

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

NÚMERO MONOGRÁFICO

“Episodios paroxísticos en pediatría”

Sumario

- | | | | |
|----|--|----|--|
| 9 | EDITORIAL
<i>M. Hernández Rodríguez</i> | 49 | Parasomnias: fenómenos episódicos del sueño
<i>R. Peraíta Adrados</i> |
| 10 | ORIGINALES
Crisis epilépticas: delimitación conceptual, clasificación y criterios diagnósticos
<i>J.M. Aparicio-Meix</i> | 55 | Síndromes periódicos y equivalentes migrañosos
<i>L. González Gutiérrez-Solana, M.J. Cerezo Bueno</i> |
| 18 | Episodios paroxísticos no epilépticos: concepto y clasificación
<i>M.L. Ruiz-Falcó Rojas</i> | 60 | Migraña como episodio paroxístico no epiléptico
<i>J.J. García Peñas, F. Romero Andújar</i> |
| 24 | Episodios paroxísticos de origen psicógeno
<i>A. Duat Rodríguez, C. Amigo Bello, J.J. García Peñas, M.L. Ruiz-Falcó Rojas</i> | 72 | Convulsiones febriles
<i>L. González Gutiérrez-Solana, M.C. Amigo Bello</i> |
| 29 | Episodios paroxísticos no epilépticos por anoxia cerebral: espasmos del sollozo y síncope
<i>M.L. Ruiz-Falcó Rojas</i> | 80 | Diagnóstico vídeo-EEG de los episodios paroxísticos en niños
<i>A. Pérez Jiménez</i> |
| 36 | Episodios paroxísticos no epilépticos tipo trastorno motor paroxístico
<i>J.J. García Peñas, F. Romero Andújar</i> | | |

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Enero - Febrero 2005

Volumen 61 - Número 1

DIRECTOR

Manuel Hernández Rodríguez

SECRETARIO DE REDACCIÓN

Arturo Muñoz Villa

EDITORES PARA EL EXTRANJERO

A E Cedrato (Buenos Aires)
N Cordeiro Ferreira (Lisboa)
M^a L Levy (Lisboa)
J Salazar de Sousa (Lisboa)
J F Sotos (Columbus)

CONSEJO DE REDACCIÓN

Milagros Alonso Blanco
Juan M Aparicio Meix
Julio Ardura Fernández
Josep Argemí Renom
Jesús Argente Oliver
Javier Aristegui Fernández
Raquel Barrio Castellanos
Emilio Blesa Sánchez
Josep Boix i Ochoa
Luis Boné Sandoval
Augusto Borderas Gaztambide
Juan Brines Solanes
Cristina Camarero Salces
Ramón Cañete Estrada
Antonio Carrascosa Lezcano
Enrique Casado de Frías
Juan Casado Flores
Manuel Castro Gago
Isidro Claret Corominas
Manuel Cobo Barroso
Joaquín Colomer Sala
Manuel Crespo Hernández
Manuel Cruz Hernández
Alfonso Delgado Rubio
Ángel Ferrández Longás
José Ferris Tortajada
Manuel Fontoira Suris
Jesús Fleta Zaragoza
José M^a Fraga Bermúdez
Alfredo García-Alix Pérez

José González Hachero
Javier González de Dios
Antonio Jurado Ortiz
Luis Madero López
Serafín Málaga Guerrero
Antonio Martínez Valverde
Federico Martín Sánchez
José M^a Martín Sánchez
Luis A Moreno Aznar
Manuel Moro Serrano
Manuel Nieto Barrera
Ángel Nogales Espert
José Luis Olivares López
Alfonso Olivé Pérez
José M^a Pérez-González
Juan Luis Pérez Navero
Jesús Pérez Rodríguez
Joaquín Plaza Montero
Manuel Pombo Arias
Antonio Queizán de la Fuente
Justino Rodríguez-Alarcón Gómez
Mercedes Ruiz Moreno
Santiago Ruiz Company
Francisco J Ruza Tarrío
Valentín Salazar Villalobos
Pablo Sanjurjo Crespo
Antonio Sarría Chueca
Juan Antonio Tovar Larrucea
Alberto Valls i Soler
José Antonio Velasco Collazo
Juan Carlos Vitoria Cormenzana

CONSEJO EDITORIAL

Presidente

José Peña Guitián

Vocales

Ángel Ballabriga Aguado
Alfredo Blanco Quirós
Emilio Borrajo Guadarrama
Manuel Bueno Sánchez
Cipriano Canosa Martínez
Juan José Cardesa García
Eduardo Domenech Martínez
Miguel García Fuentes
Manuel Hernández Rodríguez
Rafael Jiménez González
Juan Antonio Molina Font
Manuel Moya Benavent
José Quero Jiménez
Juan Rodríguez Soriano
Armando Romanos Lezcano
Rafael Tojo Sierra
Alberto Valls Sánchez de la Puerta
Ignacio Villa Elizaga

© 2005 ERGON
Arboleda, 1. 28220 Majadahonda
<http://www.ergon.es>

Soporte Válido: 111-R-CM
ISSN 0034-947X
Depósito Legal Z. 27-1958
Impreso en España

Reservados todos los derechos. El contenido de la presente publicación no puede reproducirse o transmitirse por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética o cualquier almacenamiento de información y sistema de recuperación, sin el previo permiso escrito del editor.

Periodicidad
6 números al año

Suscripción anual
Profesionales 62 €; Instituciones: 103 €; Extranjero 113 €; MIR y estudiantes 52 €.

Suscripciones
ERGON. Tel. 91 636 29 37. Fax 91 636 29 31. suscripciones@ergon.es

Correspondencia Científica
ERGON. Revista Española de Pediatría.
C/ Arboleda, 1. 28220 Majadahonda (Madrid)

NÚMERO MONOGRÁFICO

“Episodios paroxísticos en pediatría”

Sumario

- EDITORIAL
9 *M. Hernández Rodríguez*
- ORIGINALES
10 **Crisis epilépticas: delimitación conceptual, clasificación y criterios diagnósticos**
J.M. Aparicio-Meix
- 18 **Episodios paroxísticos no epilépticos: concepto y clasificación**
M.L. Ruiz-Falcó Rojas
- 24 **Episodios paroxísticos de origen psicógeno**
A. Duat Rodríguez, C. Amigo Bello, J.J. García Peñas, M.L. Ruiz-Falcó Rojas
- 29 **Episodios paroxísticos no epilépticos por anoxia cerebral: espasmos del sollozo y síncope**
M.L. Ruiz-Falcó Rojas
- 36 **Episodios paroxísticos no epilépticos tipo trastorno motor paroxístico**
J.J. García Peñas, F. Romero Andújar
- 49 **Parasomnias: fenómenos episódicos del sueño**
R. Peraita Adrados
- 55 **Síndromes periódicos y equivalentes migrañosos**
L. González Gutiérrez-Solana, M.J. Cerezo Bueno
- 60 **Migraña como episodio paroxístico no epiléptico**
J.J. García Peñas, F. Romero Andújar
- 72 **Convulsiones febriles**
L. González Gutiérrez-Solana, M.C. Amigo Bello
- 80 **Diagnóstico vídeo-EEG de los episodios paroxísticos en niños**
A. Pérez Jiménez

MONOGRAPHIC ISSUE

“Paroxysmal episodes in pediatrics”

Contents

- EDITORIAL
9 *M. Hernández Rodríguez*
- ORIGINAL ARTICLES
10 **Epileptic seizures: Conceptual definition, classification and diagnostic criteria**
J.M. Aparicio-Meix
18 **Non-epileptic paroxysmal episodes: concept and classification**
M.L. Ruiz-Falcó Rojas
24 **Non-epileptic psychogenic episodes**
A. Duat Rodríguez, C. Amigo Bello, J.J. García Peñas, M.L. Ruiz-Falcó Rojas
29 **Non-epileptic paroxysmal episodes due to cerebral anoxia: weeping spasms and syncopes**
M.L. Ruiz-Falcó Rojas
36 **Non-epileptic paroxysmal episodes: paroxysmal motor disorders**
J.J. García Peñas, F. Romero Andújar
49 **Parasomnias: episodic phenomena during sleep**
R. Peraita Adrados
55 **Periodic syndromes and migraine equivalents**
L. González Gutiérrez-Solana, M.J. Cerezo Bueno
60 **Migraine as a non-epileptic paroxysmal episode**
J.J. García Peñas, F. Romero Andújar
72 **Febrile seizures**
L. González Gutiérrez-Solana, M.C. Amigo Bello
80 **Video-EEG diagnosis of paroxysmal episodes in children**
A. Pérez Jiménez

Uno de los problemas frecuentes en la práctica clínica diaria en pediatría, en los cuales los avances conceptuales y técnicos de los últimos años han tenido una repercusión importante, es el diagnóstico preciso y la actitud terapéutica adecuada de una serie de accidentes o episodios de aparición súbita y evolución aguda denominados genéricamente episodios paroxísticos. Por ello nos ha parecido adecuado dedicarle el número monográfico anual de *Revista Española de Pediatría* y solicitar a un grupo de colegas con una amplia experiencia que hicieran una puesta al día de los aspectos clínicos más importantes de los principales procesos incluidos en este capítulo de la pediatría clínica.

Se trata de situaciones que comparten algunos rasgos clínicos pero cuya etiología, sustrato fisiopatológico y pronóstico son muy distintos y exigen el máximo rigor en su evaluación para evitar errores diagnósticos y tratamientos innecesarios, excesivos o inadecuados.

Quizá el primer problema que se plantea en muchas ocasiones es delimitar si se trata de una crisis epiléptica o de un episodio paroxístico no epiléptico. La forma de abordar este difícil interrogante se expone con una extraordinaria claridad y precisión en los dos primeros artículos por el Dr. Aparicio y la Dra. Ruiz-Falcó, que sintetizan los conceptos básicos y los sitúan dentro del marco conceptual de las recientes clasificaciones.

En los trabajos siguientes se desarrollan los cuadros más frecuentes agrupados, por su sintomatología más expresiva, en grandes síndromes o asociaciones clínicas: cuadros psicógenos, episodios paroxísticos de origen anóxico, alteraciones episódicas del sueño, distintas variedades de migraña y equivalentes migrañosos y el capítulo, siempre inacabado y actual, de las convulsiones febriles. Los autores han hecho un esfuerzo de síntesis para definir con claridad, a partir de los datos de la historia y la exploración clínica, los criterios diagnósticos y la conducta terapéutica en situaciones tan dispares, desde la perspectiva de su importancia o gravedad, como el espasmo del sollozo, los episodios psicógenos o los síndromes periódicos.

El número finaliza con la exposición de las indicaciones y utilidad diagnóstica del vídeo-EEG para diferenciar algunos cuadros en los cuales el estudio con las técnicas habituales no permite establecer con seguridad su origen o características fisiopatológicas. Se trata de un procedimiento laborioso que no puede incluirse como una técnica rutinaria en el estudio de estos procesos pero que si se hace un uso juicioso del mismo puede aportar datos extraordinariamente útiles, no sólo para el diagnóstico, sino para una mejor comprensión de los mecanismos patogénicos.

Manuel Hernández Rodríguez
Director

Crisis epilépticas: delimitación conceptual, clasificación y criterios diagnósticos

J.M. Aparicio-Meix

Sección de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Ramón y Cajal. Universidad de Alcalá. Madrid

RESUMEN

Se exponen las definiciones de las crisis epilépticas y de los síndromes epilépticos y epilepsias según las *Clasificaciones Internacionales vigentes*, y se delimitan los criterios necesarios para establecer el *diagnóstico electro-clínico de certeza de las epilepsias*. Asimismo, se mencionan las modificaciones taxonómicas y conceptuales de las epilepsias, a la luz de los avances acaecidos en las dos últimas décadas en el conocimiento de los mecanismos fundamentales neuronales implicados en las crisis epilépticas en los diversos campos de las ciencias cognitivas. En este sentido, se hace especial mención del *Esquema Diagnóstico de Crisis Epilépticas y Epilepsias* propuesto en 2001 por la Comisión de Clasificación y Terminología de la Liga Internacional contra la Epilepsia.

Palabras Clave: Crisis epiléptica; Tipos de crisis autolimitadas y continuas; Síndrome epiléptico; Síndrome epiléptico Reflejo; Epilepsias; Enfermedad epiléptica; Encefalopatía epiléptica.

ABSTRACT

The definitions of the epileptic seizures and epileptic syndromes and epilepsias are explained according to the existing International Classifications. Furthermore the criteria necessary to establish the electro-clinical certainty diagnosis of epilepsias are defined. In addition, taxonomic and conceptual modifications of epilepsias are mentioned based on the advances occurring in the last two decades in the know-

ledge of fundamental neuronal mechanisms involved in epileptic seizures in the different fields of cognitive sciences. In this sense, special mention is made to the Diagnostic diagram of Epileptic Seizures and Epilepsias proposed in 2001 by the Classification and Terminology Committee of the International League against Epilepsy.

Key Words: Epileptic seizure; Types of self-limiting and continuous seizures; Epileptic syndrome; Reflex epilepsy syndrome; Epilepsias; Epileptic disease; Epileptic encephalopathy.

CRISIS EPILÉPTICAS: DELIMITACIÓN CONCEPTUAL

Las *crisis epilépticas* son fenómenos clínicos agudos, eminentemente transitorios, debidos a una actividad anormal, excesiva e hipsíncrona, de un grupo de neuronas cerebrales más o menos extenso. Las crisis epilépticas implican un concepto electro-clínico y, por tanto, la despolarización paroxística que se correlaciona con las espigas en el electroencefalograma (EEG), es decir, la *descarga epiléptica*, por sí sola no se puede identificar con la crisis epiléptica.

No todo paciente que sufra una crisis epiléptica debe ser considerado como epiléptico. La *epilepsia* es una afección crónica de etiología diversa caracterizada por crisis epilépticas recurrentes asociadas, eventualmente, a otras manifestaciones clínicas o paraclínicas.

Los *síndromes epilépticos* son entidades clínicas caracterizadas por la asociación de síntomas y signos más o menos específicos: tipo de crisis, recurrencia y otros datos clínicos, neurorradiológicos y derivados de investigaciones especiales. Los síndromes epilépticos pueden tener diversas etiologías y, por tanto, diferentes evoluciones.

Ante un niño con *episodios paroxísticos* hay que determinar si son o no crisis epilépticas y, en caso afirmativo

Correspondencia: : Dr. J.M. Aparicio-Meix. Sección de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Carretera de Colmenar Viejo, km. 9,100 28034 Madrid.

