,  
recuperado*

Los vómitos raramente se consideran como parte de una crisis.  
Dxs GEA, migraña, parasomnias...

*sintomatología autonómica y  
obnubilado o agresivo.*

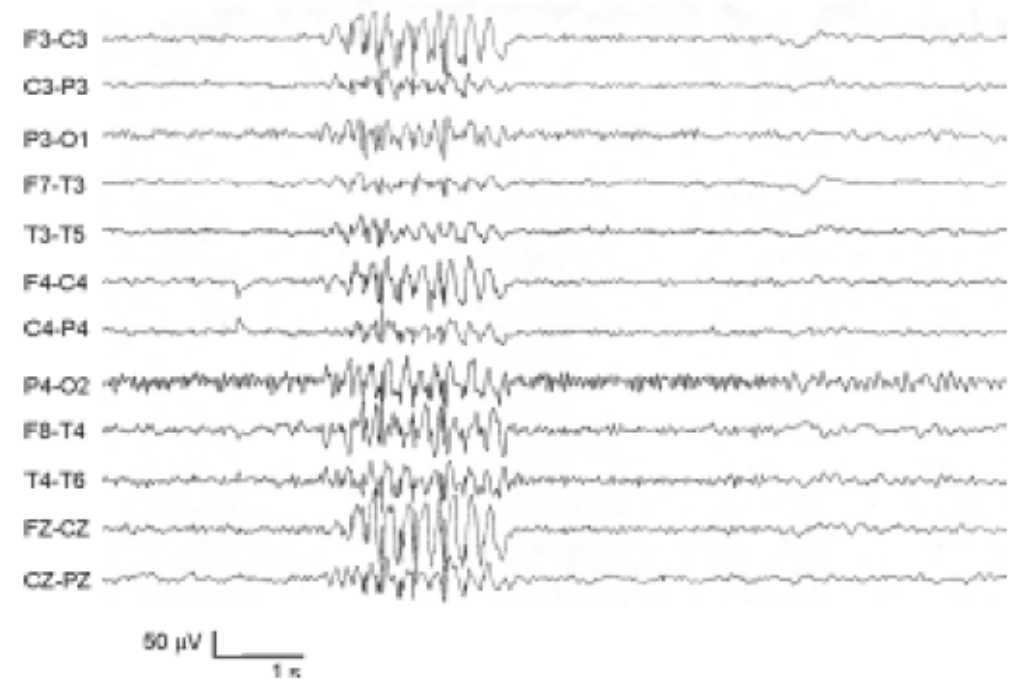
Encefalitis, intoxicación, otro proceso agudo severo del SNC.



# Epilepsia Mioclónica Juvenil

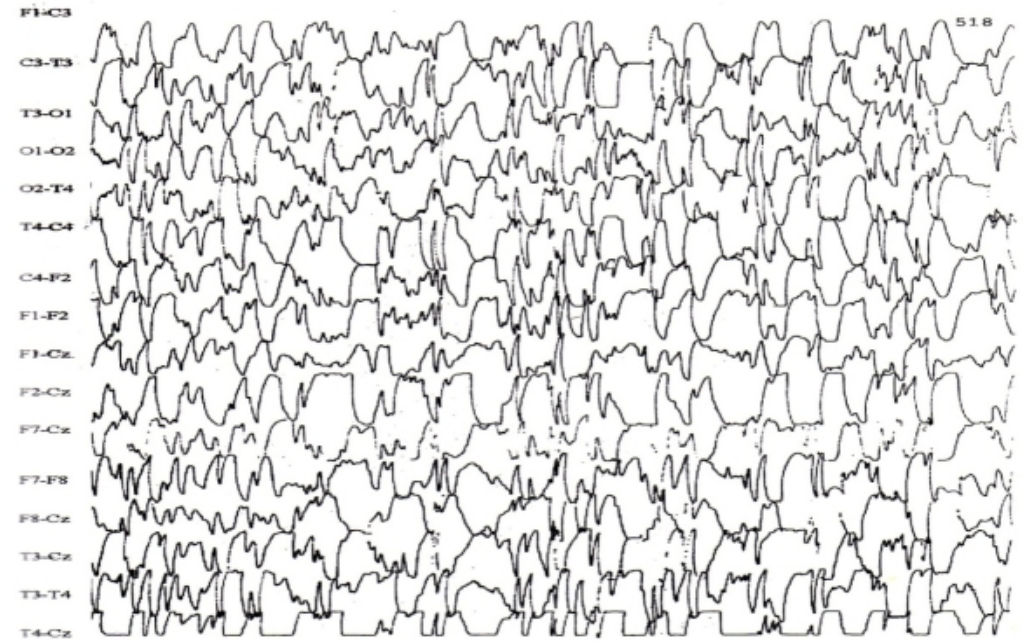
- Inicio entre los 12-18 años
- Crisis inicialmente mioclónicas de extremidades superiores, al despertar, que provocan la caída de objetos de las manos
- Posteriormente pueden aparecer crisis TC generalizadas y ausencias.

Con frecuencia no consultan o no se sospechan crisis inicialmente, "torpeza", "somnolencia"



# Síndrome de West

- Inicio entre 4-7 meses (antes de los 12 m. en más del 90%)
- Caracterizado por:
  - Trazado EEG de hipsarritmia.
  - (Detención o involución del DPM)
  - Espasmos epilépticos
    - Pueden ir precedidos de un grito y seguirse de llanto



Importancia del  
reconocimiento precoz

**Diagnósticos  
erróneos de  
“sustos”, “cólicos”  
o “RGE”**

## EPILEPSIA OCCIPITAL DE INICIO TARDIO O TIPO GASTAUT

Inicio 3 a 16 años (media de 8 años)

Crisis frecuentes, diurnas

Típicamente visuales:

**Alucinaciones visuales simples:** imágenes circulares, multicolores, estáticas, intermitentes o se mueven horizontalmente.

duración de 5 a 15 segundos (a pocos minutos).

**Amaurosis o pérdida parcial o completa de visión:** de aparición brusca, como manifestación inicial o siguiendo a las alucinaciones, de mayor duración (de 2 a 5 minutos)

**Alucinaciones complejas** (<10%)

A veces progresan con crisis versivas, clonías y alt. de la conciencia.

**Cefalea postictal**, de inicio a los 5-10 minutos. A veces severa, pulsátil, con náuseas y vómitos, tono y fotofobia, indistinguible de la migrañosa.

Error dx mas frecuente: migraña con aura visual



GRACIAS