Recibido: Noviembre 2004

REV ESP PEDIATR 2005;61(1):10-17

definir el tipo de epilepsia y tratar de aclarar la etiología^(1,2). En este sentido, está indicado obtener una neuroimagen estructural mediante la realización de imágenes por resonancia magnética (IRM) en todos los pacientes con epilepsia, excepto en los casos diagnosticados de epilepsia generalizada idiopática o en las epilepsias benignas de la infancia con puntas centro-temporales. La IRM está particularmente indicada en los pacientes con una o más de las condiciones siguientes: a) evidencia de crisis parciales ya sea por la historia clínica o por el EEG; b) crisis sin características focales o generalizadas inequívocas en el primer año de la vida; c) evidencia de déficit focal mantenido en la exploración neurológica o en las pruebas neuropsicológicas; d) crisis refractarias tratadas con fármacos antiepilépticos (FAEs) de primera línea; y e) aparición de crisis en un niño epiléptico previamente controlado con FAEs o cambio en el patrón de las crisis que pudiera implicar una lesión progresiva subyacente⁽³⁾.

El diagnóstico de epilepsia ha de basarse en los siguientes criterios⁽¹⁾:

1. *Diagnóstico de certeza:*

– Observación de la crisis epiléptica y *EEG crítico* característico. La telemetría y la monitorización vídeo-EEG⁽⁴⁾ son de gran utilidad.

– Crisis epiléptica vista por el médico o relatada por un observador característica, y trazado *EEG intercrítico* específico de epilepsia (la duración mínima del registro electroencefalográfico debe ser de 20 minutos, y es obligado realizar los estímulos habituales, es decir, la hiperventilación y la estimulación luminosa intermitente).

– Crisis típicas de epilepsia sin EEG característico (en el diagnóstico de la epilepsia predomina la clínica sobre el EEG); no obstante, en este último supuesto se deben hacer registros prolongados, EEG con privación de sueño, trazados de siesta, despertar brusco, polisomnografía, y repetir evolutivamente el EEG.

2. *Epilepsia dudosa:* crisis de dudosa interpretación con EEG característico (conviene hacer controles clínicos evolutivos y replantearse el diagnóstico).

3. *Crisis paroxísticas no epilépticas:* establecer si los episodios paroxísticos son o no de naturaleza epiléptica es un reto que tiene que afrontar el pediatra en la práctica diaria. En un estudio reciente, se ha demostrado que, entre los niños referidos para ser evaluados de sus crisis epilépticas, tenían episodios paroxísticos no epilépticos el 20-25% de los casos sin problemas neurológicos y hasta el 60% de los que padecían retraso mental⁽⁵⁾. En la mayoría de las crisis paroxísticas, la *historia clínica* sugerirá el diagnóstico (espasmos del sollozo, vértigo paroxístico benigno, torticolis paroxístico benigno, migraña, síncope vaso-vagales, etcétera), pero si conviniera al caso, éste se confirmará con los métodos auxiliares convencionales. Pero en los neonatos, en los casos en los que se presume la presencia de *pseudo-*

crisis y en los niños con epilepsia o retraso mental concomitantes está indicado realizar un estudio con telemetría o un registro vídeo-EEG para establecer el diagnóstico de certeza. Merece especial mención el diagnóstico diferencial con las *crisis cardíacas*, razón por la que el estudio cardiológico es, en muchos casos, inexcusable. En último término, hay que saber que no es infrecuente la asociación de crisis epilépticas y crisis cerebrales no epilépticas.

4. *Ausencia de crisis epilépticas clínicas:* aun cuando se evidencien alteraciones electroencefalográficas más o menos características, la ausencia de crisis clínicas excluye el diagnóstico de epilepsia. La única excepción sería el registro crítico de ausencias típicas infraclínicas de menos de 5 segundos de duración. En este contexto de ausencia de crisis epilépticas, se ha establecido el concepto de *epilepsia no paroxística*, tal es el caso de las disfasias congénitas o del síndrome del espectro autista con punta-onda continua durante el sueño lento en el EEG.

CLASIFICACIÓN Y CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE LAS CRISIS EPILÉPTICAS

Desde que en 1973 H. Gastaut publicó su *Diccionario de Epilepsia* bajo los auspicios de la O.M.S.⁽⁶⁾, la Liga Internacional contra la Epilepsia (LICE) ha establecido diversas clasificaciones de las crisis epilépticas, los síndromes epilépticos y las epilepsias que nos han permitido, no sólo la utilización de un lenguaje universal, sino también la posibilidad de desarrollar estudios tanto clínicos como de investigación. En consecuencia, una vez establecido el diagnóstico de epilepsia hay que encuadrar electroclínicamente al paciente de acuerdo con las *Clasificaciones Internacionales de Crisis Epilépticas y Síndromes Epilépticos en vigor*^(7,8). En las tablas 1 y 2 se muestran dichas clasificaciones.

A tenor de la clasificación vigente, las epilepsias de la infancia se dividen en dos grandes grupos, a saber:

1. *Epilepsias primarias, funcionales o idiopáticas*, en las que predominan los factores genéticos sobre los estructurales exógenos.

2. *Epilepsias secundarias, orgánicas o lesionales*, que pueden complicar, virtualmente, cualquier entidad neurológica que afecte a los hemisferios cerebrales.

A su vez, ambos tipos de epilepsia se subdividen en *parciales* y *generalizadas*, dependiendo de si los cambios electroclínicos iniciales están limitados a una parte de un hemisferio o involucran simultáneamente a los dos hemisferios.

En 1998 Lüders y cols.⁽⁹⁾, desarrollaron una Clasificación de las Crisis Epilépticas que se basa exclusivamente en la *semiología ictal*, ya sea descrita por un observador, ya evidenciada directamente durante la monitorización vídeo-EEG. En esta clasificación se presupone que la sintomatología de una crisis epiléptica se produce porque las *descargas epilépticas* afectan a una de las siguientes áreas, ocasionando

TABLA 1. Clasificación Internacional de las crisis epilépticas (1981) (modificada)

Tipo de crisis
Crisis parciales (focales, locales)
<p>1. Crisis parciales simples (CPS) (sin pérdida de conciencia):</p> <ul style="list-style-type: none"> - Con signos motores: <ul style="list-style-type: none"> • Focal motora sin marcha, focal motora con marcha (jacksoniana), versiva, postural, fonatoria (vocalización o anartria). - Con síntomas somatosensoriales o sensoriales especiales: <ul style="list-style-type: none"> • Somatosensorial, visual, auditiva, olfatoria, gustativa, vertiginosa. - Con signos o síntomas autonómicos: <ul style="list-style-type: none"> • Palidez, sudoración, rubefacción, malestar epigástrico, dilatación pupilar. - Con síntomas psíquicos: <ul style="list-style-type: none"> • Terror, disfasia, ilusiones, alucinaciones. <p>2. Crisis parciales complejas (CPC) (con alteración de la conciencia):</p> <ul style="list-style-type: none"> - CPS seguida de alteración de la conciencia o de automatismos. - Crisis parcial con alteración de la conciencia o con automatismos desde un principio. <p>3. Crisis parciales secundariamente generalizadas:</p> <ul style="list-style-type: none"> - CPS secundariamente generalizadas. - CPC secundariamente generalizadas. - CPS que evolucionan a CPC, que secundariamente se generalizan.
Crisis generalizadas (convulsivas o no convulsivas)
<p>1. Ausencias típicas:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Sólo alteración de la conciencia. - Con componente clónico. - Con componente atónico. - Con componente tónico. - Con componente autonómico. - Con automatismos. <p>2. Ausencias atípicas.</p> <p>3. Crisis mioclónicas.</p> <p>4. Crisis clónicas.</p> <p>5. Crisis tónicas.</p> <p>6. Crisis tónico-clónicas.</p> <p>7. Crisis atónicas.</p>

cuatro grupos de crisis epilépticas: área sensitiva (*auras*), área motora (*crisis motoras*), área autonómica (*crisis autonómicas*) y área de la conciencia (*crisis dialépticas*). En las crisis dialépticas la principal manifestación ictal es la alteración de la conciencia; es decir, la alteración parcial o total de la capacidad de respuesta y de interacción con el en-

torno, no causada por alteraciones motoras, sin tener en cuenta las manifestaciones ictales en el EEG. Este tipo de crisis se ha acuñado para diferenciar las ausencias típicas (crisis dialépticas con EEG ictal generalizado) de las crisis parciales complejas (crisis dialépticas con EEG ictal focal). Si las crisis no se pueden encuadrar en las previamente reseñadas se denominan *crisis especiales*. Además, conviene especificar la distribución somatotópica de los síntomas ictales, la alteración de la conciencia y los signos lateralizadores. Por último, hay que establecer, si fuera factible, el diagnóstico sindrómico utilizando toda la información disponible en cada enfermo (historia clínica, exploración neurológica, tipo de crisis, EEG crítico e intercrítico, neuroimagen, etcétera). De esta forma se determina la localización y la extensión del área epileptógena, los tipos semiológicos y la frecuencia de las crisis, la etiología de la epilepsia y las condiciones médicas relacionadas⁽¹⁰⁾.

Los *avances* acaecidos en los últimos 20 años en el conocimiento de los mecanismos fundamentales neuronales implicados en *las crisis epilépticas* han sido el resultado de los logros obtenidos en los siguientes campos de las ciencias cognitivas, a saber: a) investigaciones básicas en animales de experimentación; b) estudios clínicos y neurofisiológicos (telemetría, vídeo-EEG, magnetoencefalografía); c) tomografía por emisión de positrones (PET) y tomografía computarizada por emisión monofotónica (SPECT) ictales e interictales; d) neuroimagen estructural (RM: T1, T2, FLAIR y T1-3D) y funcional (RM espectroscópica y funcional); e) cirugía de la epilepsia, y f) estudios de neurogenética.

La clasificación internacional vigente de las crisis epilépticas ha sido universalmente aceptada y ha demostrado su *incuestionable utilidad clínica*, pero resulta insuficiente para *aplicaciones específicas* de importancia creciente: evaluación prequirúrgica, ensayos clínicos con fármacos antiepilepticos (FAEs) y estudios epidemiológicos.

A tenor de estos *avances y aplicaciones específicas*, la Comisión de Clasificación y Terminología de la LICE ha propuesto un *Esquema Diagnóstico "abierto" de Crisis Epilépticas y Epilepsia* (Epilepsia 2001)⁽¹¹⁾. Está basado en "conceptos anatómicos y mecanismos fisiopatológicos" y no sólo en la "semiología electroclínica" de la clasificación previa de 1981. En las tablas 3 y 4 se muestran las clasificaciones de este esquema.

La LICE también ha propuesto un *Glosario de Terminología Descriptiva para la Semiología Crítica* como un proceso dinámico de tipo *feedback* que permita un lenguaje común en la descripción fenomenológica de las crisis epilépticas⁽¹²⁾.

El Esquema Diagnóstico consta de una terminología estandarizada, y es lo bastante flexible como para tener en cuenta los siguientes aspectos dinámicos en el *diagnóstico de la epilepsia*, a saber: no siempre se puede establecer un diagnóstico sindrómico, los tipos de crisis y los síndromes

TABLA 2. Clasificación Internacional de las epilepsias y síndromes epilépticos (1989) (modificada)

Epilepsias y síndromes epilépticos generalizados

1. Idiopáticas (relacionadas con la edad):
 - Convulsiones familiares neonatales benignas.
 - Convulsiones neonatales benignas.
 - Epilepsia mioclónica benigna de la infancia.
 - Epilepsia con ausencias de la infancia (picnolepsia).
 - Epilepsia con ausencias juveniles (spinolepsia).
 - Epilepsia mioclónica juvenil.
 - Epilepsia con crisis de gran mal del despertar.
 - Otras epilepsias generalizadas idiopáticas no incluidas previamente.
 - Epilepsias con crisis precipitadas por estímulos específicos.
2. Sintomáticas o criptogénicas:
 - Síndrome de West.
 - Síndrome de Lennox-Gastaut.
 - Epilepsia con crisis mioclónico-astáticas.
 - Epilepsias con ausencias mioclónicas.
3. Sintomáticas:
 - Etiología no específica:
 - Encefalopatía mioclónica precoz.
 - Encefalopatía epiléptica infantil precoz.
 - Otras epilepsias generalizadas sintomáticas.
 - Síndromes específicos:
 - Malformaciones cerebrales, hiperglicinemia no cetósica, ceroidolipofuscinosis, enfermedad de Lafora, enfermedad de Unverricht-Lundborg, enfermedad de Tay-Sachs.

Epilepsias y síndromes epilépticos relacionados con la localización (focal, parcial)

1. Idiopáticas:
 - Epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales.

- Epilepsia benigna de la infancia con paroxismos occipitales.
 - Epilepsia primaria de la lectura.
2. Sintomáticas:
 - Epilepsia parcial continua de la infancia (síndrome de Kojewnikow).
 - Síndromes caracterizados por crisis precipitadas por estímulos específicos (epilepsia del sobresalto, epilepsia del despertar brusco).
 - Epilepsias del lóbulo temporal, frontal, parietal y occipital.

Epilepsias y síndromes epilépticos de origen focal o generalizado no determinado

1. Con crisis focales y generalizadas:
 - Convulsiones neonatales.
 - Epilepsia mioclónica severa de la infancia.
 - Epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento.
 - Síndrome afasia-epilepsia adquirida (síndrome de Landau-Kleffner).
2. Sin características focales o generalizadas inequívocas:
 - Crisis de gran mal durante el sueño.

Síndromes especiales

Convulsiones febriles, crisis epilépticas o *status epilepticus* aislados, crisis que acontecen sólo cuando hay un factor tóxico o metabólico agudo.

pueden cambiar cuando se obtiene nueva información, y la descripción detallada de la fenomenología ictal no es siempre necesaria. Además, se deberían emitir *diversos esquemas de clasificación para aplicaciones específicas* (divulgación y docencia, investigaciones epidemiológicas, ensayos terapéuticos y evaluación quirúrgica, investigación básica y etiología genética).

Este Esquema Diagnóstico se subdivide en 5 niveles o ejes organizados para facilitar un planteamiento clínico lógico que permita determinar los estudios diagnósticos y las estrategias terapéuticas que se deben llevar a cabo en cada paciente.

- *Eje 1:* consiste en la descripción de la semiología crítica utilizando el Glosario de Terminología Descriptiva: la

descripción del evento ictal será más o menos detallada dependiendo de que se utilice en la clínica diaria, en un estudio prequirúrgico o en investigación. No se hará referencia a la etiología, anatomía o a los mecanismos fisiopatológicos.

- *Eje 2:* consiste en la descripción del *tipo de crisis epiléptica* experimentado por el paciente, según la *Lista de crisis epilépticas*, que representan entidades diagnósticas con implicaciones etiológicas, terapéuticas y pronósticas. Si es factible se especificará la localización cerebral y los estímulos precipitantes de las crisis reflejas.

- *Eje 3:* descripción del síndrome según la *Lista de síndromes epilépticos*, si bien el diagnóstico sindrómico no siempre será posible.

TABLA 3. Tipos de crisis epilépticas y estímulos precipitantes de crisis reflejas del esquema diagnóstico de la LICE (2001)

Tipos de crisis autolimitadas

1. Crisis generalizadas:

- Crisis tónico-clónicas (incluye variaciones que comienzan con una fase clónica o mioclónica)
- Crisis clónicas (con o sin características tónicas)
- Ausencias típicas
- Ausencias atípicas
- Ausencias mioclónicas
- Crisis tónicas.
- Espasmo epiléptico (antiguamente espasmo infantil).
- Crisis mioclónicas.
- Mioclonías palpebrales (con o sin ausencias).
- Crisis mioclónico-atónicas.
- *Mioclonus* negativo.
- Crisis atónicas.
- Crisis reflejas en los síndromes epilépticos generalizados.

2. Crisis focales:

- Crisis sensoriales focales:
 - Con síntomas sensoriales elementales (crisis del lóbulo parietal y occipital).
 - Con síntomas sensoriales derivados de la experiencia (crisis de la unión temporo-parieto-occipital).
- Crisis motoras focales:
 - Con signos motores clónicos elementales.
 - Con crisis motoras tónicas asimétricas (crisis motoras suplementarias).
 - Con automatismos típicos del lóbulo temporal (crisis del lóbulo temporal mesial).

- Con automatismos hiperquinéticos.
- Con *mioclonus* focal negativo.
- Con crisis motoras inhibitorias.
- Crisis gelásticas (hamartoma hipotalámico).
- Crisis hemiclónicas (repuestas en este esquema).
- Crisis focales secundariamente generalizadas.
- Crisis reflejas en síndromes epilépticos focales.

Tipos de crisis continuas

- Estado de mal generalizado:
 - Estado de mal generalizado tónico-clónico.
 - Estado de mal clónico.
 - Estado de mal de ausencias.
 - Estado de mal tónico.
 - Estado de mal mioclónico.
- Estado de mal focal:
 - Epilepsia parcial continua de Kojevnikov.
 - Aura continua.
 - Estado de mal límbico (*status psicomotor*).
 - Estado de mal hemiconvulsivo con hemiparesia (S.H.H.E)

Estímulos precipitantes de crisis reflejas

Visuales (destellos luminosos especificando el color, patrones luminosos, otros estímulos visuales), pensamiento, música, comida, praxias, somatosensoriales, propioceptivos, lectura, agua caliente, sobresalto.

- *Eje 4:* se refiere a la *Etiología* (genética, sustratos patológicos específicos, etcétera).

- *Eje 5:* contempla el grado de *Minusvalía o invalidez* ocasionado por la epilepsia, según una clasificación adaptada de la OMS (ICIDH-2)⁽¹³⁾.

La clasificación vigente de las crisis epilépticas (1981) divide las *crisis parciales* en **simples** (sin alteración de la conciencia) y **complejas** (con alteración de la conciencia). El Esquema Diagnóstico (2001) recomienda abandonar estos términos, y dividir las *crisis parciales* en *límbicas* y *neocorticales*. Ambos tipos de crisis parciales difieren en sus sustratos anatómicos y mecanismos fisiopatológicos, pero pueden asociar o no *alteración de la conciencia*. El término **parcial**, en sí mismo, pudiera implicar parte de una crisis o de un síndrome, más que una crisis o un síndrome que *comienza en una parte de un hemisferio*. Por esta razón, la Clasificación de las Epilepsias de 1989 modificó el término *parcial* por el de **relacionado con la localización**. Empero, esta última terminología es compleja y extensa por lo que no se ha generalizado. El Esquema Diagnóstico de 2001 sugiere reem-

plazar estos dos términos *parcial* y *relacionado con la localización* por el antiguo término *focal* que se ha mantenido vigente.

El grupo de trabajo de la LICE ha excluido de su taxonomía los conceptos **benigno** y **genético** en el contexto de las epilepsias idiopáticas, puesto que éstas no son todas necesariamente benignas y no todos los síndromes epilépticos de etiología genética son idiopáticos. Asimismo, aun cuando el término **esencial** también se utiliza en medicina para expresar el mismo significado que idiopático, los epileptólogos han aprendido a utilizar este último término de forma correcta. En consecuencia, se recomienda conservar los términos *idiopático* y *sintomático*, y reemplazar el término **criptogénico** por el más preciso *probablemente sintomático*. Sin embargo, aunque algunos síndromes epilépticos siguen considerándose como idiopáticos y sintomáticos, se ha obviado en el Esquema Diagnóstico la dicotomía de la clasificación de 1989.

Otro cambio en la terminología de este Esquema consiste en la omisión de las palabras **convulsión** y **convulsi-**

TABLA 4. Clasificación de los síndromes epilépticos del Esquema Diagnóstico de la LICE (2001) (modificada)

1. Epilepsias focales idiopáticas de la infancia:
 - Crisis benignas del lactante (no familiares).
 - Epilepsia benigna de la infancia con espigas centrotemporales o puntas rolándicas (EBIPR).
 - Epilepsia parcial atípica benigna de la infancia (EPABI).
 - Epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento (EPOCSL).
 - Síndrome disfasia-epilepsia (S.D-E) (epilepsia no paroxística).
 - S. de Landau-Kleffner (S. afasia-epilepsia).
 - Epilepsia benigna de la infancia occipital de comienzo precoz (tipo Panayiotopoulos).
 - Epilepsia benigna de la infancia occipital de comienzo tardío (tipo Gastaut).
2. Epilepsias focales familiares (autosómicas dominantes):
 - Crisis neonatales familiares benignas (KCNQ2/20q; KCNQ3/8q).
 - Crisis familiares benignas del lactante.
 - Epilepsia nocturna del lóbulo frontal (CHRNA4/20q; CHRNB2/1q).
 - Epilepsia familiar del lóbulo temporal.
 - Epilepsia focal familiar con foco variable (22q12).
3. Epilepsias focales sintomáticas o probablemente sintomáticas:
 - Epilepsias límbicas:
 - Epilepsia del lóbulo temporal mesial con esclerosis del hipocampo.
 - Epilepsia de lóbulo temporal mesial con etiologías específicas.
 - Otros tipos definidos por la localización y la etiología.
 - Epilepsias neocorticales:
 - Síndrome de Rasmussen.
 - Síndrome de hemiconvulsión-hemiplejía-epilepsia (SHHE).
 - Otros tipos definidos por la localización y etiología.
 - Crisis focales migratorias del lactante.
4. Epilepsias generalizadas idiopáticas (EGI) (CLCN2/3q; CACNB4/2q):
 - Epilepsia mioclónica benigna del lactante.
 - Epilepsia generalizada con crisis febriles *plus* (EGCF+) (Scheffer y Berkovic, 1997) (herencia mendeliana autosómica-dominante) (604233).
- S. de Dravet (epilepsia mioclónica severa de la infancia).
- S. de Doose (epilepsia mioclónico-atónica).
- Epilepsia con ausencias de la infancia (EAI).
- Epilepsia con ausencias mioclónicas.
- Epilepsia generalizada idiopática (EGI) con fenotipos variables:
 - Epilepsia con ausencias juveniles (EAJ).
 - Epilepsia mioclónica juvenil (EMJ) (GABRA1/5q).
 - Epilepsia con crisis tónico-clónicas solamente.
5. Epilepsias reflejas:
 - Epilepsia del lóbulo occipital idiopática fotosensible.
 - Otras epilepsias sensibles al estímulo visual.
 - Otras epilepsias sensibles a estímulos no visuales.
 - Epilepsia primaria de la lectura.
 - Epilepsia del sobresalto.
 - Epilepsia provocada al contestar el teléfono.
6. Encefalopatías epilépticas (las alteraciones electroencefalográficas pueden contribuir a la disfunción progresiva):
 - Encefalopatía mioclónica precoz.
 - Síndrome de Ohtahara.
 - Síndrome de West.
 - Estado de mal mioclónico en encefalopatías no progresivas.
 - Síndrome de Lennox-Gastaut.
7. Epilepsias mioclónicas progresivas:
 - Ceroidolipofuscinosis.
 - Sialidosis (gen de la sialidasa).
 - Enfermedad de Lafora (EMP2 → tirosina fosfatasa).
 - Enfermedad de Unverricht-Lundborg (EMP1 → cistatina B).
 - Distrofia neuroaxonal.
 - Epilepsia mioclónica con “fibras rojo-rasgadas” (MERRF) (ARNtLys).
 - Atrofia dentato-rubro-pálido-luisiana.
8. Crisis aisladas simples o agrupadas que no requieren necesariamente el diagnóstico de epilepsia:
 - Crisis neonatales benignas, crisis febriles, crisis reflejas, crisis ocasionales (tóxicos, drogas), crisis postraumáticas precoces, oligoepilepsia.

vo, ya que son términos inespecíficos usados con frecuencia de manera inadecuada. En consecuencia, se suprime la subdivisión de las *crisis generalizadas* en *convulsivas* y *no convulsivas* de la vigente clasificación, y se propone reemplazar el término *convulsiones febriles* por el de *crisis febriles*.

– *Crisis epiléptica*: es una manifestación de la actividad neuronal cerebral, excesiva y/o hipersíncrona, usualmente autolimitada (concepto nuevo):

- Tipos de *crisis autolimitadas*: generalizadas y focales.
- Tipos de *crisis continuas*: *status epilepticus* generalizado y focal.

- *Estímulos que precipitan crisis reflejas* (en contraposición a crisis “no provocadas”).

- *Tipo de crisis epiléptica*: un evento ictal que representa un mecanismo fisiopatológico y un sustrato anatómico únicos. Es una entidad diagnóstica con implicaciones etiológicas, terapéuticas y pronósticas (concepto nuevo).

- *Estado de mal*: crisis que no muestra signos clínicos de cese después de una duración que es la habitual en la gran mayoría de las crisis de ese tipo en la mayoría de los pacientes o crisis recurrentes sin recuperación interictal de la función basal del SNC.

La característica más innovadora de este Esquema Diagnóstico con importantes implicaciones terapéuticas radica en los conceptos anatómicos y fisiopatológicos por los que las crisis epilépticas habitualmente son autolimitadas. Para que se desarrolle una crisis epiléptica en una población neuronal se precisa la integración secuencial de varios mecanismos. El primero, dependiente de la estabilidad del potencial de membrana, consiste en la generación de las descargas a nivel celular, que adoptan una actividad tipo marcapasos (despolarización paroxística recurrente). En segundo término, mecanismos a nivel iónico o sináptico ocasionan la hipoactivación de los circuitos inhibitorios de control y, en consecuencia, sobrevienen el reclutamiento y acoplamiento (hipersincronía) de las sinapsis excitadoras de la región epileptogénica. Esta actividad epiléptica cortical se puede propagar, a través de vías anatómicas normales, al sistema límbico (amígdala, corteza olfatoria, hipocampo) o a los ganglios basales y el tálamo. Por último, *los mecanismos inhibitorios controlan las descargas* y se produce una hiperpolarización mantenida; en este sentido, intervienen la sustancia negra y el pálido⁽¹⁴⁾. Existe clara evidencia de que una de las causas más importantes de la epilepsia del lóbulo temporal es la pérdida de las *células candelabro* y *en cesta*. Ambos tipos de células son *interneuronas inhibitorias gabérgicas* que regulan la excitabilidad de las células piramidales de la corteza cerebral⁽¹⁵⁾.

- *Síndrome epiléptico*: conjunto de síntomas y signos que definen una entidad nosológica epiléptica única (concepto modificado).

- *Enfermedad epiléptica*: entidad nosológica con una etiología única, específica y bien definida. Una *epilepsia mioclónica progresiva* es un síndrome epiléptico, pero *Unverricht-Lundborg* es una enfermedad epiléptica⁽¹⁶⁾ (concepto nuevo).

Se debería considerar como una enfermedad epiléptica a un síndrome epiléptico de etiología monogénica en ausencia de otras alteraciones evidentes del SNC, si bien la mayoría de los síndromes epilépticos idiopáticos presentan heterogeneidad genética y, además, mutaciones en el mismo gen pueden originar diferentes síndromes epilépticos⁽¹⁷⁾.

Es una excepción, en la actualidad, la correlación evidenciada en algunas familias entre el genotipo y el fenotipo

de las mutaciones del gen SCN1A en el cromosoma 2q⁽¹⁸⁾. El gen SCN1A, que codifica la subunidad α -1 del canal neuronal del sodio dependiente de voltaje del receptor del glutamato, consta de 4 dominios idénticos, compuestos cada uno de 6 segmentos transmembrana (S5-S6 forman la región del poro y S4 es el sensor de voltaje). Las mutaciones sin sentido (truncadas) con alteración de la estructura de lectura y las mutaciones de sentido alterado en la región del poro S5-S6 son las responsables de la epilepsia mioclónica severa de la infancia (EMSI tipo clásico). No se han observado estas mutaciones en la epilepsia generalizada con crisis febriles *plus* (EGCF+). Las mutaciones de sentido alterado en la región del sensor de voltaje S4 ocasionan los tipos clásico y moderado de la EMSI y la EGCF+. Por último, mutaciones de sentido alterado fuera de S4-S6 se han encontrado en pacientes con crisis febriles y EGCF+. En consecuencia, se puede establecer el siguiente espectro clínico de gravedad en relación con las mutaciones referidas: CF, EGCF+, EMSI tipo moderado y EMSI tipo clásico (síndrome de Dravet).

- *Encefalopatía epiléptica*: es una entidad nosológica en la que las alteraciones epileptiformes, por sí mismas, pueden contribuir a la progresión de la disfunción cerebral (concepto nuevo). En algunos casos de S. de West se ha evidenciado hipsarritmia e involución psicomotriz previos a la aparición de los espasmos. Del mismo modo, en el S. de Lennox-Gastaut el psiquismo fluctúa a tenor de la intensidad de los paroxismos de punta-onda lenta en el EEG.

Síndrome epiléptico benigno: es un síndrome caracterizado por crisis epilépticas que son de fácil control tras la instauración de los FAEs convencionales o, incluso, no requieren tratamiento, y remiten sin secuelas (concepto esclarecido).

- *Síndrome epiléptico reflejo*: es un síndrome en el que *todas las crisis epilépticas se precipitan por estímulos sensoriales*. Las crisis reflejas que se asocian con crisis espontáneas en síndromes epilépticos focales o generalizados se clasifican dentro de los *tipos de crisis epilépticas*. Las crisis reflejas se pueden manifestar, asimismo, aisladas en situaciones en las que no se requiere necesariamente el diagnóstico de epilepsia. Las crisis precipitadas por otras circunstancias especiales, tales como la fiebre o la supresión del alcohol, no son crisis reflejas (concepto modificado).

- *Síndrome epiléptico idiopático*: es un síndrome de naturaleza epiléptica sin lesiones cerebrales estructurales subyacentes u otros síntomas o signos neurológicos. Se presupone de etiología genética y habitualmente es dependiente de la edad (término no modificado).

- *Síndrome epiléptico sintomático*: es un síndrome en el que las crisis epilépticas son el resultado de una o más lesiones estructurales identificables del cerebro (término no modificado).

- *Síndrome epiléptico probablemente sintomático*: sinónimo pero preferible al término *criptogénico*, utilizado para

definir síndromes que probablemente son sintomáticos, si bien su etiología no ha sido identificada (término nuevo).

En resumen, el Grupo de Trabajo de la LICE aprobó en 2001 un *Esquema Diagnóstico* y no una *Clasificación estable*. Este Esquema Diagnóstico intenta proporcionar las bases que permitan una descripción estándar de cada paciente, y se organiza en los 5 niveles ya comentados. Consta de módulos dinámicos y flexibles para que dicho Grupo de Trabajo realice cambios periódicos y puestas al día a instancias de la Comisión Ejecutiva, sin necesidad de esperar cada dos años a que se reúna la Asamblea General. La aceptación de este Esquema Diagnóstico no excluye la *creación de varios sistemas de clasificación de crisis epilépticas para aplicaciones específicas* o, incluso, *continuar usando la clasificación actual en algunos aspectos*.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aparicio Meix JM. Convulsiones en la infancia. Epilepsias. En: Hernández Rodríguez M (ed). Pediatría. 2ª edición, Madrid: Ediciones Díaz de Santos, S.A., 1994.
2. Aparicio Meix JM. Síndromes epilépticos en la infancia y la adolescencia. S.N. 1997; 2: 17-36.
3. ILAE Commission Report. Recommendations for Neuroimaging of Patients with Epilepsy. Epilepsia 1997; 38: 1255-6.
4. Ghougassian DF, d'Souza W, Cook MJ, O'Brien J. Evaluating the utility of inpatient Video-EEG Monitoring. Epilepsia 2004; 45: 928-32.
5. Paolicchi JM. The spectrum of nonepileptic events in children. Epilepsia 2002; 43(Suppl. 3): 60-64.
6. Gastaut H. Diccionario de Epilepsia. L.I.C.E. Organización Mundial de la Salud, 1973.
7. Commission on classification and terminology of the international league against epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. Epilepsia 1981; 22: 489-501.
8. Commission on classification and terminology of the international league against epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Epilepsia 1989; 30: 389-99.
9. Lüders H, Acharya J, Baumgartner C, Benbadis S, Bleasel A, Burgess R, et al. Semiological Seizure Classification. Epilepsia 1998; 39: 1006-13.
10. Kellinghaus C, Loddenkemper T, Najm IM, Wyllie E, Lineweaver T, Nair DR, et al. Specific Epileptic Syndromes are rare even in Tertiary Epilepsy Centers: A patient-oriented approach to Epilepsy Classification. Epilepsia 2004; 45: 268-75.
11. Engel J Jr. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: Report of the ILAE Task Force on classification and terminology. Epilepsia 2001; 42: 796-803.
12. Blume WT, Lüders HO, Mizrahi E, Tassinari C, Van Emde Boas W, et al. Glossary of Descriptive Terminology for Ictal Semiology: Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. Epilepsia 2001; 42: 1212-8.
13. World Health Organization. International classification of functioning and disability, beta-2 draft, full version. Geneva: World Health Organization, July 1999.
14. Aparicio Meix JM. Nuevos agentes anticomiciales. Rev Esp Pediatr 1997; 53: 485-500.
15. Marco P, Sola RG, Pulido P, Alijarde MT, Sánchez A, Ramón y Cajal S, et al. Inhibitory neurons in the human epileptogenic temporal neocortex. An immuno-cytochemical study. Brain 1996; 119: 1327-47.
16. Aparicio Meix JM. Epilepsias mioclónicas progresivas del niño mayor y del adolescente. An Esp Pediatr 1992; 37: 1-10.
17. Serratosa J, Lopes-Cendes I, Scaramelli A. Genética y epilepsias. En: Campos MG y Kanner A.M. (editores). Epilepsias. Diagnóstico y Tratamiento. Santiago. Chile. Editorial Mediterráneo Ltda., 2004.
18. Ceulemans BPGM, Claes LRF, Lagae LG. Clinical correlations of mutations in the SCN1A gene: From febrile seizures to Severe Myoclonic Epilepsy in Infancy. Pediatric Neurology 2004; 30: 236-43.

Episodios paroxísticos no epilépticos: concepto y clasificación

M.L. Ruiz-Falcó Rojas

Sección de Neurología. Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid

RESUMEN

Los episodios paroxísticos no epilépticos son episodios de aparición brusca e inesperada con recuperación espontánea a la normalidad. Por sus características pueden ser confundidos con crisis epilépticas lo que lleva a errores terapéuticos. Son muy frecuentes en la infancia y adolescencia por lo que los planteamientos de diagnóstico diferencial entre ambos son un problema habitual para el pediatra.

La manera más práctica de clasificarlos es según los mecanismos de producción y la semiología clínica preferente. Podemos diferenciar 6 grupos: secundarios a hipoxia/anoxia cerebral, relacionados con el sueño, trastornos motores paroxísticos, trastornos psicológicos o psiquiátricos paroxísticos, migrañas y síndromes relacionados y otro grupo de misceláneas.

En general corresponden a patologías benignas, autolimitadas y con recuperación espontánea, pero que pueden ser confundidas con patología grave a otros niveles: neurológico, cardiológico, digestivo, etc.

La mayoría de ellos tiene una edad típica de presentación que puede facilitar su diagnóstico: espasmos del sollozo en época de lactante, etc.

Palabras Clave: Episodio paroxístico; Epilepsia; Síncope; Anoxia cerebral.

ABSTRACT

Paroxysmal episodes other than epilepsy are sudden and unexpected events with spontaneous recuperation. They may be confused with epilepsy seizures, fact that makes the-

Correspondencia: Mariluz Ruiz-Falcó Rojas. Sección de Neurología. Hospital Universitario Niño Jesús. C/ Menéndez Pelayo, 69. 28009 Madrid
e-mail: mrf@arrakis.es
Recibido: Noviembre 2004

REV ESP PEDIATR 2005;61(1):18-23

therapeutic mistakes. These mistakes are very frequent in childhood and adolescence and it is necessary to have a good differential diagnosis.

The best classification of paroxysmal episodes other than epilepsy is based on the mechanism of production and the clinical aspects. We can differentiate between 6 groups: secondary to cerebral anoxia, sleep disorders, paroxysmal disorder of movement, paroxysmal psychiatric disorders, migraine relation syndromes and miscellaneous.

They are benign process, limited and with spontaneous recuperation, but they get confused with serious illness.

The most of this episodes have a typical age of presentation: breath holdings spells during the lactation etc.

Key Words: Paroxystic episode; Epilepsy; Syncope; Cerebral anoxia.

INTRODUCCIÓN

Entre el 10-30% de los pacientes remitidos para estudio a las unidades de neuropediatría con el diagnóstico de epilepsia tienen un diagnóstico incorrecto y corresponden a episodios paroxísticos no epilépticos (EPNE)⁽¹⁻⁵⁾. Estos eventos pueden confundirse con epilepsia por presentar uno o varios de los fenómenos que pueden ocurrir en las crisis epilépticas, como son pérdida de conciencia, cambios vegetativos, movimientos anómalos y otros. Los trastornos o episodios paroxísticos ocurren súbitamente, sorprendiendo tanto al que lo padece como al que lo presencia. En la etapa de la vida que abarca la infancia y la adolescencia, 15 de cada 100 personas van a padecer algún tipo de trastorno paroxístico. Estos episodios pueden corresponder a crisis epilépticas (1%), convulsiones febriles (3-4%) y episodios paroxísticos no epilépticos (10%). Los errores se deben a causas como son el desconocimiento de la semiología de los diferentes trastornos paroxísticos no epilépticos, una historia clínica

TABLA 1. Principales causas de error diagnóstico de los EPNE

1. Historia clínica deficiente
2. Dificultad de los niños para describir los síntomas
3. Angustia familiar
4. Sobrevaloración de las pruebas complementarias
5. Sobrevaloración de los antecedentes familiares de epilepsia
6. Sobrevaloración de los antecedentes de convulsiones febriles
7. Tendencia a diagnosticar de epilepsia todos los episodios de pérdida de conocimiento
8. Desconocer la semiología de los EPNE

deficiente, la sobrevaloración de pruebas diagnósticas como el EEG, ya que un 2,5% de los niños pueden tener anomalías en el EEG, sobrevaloración de los antecedentes familiares de epilepsia (Tabla 1).

Consideramos que un adecuado conocimiento de este tipo de alteraciones ayudará a un correcto diagnóstico y tratamiento de los pacientes.

CLASIFICACIÓN

Los EPNE se pueden clasificar según diferentes parámetros: la etiología, la edad de presentación, el mecanismo de producción, etc. Algunos tipos de EPNE pueden ser englobados en más de un grupo; hay trastornos que son a la vez trastorno del movimiento y trastorno del sueño como, por ejemplo, el mioclonos neonatal o las ritmias motoras. Las clasificaciones más útiles son las que asocian mecanismos de producción y la semiología clínica preferente (Tabla 2).

EPISODIOS PAROXÍSTICOS POR HIPOXIA-ANOXIA CEREBRAL

La hipoxia/anoxia cerebral produce una disminución/pérdida de conciencia y de tono muscular asociada a fenómenos vegetativos y/o motores. Hay dos tipos de EPNE por hipoxia/anoxia que se manifiestan a distintas edades de la vida: los espasmos de sollozo y los síncope⁽⁶⁾. La base fisiopatológica de ambos es la disminución de la perfusión cerebral que conlleva a un fallo metabólico con falta de producción de energía en el tejido nervioso. Esta situación produce la aparición de pérdida de conciencia, pérdida de tono, síntomas vegetativos. La aparición de contracciones clónicas se atribuye a la liberación de la inhibición corticorreticular.

EPNE RELACIONADOS CON EL SUEÑO

Son aquellos EPNE que ocurren durante el sueño. Generalmente tienen un carácter benigno y el diagnóstico es fácil analizando la anamnesis correctamente. En algunos casos es necesaria la realización de una poligrafía de sueño. Tampoco es necesario ningún tratamiento específico salvo

TABLA 2. Clasificación de los episodios paroxísticos no epilépticos

1. EPNE secundarios a anoxia/ hipoxia cerebral
 - Espasmos del sollozo
 - Cianóticos
 - Pálidos
 - Síncopes
 - Vasovagales o infanto-juveniles
 - Cardíacos
 - Situacionales
2. EPNE relacionados con el sueño
 - Terrores nocturnos
 - Pesadillas
 - Sonambulismo
 - Ritmias motoras del sueño
 - Mioclonías fisiológicas del sueño
 - Mioclonos neonatal del sueño
 - Síndrome de narcolepsia-cataplejía
 - Síndrome de apneas e hipersomnia
 - Síndrome de piernas inquietas
3. Trastornos motores paroxísticos
 - Temblores del recién nacido
 - Tics
 - Torticolis paroxístico benigno del lactante
 - Síndrome de Sandifer
 - Síndrome de sobresalto. Hiperekplexia
 - Estremecimientos. *Shuddering attacks*
 - Mioclonías benignas del lactante
 - *Spasmus nutans*
 - Ritmias motoras
 - Desviación tónica de la mirada
 - Discinesias paroxísticas iatrogénicas
 - Discinesias paroxísticas familiares
 - Discinesia paroxística familiar tipo Mount Reback
 - Discinesia paroxística cinesigénica tipo Kertesz
 - Discinesia paroxística inducida por ejercicio tipo Lance
4. Trastornos psicológicos o psiquiátricos paroxísticos
 - Síndrome del descontrol episódico (rabieta)
 - Crisis de hiperventilación psicógena
 - Ataques de pánico
 - Pseudocrisis epilépticas
 - Rumiación
5. Migraña y síndromes relacionados
 - Migraña basilar
 - Migraña hemipléjica
 - Migraña confusional
 - Hemiplejía alternante del lactante
 - Vértigo paroxístico benigno
 - Vómitos cíclicos
6. Otros
 - Intoxicaciones: monóxido de carbono, drogas
 - Onanismo
 - Trastornos metabólicos: hipoglucemia, hipo/hipercalcemia
 - Apneas

en aquellos casos en que la frecuencia lleve a un mal descanso del niño. En estos casos se puede recurrir al tratamiento con benzodiazepinas durante algunas semanas. Dentro de los trastornos del sueño algunos pueden confundirse con manifestaciones epilépticas.

Terrores nocturnos

Incluidos dentro de las parasomnias según la Clasificación Internacional de Trastornos del Sueño. Se observan con frecuencia (3%) en niños de 3-4 años de edad y pueden considerarse fenómenos normales. Tienen lugar en el primer tercio del sueño, durante las fases 3 y 4 del sueño no-MOR. El niño se incorpora en la cama, tiene cara de miedo, se acompaña de cortejo vegetativo, no reconoce a los padres ni responde a sus consuelos. Posteriormente no recuerda lo ocurrido.

Pesadillas

Es un trastorno que ocurre en la fase MOR del sueño. Tienen lugar en la segunda mitad del sueño. Se caracterizan por un contenido onírico desagradable, el niño se despierta angustiado, pero puede ser tranquilizado por sus padres y es capaz de relatar el contenido del sueño.

Sonambulismo

Movimientos estereotipados durante el sueño, pudiendo realizar actos más o menos complejos. Es un trastorno de la fase 3 y 4 del sueño no-MOR, por lo tanto es propio del primer tercio del sueño. Se inicia entre los 4-8 años, es más frecuente en el sexo masculino y generalmente desaparece en la adolescencia.

Ritmias motoras del sueño

Son movimientos repetitivos y estereotipados que afectan a determinadas partes del cuerpo como la cabeza, el tronco o las extremidades. Distinguimos: *jactatio capitis* (golpear la cabeza contra una superficie), *head banging* (oscilación de cabeza en sentido antero-posterior), *head rolling* (movimientos de giro de cabeza), *body rolling*, etc. Aparecen relacionados con el sueño en niños con inteligencia normal. Pueden persistir en edades avanzadas o en vigilia en niños con retraso mental o problemas psicopatológicos.

Mioclonías fisiológicas del sueño

Son sacudidas bruscas de diferentes grupos musculares, generalmente de extremidades inferiores. No tienen significado patológico.

Mioclono neonatal del sueño

Son mioclonías bilaterales, repetitivas, que ocurren en cara, extremidades y/o tronco. Los episodios aparecen en niños sanos en series de varias sacudidas⁽⁷⁾. Sólo ocurren durante el sueño y se interrumpen al despertar. Desaparecen hacia los 3 meses de edad. Está descrito que pueden de-

sencadenarse con movimientos de balanceos del niño. El EEG ictal es normal.

Síndrome de narcolepsia-cataplejía

Este síndrome se presenta normalmente en la edad adulta, pero puede aparecer en la adolescencia e incluso en la infancia. Mas frecuente en sexo masculino. Es una alteración de la estructura del sueño, predominantemente de la fase MOR, con aparición de la atonía propia de esta fase en vigilia (cataplejía). La etiología es desconocida, se liga fundamentalmente a los antígenos de histocompatibilidad de la clase II DR2 y DQw1.

Clínicamente se caracteriza por la presencia de cuatro hechos: *narcolepsia*: accesos de sueño irreprimitible de minutos de duración que se repiten a lo largo del día en diferentes situaciones como en medio de una conversación, comiendo, andando; *cataplejía*: pérdida brusca del tono muscular desencadenada por risa, sorpresa, puede afectar a un grupo muscular o a la musculatura axial; *parálisis del sueño*: imposibilidad para moverse durante el inicio del sueño, o en vigilia; *alucinaciones hipnagógicas*: durante el adormecimiento, pueden ser visuales o auditivas, aparecer como ilusiones.

El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos. Se realiza el test de latencias múltiples, es decir, el tiempo hasta la aparición de una fase MOR en varias siestas seguidas. La fase MOR aparece en los primeros 15 minutos del sueño. Se han demostrado niveles bajos de hipocretina en el líquido cefalorraquídeo lo que puede constituir un test diagnóstico.

El tratamiento de la narcolepsia es con metilfenidato o modafinilo.

Síndrome de apneas e hipersomnía

Las apneas frecuentes durante el sueño es una de las causas de hipersomnía patológica durante el día. En los niños puede producir trastorno por déficit de atención e hiperactividad. En recién nacidos prematuros son frecuentes las apneas por inmadurez de los centros respiratorios; pueden ser confundidas con crisis neonatales. En los niños en edad preescolar y escolar, las apneas suelen ser de tipo obstructivo, secundarias a hipertrofia amigdalal y adenoidea con cuadros de hipersomnía, hiperactividad, cefalea, etc.

Movimientos periódicos durante el sueño

Son frecuentes en la infancia, afectan a una o ambas piernas, duran 1-2 segundos y consisten en una dorsiflexión del pie con extensión del dedo gordo y a veces una triple flexión de la extremidad de repiten durante minutos u horas.

Síndrome de piernas inquietas

Es un trastorno más propio de los adultos; aunque existen casos infantiles, consiste en la necesidad imperiosa de mover las piernas al dormir.

TRASTORNOS MOTORES PAROXÍSTICOS

Son entidades clínicas caracterizadas por movimientos bruscos, súbitos no voluntarios. No se incluyen en este grupo todos los trastornos del movimiento, sólo aquellos que tienen una naturaleza paroxística.

Temblores o tremulaciones del recién nacido

Movimientos rítmicos que ocurren en el recién nacido en diferentes zonas, como mentón, extremidades, etc. Son mas frecuentes en niños con hiperexcitabilidad.

Tics

Son movimientos bruscos, involuntarios, breves, que afectan a la motilidad normal y se repiten a intervalos irregulares. Se incrementan con la ansiedad y el nerviosismo y pueden interrumpirse voluntariamente.

Torticolis paroxístico benigno del lactante

Episodios de inclinación de cabeza con o sin incurvación del tronco. Las crisis empiezan en el primer año de vida y desaparecen antes de los cinco años. La duración de los episodios puede variar desde minutos a días. Es una patología relacionada con la migraña⁽²⁾.

Síndrome de Sandifer

Patología propia del lactante con reflujo gastroesofágico y/o hernia de hiato⁽⁸⁾. Consiste en episodios de desviación tónica de cuello y/o tronco y/o brazos. Los episodios ocurren en relación con la alimentación.

Síndrome de sobresalto. Hiperekplexia

Trastorno familiar con herencia autosómica dominante. Existen casos esporádicos. Hay una forma mayor que comienza en periodo neonatal consistente en rigidez generalizada, cianosis y apnea, que evoluciona a sacudidas mioclónicas nocturnas, marcha insegura y episodios de sobresalto exagerados con caídas frecuentes. Existe una forma menor que consiste sólo en sacudidas con estímulos auditivos y táctiles.

Estremecimientos. Shuddering attacks

Proceso benigno del lactante y del niño pequeño. Consiste en episodios de detención de la actividad seguido de una sacudida de tronco que recuerda a un "estremecimiento o escalofrío"⁽⁹⁾.

Mioclónías benignas del lactante

Comienza entre los 4-8 meses; consisten en mioclónías parecidas a los espasmos en flexión del síndrome de West pero sin alteración en el electroencefalograma ni deterioro en el desarrollo psicomotor. Desaparece espontáneamente al año de vida.

Spasmus nutans

Consiste en la tríada: nistagmus, movimientos de cabeceo y torticolis, generalmente evoluciona a la normalidad. Es obligado descartar un proceso tumoral.

Ritmias motoras

Este tipo de movimiento anómalos pueden darse en vigilia o durante el sueño. Nosotros lo hemos descrito en los trastornos del sueño.

Desviación tónica de la mirada. Desviación ocular benigna del lactante

Desviación tónica de la mirada hacia arriba de una duración variable. Durante los episodios puede haber ataxia. Desaparece al año de vida. Puede ser efectiva la L-dopa.

Discinesias paroxísticas iatrogénicas

Secundarias a drogas o fármacos: neurolépticos, antieméticos...

Discinesias paroxísticas

Discinesia paroxística familiar tipo Mount y Reback. No cinesigénica

Comienza muy pronto, a veces en periodo neonatal; consiste en episodios de distonía en forma de espasmos bilaterales o distonía focal; los episodios duran entre minutos y horas y se repiten a lo largo del día. Tiene herencia autosómica dominante. Existen casos esporádicos. Pueden precipitarse por el café, alcohol, chocolate, cansancio, frío. Mejoran con clonazepam.

Discinesia paroxística cinesigénica tipo Kertesz

Puede tener una herencia autosómica dominante, recesiva o esporádica. Comienza a los 6-12 años. Episodios de movimientos coreoatetósicos de segundos o minutos de duración que pueden afectar a diferentes grupos musculares que se desencadenan por movimientos voluntarios rápidos o bruscos. Se repiten varias veces a lo largo del día. El EEG crítico es normal, aunque algunos pacientes presentan anomalías paroxísticas. Algunas veces se encuentran alteraciones en los ganglios basales en la neuroimagen. Se han utilizado en el tratamiento antiepilépticos, L-dopa y flunarizina, con diversos resultados⁽¹⁰⁾.

TRASTORNOS PSICOLÓGICOS O PSIQUIÁTRICOS PAROXÍSTICOS

Síndrome del descontrol episódico (rabietas)

Este tipo de trastorno no suele presentar dudas diagnósticas. Están en relación con intolerancia a la frustración. Varían de intensidad. Tras ellos puede haber somnolencia y decaimiento.

Crisis de hiperventilación psicógena

Aparecen en adolescentes, predominantemente del sexo femenino. Sensación de dificultad respiratoria y opresión torácica, con hiperventilación; posteriormente se produce cefalea, parestesias que pueden llegar a la tetania y cuadro sincopal.

Ataques de pánico o crisis de angustia

Sobre todo en adolescentes, aparición brusca de palpitations, opresión torácica, miedo. Pueden ser desencadenados por situaciones determinadas o sin desencadenante conocido.

Pseudocrisis epilépticas

Son crisis con semiología muy similar a las crisis epilépticas, pero de origen psicógeno. Es frecuente que se den en pacientes epilépticos que en un determinado momento, generalmente en la juventud, empiezan con crisis de origen psicógeno. En ocasiones el diagnóstico diferencial es difícil, precisando el estudio mediante registro de poligrafía con registro de vídeo EEG⁽¹¹⁾.

Rumiación

Los episodios se caracterizan por hiperextensión de cuello, regurgitación y deglución parcial de los alimentos previamente ingeridos.

MIGRAÑA Y SÍNDROMES RELACIONADOS

En la infancia es frecuente la existencia de procesos relacionados con la migraña, en los que la etiopatogenia es la misma, pero las manifestaciones clínicas son diferentes.

Migraña basilar

Crisis repetidas con signos de disfunción de tronco cerebral y cerebelo: vértigo, acufenos, parestesias, ataxia, disartria. Suele haber antecedentes familiares de jaqueca.

Migraña hemipléjica

Junto con los síntomas de migraña aparece hemiparesia acompañada de disartria o disfasia. Este cuadro puede ser de aparición familiar.

Migraña confusional

El aura de la migraña consiste en un cuadro de agitación/confusión que dura minutos o algunas horas, se sigue de cefalea o no. Es frecuente que este cuadro origine el diagnóstico de síndrome encefálico, lo que habrá de considerarse en pacientes que tengan varios episodios.

Hemiplejía alternante del lactante

Son episodios de hemiplejía aguda que aparece en los primeros meses de vida, duran horas o días y aparecen de manera cambiante en uno y otro lado del cuerpo. Se acom-

pañan de síntomas vegetativos y alteraciones oculomotoras. Con el paso del tiempo aparecen signos piramidales y de ataxia. Las pruebas complementarias son normales. Se ha ensayado el tratamiento con flunarizina.

Vértigo paroxístico benigno

En niños entre 1 y 3 años, desaparece en la edad escolar. Bruscamente el paciente se queda pálido, con cara de asustado, inmóvil o con tendencia a agarrarse a las personas u objetos cercanos. Se recupera en pocos minutos. Los niños mayorcitos pueden explicar lo que les ocurre diciendo "me caigo", "las cosas dan vueltas". En ocasiones presenta nistagmus durante los episodios. Los episodios repiten periódicamente. El EEG es normal, las pruebas vestibulares pueden estar alteradas⁽¹²⁾.

Vómitos cíclicos

Se considera un síndrome relacionado con la migraña. Periódicamente estos niños presentan vómitos intensos, hasta 50 por día, durante 1 ó 2 días. Durante los episodios suele haber dolor abdominal, pero no es frecuente que haya cefalea.

OTROS

Intoxicación por monóxido de carbono

Produce un cuadro de cefalea, vómitos y disnea, puede haber convulsiones y coma.

Intoxicación por drogas

El alcohol y otras drogas de abuso pueden presentar convulsiones.

Intoxicación por anís estrellado

En lactantes pequeños con cólicos del lactante a los que se administran infusiones de anís estrellado. Entre los años 2000-2001 se presentaron una serie de casos con llanto, irritabilidad, *nistagmus* e incluso convulsiones. No se ha podido establecer con claridad si se debió a una contaminación del anís comercializado o a un defecto en el modo de preparación⁽¹³⁾.

Onanismo

Puede verse en lactantes, más frecuentes en niñas. Puede confundirse con crisis parciales complejas.

Trastornos metabólicos: hipoglucemia, hipo/hipercalcemia
Las alteraciones en la glucemia, los iones, etc. pueden producir alteraciones del nivel de conciencia y/o del tono muscular que se pueden confundir con crisis epilépticas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fejerman N, Medina CS, Caraballo RN. Trastornos paroxísticos y síntomas episódicos no epilépticos. En: Fejerman, Fernández-Álvarez, eds. Neurología Pediátrica. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 1997 p. 584-99.

2. Chaves Carballo. Syncope and Paroxysmal Disorders other than Epilepsy. En: Swaiman K y Aswal, eds. *Pediatric Neurology. Principles & Practice*. 3rd ed. St Louis: Mosby; 1999 . p. 763-72.
3. Rodríguez-Barrionuevo AC, Rodríguez-Vives MA, Bauzano Poley E. Trastornos paroxísticos no epilépticos. Los trastornos del sueño en la infancia. En: *Neurología pediátrica*. Madrid: Ediciones Ergon; 2000. p. 265-87.
4. Metrick ME, Ritter FJ, Gates JR, Jacobs MP, Skare SS, Loewenson RB. Nonepileptic events I childhood. *Epilepsia* 1991; 32: 322-8.
5. Desai P, Talwar D. Nonepileptic events in normal and neurologically handicapped children: a video-EEG study. *Pediatr Neurol* 1992; 8: 127-9.
6. Aicardi J. Paroxysmal disorders other than epilepsy. En: Aicardi J, ed. *Diseases of the Nervous System in Childhood*. 2nd ed. Cambridge: Cambridge University Press; 1998. p. 638-63.
7. Di Capua M, Fusco L, Ricci S, Vigevano F. Bening neonatal sleep myoclonus: clinical feature and video-polygraphic recordings. *Movement Disorders* 1993; 8: 191-4.
8. Sotero de Menezes MA. Paroxysmal non epileptic events. *J Pediatr* 2002; 78 (S1): S73-S78.
9. Kanazawa O. Shuddering attacks-report of four children. *Pediatr Neurol* 2000; 23: 421-24.
10. Lombroso CT, Fishman A. Paroxysmal non-kinesigenic dyskinesia: pathophysiological investigation. *Epileptic Disord* 1999; 1: 187-93.
11. Barrio Nicolás A, Santos Moreno T, Manquillo Esteban A, Oliete FM. Trastornos paroxísticos no epilépticos. En: *Liga Española contra la Epilepsia* (editores). *Epilepsia*. Madrid: Ergon; 2003. p. 649-61.
12. Herranz JL. Trastorno paroxístico no epiléptico. En: José del Pozo Machuca. *Tratado de Pediatría Extrahospitalaria*. Edita: Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria; 2001. p. 564-71.
13. Duat Rodríguez A, Puertas Bordillo D, Ruiz-Falcó ML. Nistagmus vertical e hiperexcitabilidad neurológica en relación con la ingesta de anís estrellado. *Acta Estrabolo* 2002; 31: 21-24.

Episodios paroxísticos de origen psicógeno

A. Duat Rodríguez², C. Amigo Bello¹, J.J. García Peñas², M.L. Ruiz-Falcó Rojas²

¹Sección de Preescolares. Servicio de Pediatría. ²Sección de Neurología 2. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid

RESUMEN

Las crisis psicógenas no epilépticas son un patrón de conducta paroxística que asemeja crisis epilépticas y se inicia por mecanismos psicológicos. En este capítulo revisamos este tipo de episodios que con relativa frecuencia plantean un problema de diagnóstico diferencial en nuestros servicios de urgencias así como en las consultas externas, teniendo importante repercusión tanto a nivel de consumo de recursos diagnósticos y terapéuticos para el sistema sanitario, como a nivel psico-emocional para la familia incluso para el propio paciente, el cual puede estar recibiendo tratamientos no adecuados por periodos prolongados de tiempo hasta que se llega al diagnóstico definitivo.

Palabras Clave: Episodios paroxísticos no epilépticos; Crisis psicógenas; Pseudocrisis.

ABSTRACT

Non-epileptic psychogenic seizures are a paroxystic behaviour pattern that looks like an epileptic seizure and starts by psychological mechanism. In this chapter we review this disorders that represents, with a relative frequency, a differential diagnosis challenge either on emergencies or in medical consultation, having a high impact on diagnostic and therapeutic resources consumption, as much as to the familiar psycho-emotional status or even the patient itself, who might be taking non-adequate treatments for a long time periods until having a correct diagnosis.

Correspondencia: Juan José García Peñas. Sección de Neurología 2. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Avda. Menéndez Pelayo, 65. 28009 Madrid
e-mail: miguelnavlet@hotmail.com
Recibido: Diciembre 2004

REV ESP PEDIATR 2005;61(1):24-28

Key Words: Paroxysmal non-epileptic episodes; Psychogenic seizures; Pseudoseizures.

CONCEPTOS GENERALES

Las crisis psicógenas no epilépticas son un patrón de conducta paroxística que asemeja crisis epilépticas y se inicia y se mantiene por medio de mecanismos psicológicos⁽¹⁾. Estos episodios plantean un problema importante al clínico sobre todo en cuanto al diagnóstico diferencial y tratamiento se refiere.

PSEUDOCRISIS EPILÉPTICAS

– *Conceptos:* los trastornos de origen psíquico que simulan enfermedades orgánicas del sistema nervioso pueden presentarse de forma paroxística asemejándose a las crisis comiciales de origen epiléptico⁽²⁾. Son también conocidas en la literatura médica clásica como “crisis histéricas”. Hasta un 10-40% de los pacientes que son remitidos a centros especializados en epilepsia tienen un diagnóstico final de crisis psicógenas no epilépticas⁽¹⁾. En los niños, este tipo de crisis son más frecuentes en la adolescencia y en el sexo femenino con una proporción de 3:1⁽³⁾.

– *Clínica:* aunque no existen signos clínicos patognómicos de pseudocrisis, algunos datos nos pueden ser de ayuda en el diagnóstico diferencial con las auténticas crisis epilépticas. En general, son fenómenos paroxísticos que ocurren en el domicilio, en vigilia, raramente cuando el niño está solo pues necesita un ambiente teatral para escenificarlas. Suelen simular crisis convulsivas generalizadas con gran variedad de fenómenos motores simultáneos no estereotipados en los que en ocasiones se puede intuir cierta intencionalidad. Y, por otra parte, muy rara vez se producen lesiones físicas ictales o incontinencia de esfínteres. Tampoco se acompañan de cianosis ni de midriasis. Pueden presentarse también como periodos de ausencia de respuesta

a estímulos y referir amnesia poscrítica⁽¹⁻⁴⁾. Los ataques pueden precipitarse y finalizar por sugestión y este dato puede ayudar en el diagnóstico diferencial⁽³⁾.

– *Diagnóstico*: no siempre es fácil conseguir un diagnóstico de certeza, sobre todo porque es frecuente que este trastorno se presente en pacientes epilépticos ya conocidos, pareciéndose aún más a las auténticas crisis comiciales epilépticas. Es difícil que la observación directa pueda discriminar con seguridad las pseudocrisis en pacientes epilépticos ya que, al conocer la semiología previa de sus crisis pueden reproducirlas con datos de aparente autenticidad. Estas crisis ocurren casi siempre cuando los pacientes llegan a la adolescencia o cuando se consigue un buen control de la epilepsia con pérdida de las ganancias secundarias que ésta suponía. Es frecuente que esta situación genere una aparente refractariedad de las crisis, lo cual lleva a una politerapia agresiva y acaba convirtiendo el caso en una epilepsia aparentemente “intratable”⁽³⁾.

Si tras la historia y la observación directa del episodio permanecen dudas, es indispensable realizar una monitorización vídeo-EEG-poligráfica, considerada hoy en día la prueba diagnóstica más fiable. Sin embargo, esta prueba es accesible sólo en centros especializados en epilepsia, teniendo una baja disponibilidad en el resto⁽⁵⁾. Otros autores han usado técnicas sugestivas de provocación mediante suero fisiológico o inclinaciones de cabeza; pero no todos los clínicos consideran éticas estas pruebas para llegar a un diagnóstico diferencial adecuado⁽¹⁻³⁾.

Durante mucho tiempo se ha hablado también de la importancia diagnóstica de los niveles séricos de prolactina, que se encuentran elevados en las crisis comiciales verdaderas y son normales casi siempre en las pseudocrisis⁽¹⁻³⁾. No obstante, el valor de discriminación de esta prueba es muy cuestionable y además esta hormona también puede incrementarse en situaciones de estrés, hipoglucemia o bien por el efecto de algunos fármacos. También se ha hablado de la SPECT cuantitativa ictal para discernir entre crisis epilépticas reales y pseudocrisis⁽¹⁻⁴⁾, objetivándose cambios en el flujo sanguíneo en la zona epileptógena (hiperperfusión ictal). No obstante, si comparamos el valor diagnóstico de todas estas pruebas, debemos concluir que la vídeo-EEG-poligrafía con registro agudo de los aparentes episodios ictales sigue siendo el método diagnóstico de mayor utilidad diagnóstica⁽¹⁾.

Es importante no olvidar investigar la presencia de factores psicológicos y psicopatológicos condicionantes. Son muchos los estudios que han demostrado que la mayoría de pacientes con pseudocrisis presentan un factor psicológico relevante⁽¹⁻⁵⁾. Así, se han identificado experiencias traumáticas (abuso físico y sexual), ansiedad y estrés, disfunción familiar, depresión, trastornos disociativos asociados, etc. Se deben valorar cuidadosamente estas posibilidades ya que son puntos clave para el desarrollo y mantenimiento de pseu-

docrisis⁽¹⁾. Además el médico debe conocer bien, tanto las crisis paroxísticas no epilépticas como las distintas crisis epilépticas, para realizar un buen diagnóstico diferencial, recordando que las crisis del lóbulo frontal, principalmente las de origen frontomesial, y las crisis del lóbulo temporal son las que con más frecuencia pueden manifestarse con clínica semejante a las pseudocrisis.

– *Tratamiento*: una vez realizado el diagnóstico éste debe ser presentado de forma positiva a la familia y al propio niño. Hay que evitar generar sentimientos de culpa y reproche que, en definitiva, pueden dificultar el tratamiento. Lo ideal sería determinar la posible ganancia secundaria y conseguir otros métodos alternativos de satisfacción. A pesar de que muchos niños dejan de presentar estos fenómenos cuando se establece el diagnóstico, suelen precisar de apoyo psicológico continuado y, en ocasiones, también de un tratamiento psiquiátrico⁽³⁾. La cronicidad y complejidad de los problemas psicológicos y psiquiátricos, incluyendo la historia de abuso crónico, depresión y trastorno disociativo, se relacionan con un peor pronóstico global evolutivo.

SÍNDROME DE MÜNCHHAUSEN POR PODERES

– *Conceptos*: representa una forma más de maltrato infantil, con una importante tasa de morbi-mortalidad y un alto porcentaje de consultas en los servicios de urgencias pediátricos. En todos los casos, los padres o bien otros familiares que cuiden al niño le administran fármacos y/o tóxicos, o alteran las pruebas de laboratorio, o bien hacen parecer al niño enfermo^(6,7).

– *Clínica*: las manifestaciones neurológicas agudas son frecuentes en este síndrome e incluyen, además de episodios paroxísticos, delirio, cuadros confusionales, coma, vértigo, ataxia y debilidad, principalmente. Estos cuadros son difíciles de diagnosticar y requieren un alto índice de sospecha clínica ante situaciones de diagnóstico diferencial poco coherentes. Por otra parte, los padres niegan cualquier insinuación al respecto de que ellos puedan haber causado la enfermedad⁽⁷⁾.

– *Diagnóstico*: entre las claves que pueden ayudarnos a llegar al diagnóstico definitivo se incluyen^(6,7):

1. Persistencia de una sintomatología clínica que debería haber respondido a un adecuado tratamiento. En estos casos, los médicos que atienden al niño suelen comentar que “nunca habían visto un caso así”.

2. La madre del niño suele ser la implicada en el síndrome y se muestra sobreprotectora, extremadamente vigilante, y continuamente dispuesta a la cabecera del paciente.

3. Existencia de elementos contradictorios entre los datos procedentes de la historia clínica y los resultados de las pruebas complementarias.

4. La separación del niño del núcleo familiar, durante un periodo de tiempo, conduce a llamativas, aunque transitorias, mejorías en el estado de salud global del niño.

5. La madre se muestra muy colaboradora y participativa, incluso en exceso, con el personal médico y paramédico implicado en el caso.

– *Tratamiento*: una vez diagnosticado el caso, es importante evitar el enfrentamiento directo con la familia^(6,7). Es fundamental buscar una rápida protección legal del menor, como en todos los casos de maltrato infantil, contactando con los servicios sociales del hospital o centro de salud y notificando el caso al grupo de protección del menor de la policía nacional. Por otra parte, hay que garantizar la asistencia psiquiátrica y psicológica del niño y realizar un adecuado seguimiento médico para valorar posibles secuelas evolutivas del maltrato⁽⁶⁾.

TRASTORNO DE CONVERSIÓN

– *Conceptos*: se define por la presencia de síntomas somáticos derivados de la actuación de factores psicológicos y emocionales anómalos⁽⁸⁻¹⁰⁾. Los síntomas no se producen de forma intencionada, a diferencia de lo que ocurre en los niños que simulan una patología neurológica, y no pueden ser encuadrados en ningún trastorno orgánico conocido⁽⁷⁾.

– *Fisiopatología*: se implican dos factores básicos para el desarrollo del trastorno de conversión⁽⁷⁾. En el primero de ellos, se describe una reacción de ganancia primaria ocasionada por la acción del síntoma orgánico al mantener un conflicto fuera de la conciencia. En estos casos, los síntomas se desarrollan casi al mismo tiempo que actúa el estímulo ambiental nocivo. Los datos semiológicos adquieren un valor simbólico y sirven como solución parcial para superar el conflicto psicológico. Con respecto al segundo mecanismo implicado, se ha descrito que los síntomas de conversión permiten al niño evitar algún tipo de actividad que no le agrada, o bien obtener mayor atención por parte del adulto, o bien lograr un mayor apoyo emocional de éste.

– *Clínica*: los síntomas y signos neurológicos implicados en el trastorno de conversión incluyen paresia / parálisis, ataxia, crisis convulsivas, movimientos incoordinados, aquinesia, mutismo, vértigo, ceguera, visión en túnel, anosmia, ageusia, sordera, afonía, anestesia, disestesias, parestesias, contracturas musculares y vómitos recurrentes, entre otros⁽⁷⁻¹⁰⁾. La clínica suele iniciarse en el contexto de una situación altamente estresante. La mayoría de los casos debutan en niños mayores de 6 años y tienen su máxima incidencia en la edad puberal, siendo mucho más frecuentes entre la población femenina adolescente.

– *Diagnóstico*: anamnesis; se deben valorar una serie de datos en la entrevista que son comunes para todos los pacientes con reacción de conversión:

1. Los síntomas suelen tener un significado simbólico. Al escuchar la historia del síntoma guía y los antecedentes personales y familiares del paciente, es posible reconocer ese valor simbólico de la semiología neurológica descrita.

2. Los padres suelen ser sobreprotectores y se encuentran muy preocupados por la sintomatología del niño. Es frecuente que hayan consultado previamente con varios servicios de urgencias y con varias unidades de Neuropediatría antes de hacerlo con nosotros. Es habitual que cada uno de los progenitores cuente una historia distinta sobre la sintomatología del niño. Al menos uno de los padres suele solicitar o exigir el ingreso hospitalario del niño y la realización de más pruebas complementarias de diagnóstico.

3. Los padres suelen proporcionar una minuciosa descripción de antecedentes familiares patológicos dirigidos a potenciar la importancia de la posible enfermedad del niño.

4. El niño suele mostrar una alta tasa de ansiedad relacionada con la actividad que el síntoma somático le está permitiendo evitar. Por otra parte, a diferencia de lo que ocurre en el adulto, es raro el comportamiento definido como *la belle indifférence* en relación con la sintomatología que cuentan los padres y la realización de pruebas de diagnóstico potencialmente agresivas.

5. Habitualmente, el inicio de la sintomatología y sus exacerbaciones se relacionan con factores estresantes, principalmente, aquellos derivados del ambiente familiar y/o escolar.

6. Con frecuencia, los padres y/o el niño describen una clínica muy similar en un familiar o en un amigo del paciente.

7. Es frecuente que el niño haya tenido una enfermedad de base orgánica previa al desarrollo de los síntomas de conversión y que esta patología haya tenido algunos síntomas o signos no bien explicados etiopatogénicamente.

8. La historia clínica no revela datos definidos que sugieran la presencia de una enfermedad orgánica.

– *Exploración física*: los presuntos síntomas y signos de disfunción neurológica no concuerdan con ningún síndrome neurológico conocido. En estos casos, o bien el cortejo semiológico es tan abigarrado que sobran o faltan signos clínicos, o bien existen datos contradictorios en la exploración neurológica (por ejemplo, una aparente convulsión prolongada tónico-clónica generalizada sin ningún signo post-crítico).

– *Diagnóstico diferencial*: el diagnóstico de trastorno de conversión no debe basarse sólo en la ausencia de hallazgos en la exploración física, las pruebas de laboratorio, los estudios neurofisiológicos o los datos de neuroimagen. Es necesario aplicar unos criterios validados, principalmente los referidos en el DSM-IV⁽⁹⁾, para poder considerar este diagnóstico (Tabla 1). Debemos tener siempre en mente dos enfermedades, como son la esclerosis múltiple y el lupus eritematoso sistémico, que pueden presentarse con una semiología imprecisa y mal definida en sus fases iniciales y que podrían ser falsamente etiquetadas como reacción o trastorno de conversión⁽⁷⁾.

TABLA 1. Criterios diagnósticos de trastorno de conversión (DSM-IV)

1. Uno o más síntomas o déficit que afectan a las funciones motoras voluntarias, sensitivas o sensoriales y que sugieren una enfermedad neurológica o médica.
2. Se considera que los factores psicológicos están asociados al síntoma o al déficit debido a que el inicio o la exacerbación del cuadro clínico viene precedido por conflictos u otros desencadenantes.
3. El síntoma o déficit no está producido intencionadamente y no es simulado (a diferencia de lo que ocurre en el trastorno facticio o en la simulación).
4. Tras un examen clínico adecuado, el síntoma o déficit no se explica por la presencia de una enfermedad médica, por los efectos directos de una sustancia o por un comportamiento o experiencia culturalmente normales.
5. El síntoma o déficit provoca malestar clínicamente significativo o deterioro social, laboral o de otras áreas importantes de la actividad del sujeto, o requieren atención médica.
6. El síntoma o déficit no se limita a dolor o disfunción sexual, no aparece exclusivamente en el transcurso de un trastorno de somatización y no se explica mejor por la presencia de otro trastorno mental.

– *Tratamiento:* es importante explicar a la familia cómo la influencia de los factores emocionales puede derivar en la sintomatología que presenta su hijo⁽⁸⁾. Es necesario también transmitir a la familia que no se trata de que el niño esté simulando una patología sino que presenta un conflicto psicológico importante que se expresa mediante una sintomatología clínica⁽⁸⁻¹⁰⁾. Por otra parte, no se deben incrementar los miedos y temores de la familia considerando diagnósticos diferenciales con patologías infrecuentes y apurando al límite las listas de diagnósticos diferenciales de los tratados de Neuropediatría⁽⁷⁾.

CRISIS DE RABIETAS O SÍNDROME DE DESCONTROL EPISÓDICO

– *Conceptos:* son expresiones de furia incontrolables con conductas violentas, llanto, gritos y agitación psicomotriz, tras los cuales puede haber somnolencia o decaimiento⁽¹⁻³⁾. Es más frecuente en niños pequeños o en pacientes con retraso mental.

– *Diagnóstico:* este tipo de trastorno no suele presentar dudas diagnósticas. Están en relación con la intolerancia a la frustración.

– *Tratamiento:* es importante establecer normas de conducta razonables, claras y no cambiantes porque, si el niño aprende que con estas conductas puede doblegar la voluntad del adulto, se repetirán de forma frecuente. Durante la rabie-

ta se puede y se debe adoptar una actitud de indiferencia. Durante el episodio no se puede razonar con el niño y el castigo debe usarse con cautela ya que en ocasiones puede ser un refuerzo positivo a este tipo de conducta pues el niño sabe que ha logrado que le dediquemos nuestra atención^(1,4,5).

HIPERVENTILACIÓN PSICÓGENA

– *Conceptos:* el síndrome de hiperventilación es relativamente frecuente, sobre todo en mujeres adolescentes. Este término implica que el esfuerzo respiratorio es mayor que el que sería necesario por las demandas metabólicas⁽¹¹⁾. La hiperventilación induce alcalosis con hipocapnia e hipocalcemia, que puede llegar a producir incluso un estado tetaniforme^(3,12). En momentos de emoción se produce un aumento de la frecuencia respiratoria, con respiración superficial e irregular, lo que provoca las alteraciones en los gases sanguíneos.

– *Clínica:* los pacientes se quejan de dolor torácico, sensación de falta de aire, cefalea, parestesias en las manos, palpitaciones y disnea. La aparición de dificultades para vocalizar y de síncope puede plantear el diagnóstico diferencial con crisis epilépticas. También pueden existir problemas de diagnóstico diferencial cuando no relatan la hiperventilación o ésta pasa desapercibida^(4,13). Las pacientes en las que aparece este cuadro suelen presentar un trastorno de ansiedad u otra alteración psicológica^(4,14).

– *Diagnóstico:* se basa en un alto índice de sospecha y en la presencia de síntomas secuenciales típicos⁽¹⁴⁾. Respirar en una bolsa de plástico o papel permite el control de los síntomas y además tiene un valor diagnóstico y terapéutico^(3,11,14). Se debe investigar siempre la posibilidad de problemas familiares subyacentes⁽³⁾.

– *Tratamiento:* en muchos casos es necesario el tratamiento con psicoterapia y consulta psiquiátrica⁽¹⁴⁾. El pronóstico de este síndrome no es muy bueno y más del 40% de los pacientes seguirán teniendo episodios de hiperventilación en la edad adulta⁽¹⁴⁾.

ATAQUES DE PÁNICO O CRISIS DE ANGUSTIA

– *Conceptos:* los ataques de pánico pueden ocurrir en adolescentes y niños en edad escolar⁽³⁾. Se define como un estado de agitación causado por ansiedad⁽⁴⁾. Estos estados de ansiedad eufórica puede ser difícilmente distinguibles de una crisis del lóbulo temporal^(4,15).

– *Clínica:* se manifiestan con mareo de inicio brusco, sudoración, escalofríos, inestabilidad en la marcha, temblores, cefalea, opresión precordial, disnea, miedo y sensación de muerte inminente⁽¹⁵⁾. Es frecuente que se asocien con crisis de hiperventilación⁽⁴⁾. En las crisis intensas puede llegar a aparecer pérdida de conciencia y relajación de esfínter vesical⁽⁴⁾. Estos episodios suelen ser desencadenados por fobias, como miedo a ir al colegio. Pueden durar de minutos a horas y recurrir diariamente.

– *Diagnóstico*: los ataques de pánico pueden simular ataques cardíacos o trastornos neurológicos deficitarios agudos y muchos niños se someten a un gran número de innecesarias pruebas diagnósticas antes de llegar al diagnóstico adecuado. Este cuadro debe ser sospechado en niños con ataques recurrentes de hiperventilación, mareo y disnea⁽³⁾.

– *Tratamiento*: incluye terapias cognitivas y conductuales⁽¹⁶⁾ y tratamiento farmacológico con antidepresivos, aunque este último tiene resultados variables. La imipramina tiene el mayor índice de éxito. La dosis global en estos pacientes es menor a la usada en la depresión (0,25 mg/kg/día) pero pueden necesitar dosis mayores si existe depresión concomitante⁽³⁾.

RUMIACIÓN

– *Conceptos*: hablamos de rumiación refiriéndonos al cuadro que consiste en náuseas repetidas, regurgitación, paso por la boca del alimento y la posterior deglución del material regurgitado, acompañados de movimientos repetitivos de la cabeza y que en ocasiones se acompaña de fallo de medro⁽¹⁷⁾. La etiología no está bien definida y en algunos casos se asocia a retraso mental. También se puede presentar en el contexto de anomalías en el peristaltismo esofágico o bien ser secundario a problemas anatómicos o dentro de un trastorno del comportamiento⁽⁴⁾. Son frecuentes las relaciones anómalas con el entorno familiar, asociada a una ausencia prolongada de estimulación de los lactantes mantenidos en las unidades de cuidados intensivos o a una relación difícil de los niños con sus cuidadores. También se ha descrito este cuadro en el síndrome de Sandifer, cuyas características principales incluyen el reflujo gastroesofágico con esofagitis grave, anemia ferropénica, vómitos e inclinación característica de la cabeza con rasgos pseudodistónicos. Previo o de forma concomitante a la regurgitación realizan movimientos de masticación y succión de los dedos. Algunos lactantes se provocan activamente náuseas con la lengua o los dedos.

– *Diagnóstico*: puede ser útil la radiografía con contraste baritado, que demuestra el reflujo o una hernia de hiato, y excluye otras lesiones del aparato digestivo, tales como estenosis esofágica, acalasia o úlcera duodenal. En estos niños están indicados el tratamiento conductual y, cuando sea necesario, el tratamiento médico del reflujo gastroesofágico. En los niños que no responden al tratamiento médico intensivo, la cirugía antirreflujo elimina los síntomas⁽¹⁷⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. González-Golzueta E, Martínez-Pérez B, Maurillerda JA. Crisis psicógenas no epilépticas. Rev Neurol 2002; 35: 954-9.
2. Fejerman N, Medina CS, Caraballo RN. Trastornos paroxísticos y síntomas episódicos no epilépticos. En: Fejerman N, Fernández-Álvarez E, eds. Neurología pediátrica. 2ª ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 1997. p. 584-99.
3. Fenichel GM. Clinical Pediatric Neurology. 4th edition. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2001.
4. Rodríguez-Barrionuevo AC, Rodríguez-Vives MA, Bauzano Poley E. Trastornos paroxísticos no epilépticos. Los trastornos del sueño en la infancia. En: Neurología Pediátrica. Madrid: Ergon; 2000; p 265-87.
5. Villanueva-Gómez. Descripción vídeo-EEG de crisis paroxísticas no epilépticas. Rev Neurol 2000; 30(supl 1): S9-S15.
6. Waller DA. Obstacles for the treatment of Münchhausen by proxy syndrome. J Am Acad Child Psychiatry 1983; 22: 80-5.
7. Parmelee DX, Puga W, Snead RW. Psychiatric syndromes presenting as neurologic emergencies. En: Pellock JM, Myer EC, eds. Neurologic Emergencies in Infancy and Childhood. 2ª ed. Stoneham: Butterworth-Heinemann; 1993. p. 344-58.
8. Brasic JR. Conversion disorder in childhood. German J Psychiatry 2002; 5: 54-61.
9. DSM-IV. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales. Barcelona: Masson, S.A.; 1995.
10. Grattan-Smith P, Fairley M, Procopis P. Clinical features of conversion disorder. Arch Dis Child 1988; 63: 408-14.
11. Aicardi J. Diseases of the Nervous System in Childhood. 2nd Edition. London: MacKeith Press, 1998.
12. Mulas F, Morant A. Trastornos paroxísticos psicógenos en los niños. Rev Neurol 1999; 28 : 81-83.
13. Barrio Nicolás A, de los Santos Moreno T, Manquillo Esteban A, Oliete García FM. Trastornos paroxísticos no epilépticos. Epilepsia. Madrid: Ergon; 2003.
14. Sotero de Menezes MA. Paroxysmal non-epileptic events. J Pediatr (Rio J) 2002; 78 (Supl 1): S73-S88.
15. Kanner AM, Iriarte J. Psychogenic pseudoseizures. Semiology and Differential diagnosis. En: Katagel P, Lüders HO, eds. The Epilepsies. Etiologies and Prevention. San Diego (California): Academic Press; 1999. p. 509-17.
16. Stagno SJ. Psychogenic seizures. Overview. Semiology and Differential diagnosis. En: Katagel P, Lüders HO, eds. The Epilepsies. Etiologies and Prevention. San Diego (California): Academic Press; 1999. p. 495-501.
17. Herbst JJ. Rumiación. Reflujo gastroesofágico (Calasia). El esófago. En: Behrman RE, Kliegman RM y Jenson HB. Nelson. Tratado de Pediatría. XVI ed. Madrid: McGraw-Hill-Interamericana de España, S.A.U; (2001). p. 1235.

Episodios paroxísticos no epilépticos por anoxia cerebral: espasmos del sollozo y síncope

M.L. Ruiz-Falcó Rojas

Sección de Neurología. Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid

RESUMEN

Dentro de los episodios paroxísticos no epilépticos los más frecuentes son los debidos a anoxia cerebral; son procesos benignos con recuperación espontánea a la normalidad, pero que producen problemas de diagnóstico diferencial, ya que pueden ser confundidos con otras patologías de mayor gravedad. Dentro de este grupo se incluyen los espasmos del sollozo y los síncope.

Los espasmos del sollozo son propios de niños entre 6 meses y 4 años; son llamados también espasmos del llanto ya que consisten en una detención de la respiración durante el llanto; el diagnóstico diferencial se basa fundamentalmente en la clínica y el tratamiento debe basarse en tranquilizar a la familia.

Los síncope son propios de niños más mayores, se distinguen fundamentalmente los síncope neurocardiogénicos o vasovagales y los de origen cardíaco. Es necesario valorar la posibilidad de una patología cardíaca.

Palabras Clave: Anoxia cerebral; Espasmo del sollozo; Síncope; Epilepsia.

ABSTRACT

The most common paroxystic episodes other than epilepsy are syncope and breath-holding spells. There are unexpected benign events with spontaneous recuperation, but sometimes we can confuse it with other pathologies.

The breath holding spells are common in infancy and early childhood, and patients frequently referred to pae-

diatric cardiology or/and neurology. The diagnosis differential is possible with the anamnesis.

The syncope is usually referred to either neurology or cardiology. The diagnostic rests principally upon the history, but it is possible required investigation to support the clinical diagnosis.

Key Word: Cerebral anoxia; Breath-holding spell; Syncope; Epilepsy.

INTRODUCCIÓN

La falta de oxigenación en el cerebro da lugar a disminución o pérdida de la conciencia y del tono postural. Existen dos procesos frecuentes en la infancia en los que se produce de una manera repentina la disminución de la oxigenación cerebral con recuperación rápida y espontánea, que son los espasmos del sollozo (ES) y los síncope⁽¹⁾.

ESPASMOS DEL SOLLOZO

Son crisis anóxicas que suceden en algunos niños al llorar, ante sustos o sorpresas. El primer episodio se presenta entre los 6 y los 18 meses y normalmente desaparecen antes de los 6 años. Hay casos descritos desde el periodo neonatal.

Son muy frecuentes; la incidencia oscila entre el 4 y el 5% de los niños. No hay diferencia significativa entre sexos⁽¹⁾. Consisten en una apnea brusca al final de la espiración, acompañada de una alteración variable del nivel de conciencia y del tono muscular con recuperación espontánea en segundos sin necesidad de llevar a cabo ninguna maniobra.

El número de episodios que presenta cada niño es muy variable; hay niños que los presentan de manera ocasional y en otros repiten varias veces al día.

La etiología es desconocida; es frecuente que existan antecedentes familiares de ES, descritos hasta en el 35%.

Correspondencia: Mariluz Ruiz-Falcó Rojas. Sección de Neurología. Hospital Universitario Niño Jesús. C/ Menéndez Pelayo 69, 28009 Madrid
e-mail: mrf@arrakis.es

Recibido: Noviembre 2004

TABLA 1. Grados de valoración de los espasmos del sollozo

Grado I	Espiración prolongada
Grado II	Cianosis
Grado III	Pérdida de conciencia y de tono muscular
Grado IV	Sacudidas clónicas

Clínica

Existen dos formas de presentación: una forma cianótica más frecuente y una forma pálida o sincopal. Algunos niños presentan episodios de los dos tipos y en algunos casos existen formas poco diferenciadas.

– Forma cianótica

Se produce como consecuencia de una frustración, dolor, ira o traumatismo leve. Se caracteriza por un acceso de llanto con espiración prolongada que termina en apnea. Se puede acompañar de convulsiones y otros síntomas como relajación de esfínteres y enuresis. Según la duración de la anoxia cerebral la sintomatología será más intensa, llegando a presentar sacudidas clónicas el 55% de los casos⁽²⁾. Se distinguen 5 grados (Tabla 1). La recuperación es siempre espontánea, no precisan tratamiento. Puede haber una fase posterior de unos minutos de somnolencia e hipoactividad.

La fisiopatología de este tipo de espasmos del llanto se basa en la producción de una apnea en espiración, lo que provoca un aumento de la presión intratorácica y del gasto cardíaco; de esta manera se produce una disminución del flujo sanguíneo cerebral (Fig. 1).

– Forma pálida

Es menos frecuente (18%); se desencadenan por dolor, golpes o sustos. El niño emite un grito apagado, tras el cual aparece pérdida de conciencia, hipotonía y palidez intensa. Puede no haber llanto. Su mecanismo es el mismo que el de los síncope, existe una reacción hipervagotónica con bradicardia y disminución del flujo sanguíneo cerebral (Fig. 2).

Fisiopatología

Los mecanismos fisiopatogénicos implicados son desconocidos; se considera que son heterogéneos y multifactoriales. Es conocido que existe una alteración en la regulación autonómica⁽³⁾.

El crecimiento del paciente y la maduración de los organismos mejora esta disfunción, que se considera que está condicionada genéticamente.

Holowach, en el año 1963⁽⁴⁾, encuentra niveles de hemoglobina significativamente más bajos en los niños con ES; este hallazgo no ha sido encontrado por todos los autores que lo han estudiado⁽⁵⁾.

Trabajos más recientes⁽⁶⁾ encuentran niveles bajos de hemoglobina, hierro y saturación de transferrina en niños con

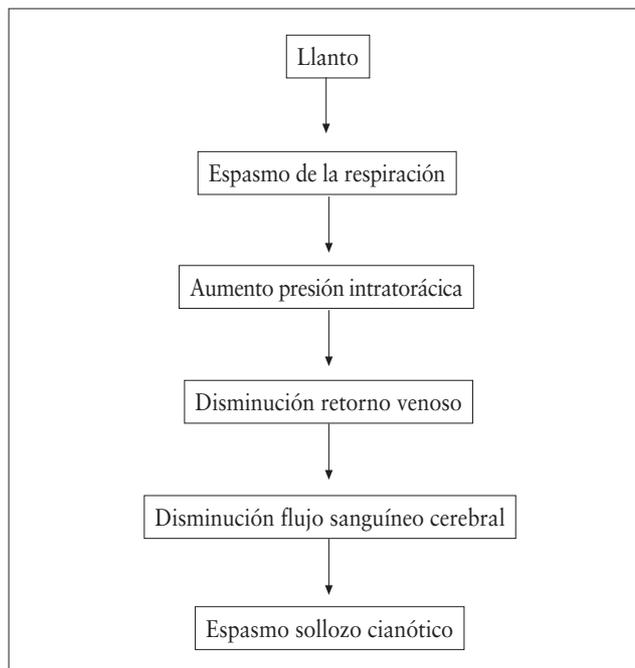


FIGURA 1. Fisiopatología de los espasmos del sollozo cianóticos.

ES. En este estudio todos fueron tratados con hierro y disminuyeron los ES tanto en los pacientes con anemia previa como en los que no tenían anemia. Los mecanismos que se especulan en la deficiencia de hierro incluyen el incremento de la actividad de serotonina debido a deficiencia de la enzima aldehído-oxidasa, que está disminuida en la deficiencia de hierro. También puede explicarse por la alteración de neurotransmisores noradrenérgicos, debido a la reducción de la enzima monoamino-oxidasa, también influida por la carencia de hierro.

Por otro lado, la deficiencia de hierro puede producir irritabilidad a los niños, lo que puede aumentar la frecuencia de los ES.

Diagnóstico

El diagnóstico se debe hacer por la anamnesis del proceso, no siendo generalmente necesario la realización de pruebas complementarias⁽⁷⁾.

La historia debe ser lo más detallada posible: edad de comienzo, frecuencia de los episodios, factores precipitantes, cambio de color en la piel, pérdida de conciencia, tono y movimientos durante el episodio. La existencia de antecedentes familiares tiene que ser orientada cuidadosamente.

El electroencefalograma (EEG) intercrítico es normal. El EEG realizado durante un episodio de hipoxia cerebral presenta ondas lentas difusas.

Se ha relacionado la presencia de ES con ferropenia, aunque no consideramos necesario realizar esta determinación

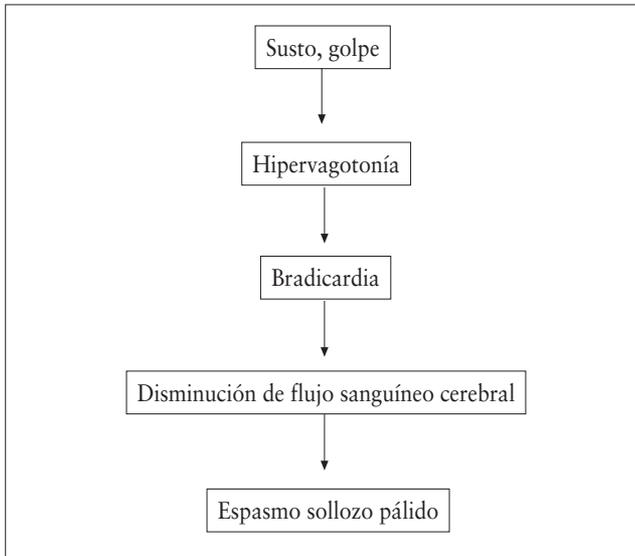


FIGURA 2. Fisiopatología de los espasmos del sollozo pálido.

rutinariamente; sí está indicado en caso de datos de malnutrición.

En algunos casos puede estar indicada la realización de electrocardiograma (ECG) para descartar arritmias cardíacas. El síndrome de QT largo debe descartarse en los niños con episodios de pérdida de conocimiento sin causa aparente. En la actualidad se está estudiando el aumento de la dispersión del QT en los pacientes con espasmos del sollozo⁽⁸⁾. Este aumento de la dispersión no parece estar relacionado ni con la desnutrición, ni con la ferropenia^(9,10).

Diagnóstico diferencial

Hay que diferenciar los ES de otros eventos paroxísticos de aparición en estas edades. En ocasiones se parecen clínicamente a las crisis epilépticas aunque los desencadenantes de los episodios dan la clave diagnóstica. En las crisis epilépticas el cambio de tono postural aparece antes que la cianosis.

Es necesario valorar por la anamnesis si puede tratarse de una hiperekplexia o enfermedad del sobresalto, enfermedad autonómica dominante cuyo gen se localiza en el cromosoma 5 aunque existen casos esporádicos. Existen formas mayores y menores; puede empezar en periodo neonatal con rigidez generalizada, cianosis y apnea que evolucionan a sacudidas mioclónicas nocturnas, marcha insegura y sobresaltos exagerados, que pueden desencadenarse con ruidos o pequeños golpes.

El reflujo gastroesofágico puede producir crisis de sofocación o apneas reflejas que es necesario valorar antes de hacer el diagnóstico de ES.

La apneas centrales pueden producir hipoxia cerebral; son episodios de aparición súbita sin factores precipitantes.

Esto puede ocurrir en niños sanos pero es necesario descartar la patología del tronco cerebral. En la malformación de Arnold Chiari tipo 2 puede haber cuadros de apnea prolongada que pueden confundirse con ES.

Pronóstico

No producen daño inmediato ni tardío en el niño. No se relacionan con la muerte súbita del lactante. Después de los 6 años persisten sólo el 10%.

El 17% de los niños con ES desarrollan síncope en edades más tardías^(9,11).

Algunos autores encuentran mayor incidencia de crisis epilépticas en niños que han tenido ES, esto se refiere en los estudios iniciales de Lombroso⁽⁹⁾ y en algunos más recientes^(2,11); en ninguno de las series estudiadas se establece una relación clara.

Algunos autores han encontrado alteraciones de conducta en niños con ES^(5,12) del tipo de enuresis, hiperactividad, agresividad, pero esto no está confirmado.

Los casos de fallecimiento en niños con ES son raros. Existen casos publicados relacionados con patología del tronco cerebral, anomalías cardíacas o síndrome de aspiración que por la anamnesis no correspondían a ES, de ahí la importancia de una historia clínica detallada para descartar cuadros similares que no correspondan a ES.

Tratamiento

El tratamiento debe consistir en una información adecuada a la familia sobre las características benignas del proceso. Se debe de evitar la sobreprotección de este grupo de niños.

Es necesario mantener la convicción de que se trata de un proceso benigno autolimitado, que no requiere maniobras especiales. Durante los episodios conviene actuar con tranquilidad, dejar al niño en decúbito para favorecer el riego cerebral y no realizar movimientos bruscos que lo único que puede lograr es lesionar al niño. Es importante que tras el episodio el niño no reciba ningún refuerzo positivo para evitar que obtenga beneficio por los episodios. El tratamiento indicado en la actualidad consiste en dar pautas que favorezcan la extinción de las conductas favorecedoras de los ES; esto tiene un efecto duradero, como ya se ha demostrado en las rabietas.

Algunos autores indican la administración empírica de hierro, aunque no exista ferropenia, a la dosis 5-6 mg/kg/día de sulfato ferroso. En los espasmos pálidos se puede administrar sulfato de atropina 0,01 mg/dosis. El piracetam a 40 mg/kg/día en 2 dosis ha resultado útil en alguna serie⁽¹³⁾.

SÍNCOPE

Se llama síncope a una pérdida brusca de la conciencia y del tono postural de corta duración, con o sin convulsiones, que se resuelve espontáneamente sin secuelas⁽¹⁴⁾.

TABLA 2. Causas de síncope

Síncope de origen cardiaco
– Obstrucción al flujo
– Arritmias
Síncope mediado neuralmente
– Síncope vasovagal, vasodepresor o neurocardiogénico
– Síncopes situacionales
• Micción
• Tos
• Deglución
• Defecación
• Cepillado de pelo
– Hipersensibilidad del seno carotídeo
Hipotensión ortostática

Se produce por la reducción del flujo sanguíneo cerebral con disminución de la oxigenación cerebral.

Clínica

Los síncope se observan con más frecuencia en niños mayores, en escolares o adolescentes, aunque también pueden presentarse en niños pequeños y son más frecuentes en niños con antecedentes de espasmos del sollozo.

Suelen existir unos síntomas iniciales consistentes en sensación de debilidad generalizada o ingravidez, visión borrosa, acufenos, sensación de frío o calor, sudoración profusa y síntomas gastrointestinales, como malestar gástrico o náuseas, y tras unos segundos se puede perder la conciencia. Cuando no se llega a perder la conciencia se habla de **mareo o pre-síncope**. Generalmente la persona se da cuenta de que se está desmayando y tiene tiempo para recostarse con lo que la caída producida por la pérdida de tono postural no suele ocasionar traumatismos graves. Otras veces la pérdida de conciencia es brusca sin presentar el cuadro presincopeal y puede producir traumatismos de mediana gravedad. Si la anoxia cerebral se prolonga más allá de 15 segundos da lugar a un espasmo tónico generalizado, **síncope convulsivo**, con trismus mandibular, opistótonos, sacudidas mioclónicas y relajación de esfínteres. Esto es debido a las descargas de las neuronas de la formación reticular, que durante la hipoxia cerebral pierden la inhibición que realiza la corteza. El pulso es débil y generalmente lento, la respiración es superficial y la tensión arterial es baja.

La recuperación es inmediata al poner al paciente en decúbito y favorecer el riego cerebral. Tras la crisis, el paciente recuerda perfectamente lo ocurrido hasta el momento de la pérdida de conciencia. En los síncope más prolongados puede haber somnolencia y cefalea tras el episodio.

Los síncope se desencadenan por diferentes causas como dolor, estímulos visuales desagradables, postura en bi-

TABLA 3. Causas de síncope de origen cardiaco en niños

Cardiopatía estructural
– Estenosis aórtica
– Cardiomiopatía hipertrófica obstructiva
– Hipertensión pulmonar primaria
Arritmias
– Taquicardia supraventricular
– Taquicardia ventricular
– Síndrome del Q-T largo
– Bloqueo cardiaco
– Enfermedad del nodo sinusal

pedestación prolongada, alteración emocional, locales cerrados, etc.

Existen diferentes fisiopatologías para los distintos tipos de síncope. En la tabla 2 se muestra una clasificación de los síncope según el mecanismo patogénico responsable.

Síncope de origen cardiaco

Este tipo de síncope se producen por una reducción brusca del gasto cardiaco originada por una arritmia o por una cardiopatía estructural con obstrucción del flujo de salida ventricular⁽¹⁶⁾. Las causas de síncope de origen cardiaco se enumeran en la tabla 3.

Las arritmias constituyen la etiología más frecuente del síncope cardiaco, pudiendo ser letales. Los síncope pueden estar producidos tanto por taquiarritmias como por bradiarritmias. Entre ellas destacan la taquicardia supraventricular, la taquicardia ventricular y el síndrome del QT largo congénito o adquirido. En los síncope debidos a arritmias la pérdida de conciencia es brusca y no suele relacionarse con el ejercicio. En cambio, los síncope debidos a la obstrucción al flujo de salida ventricular generalmente se producen durante el ejercicio.

Síncope mediado neuralmente, neurocardiogénico o vasovagal

Es la causa más frecuente de síncope. Se produce por una disminución brusca de la frecuencia cardiaca y de la resistencia vascular periférica, mediada por el sistema nervioso vegetativo. La fisiopatología no se conoce totalmente. Diferentes desencadenantes (emocionales, situacionales...) condicionan una activación simpática inicial responsable de la taquicardia, palidez, sudoración, dilatación pupilar y actividad simpática muscular que aparece al inicio de estos síncope. Posteriormente hay una activación parasimpática junto con una supresión de la actividad simpática con disminución del tono vascular y de la frecuencia cardiaca y aparición de síncope.

TABLA 4. Causas de pérdida de conciencia transitoria

Disminución global de perfusión cerebral:
– Síncopes
Descarga neuronal excesiva:
– Crisis epiléptica
Patología vascular cerebral:
– Accidente isquémico transitorio
– Hemorragia subaracnoidea
Trastornos psiquiátricos
Alteraciones metabólicas:
– Hipoglucemia
– Hipoxemia
– Hiperventilación con hipocapnia
– Anemia
Incrementos bruscos de presión intracraneal:
– Hidrocefalia intermitente
– Traumatismo craneal
Intoxicaciones
Otras causas:
– Migraña basilar
Trastornos del sueño

Hipotensión ortostática

Consiste en la aparición de síncope al pasar de decúbito prolongado a bipedestación. Son episodios más o menos intensos de segundos de duración que mejoran rápidamente al recobrar la postura de decúbito. El diagnóstico se establece por la clínica y poniendo de manifiesto una diferencia de tensión arterial en el brazo de más de 20 mmHg al pasar de tumbado a sentado. Puede estar ocasionado por una alteración en los barorreceptores del seno carotídeo o en los mecanorreceptores cardíacos.

Otras causas de pérdida brusca de conciencia distintas al síncope (Tabla 4)

Crisis epilépticas

Las crisis epilépticas son episodios paroxísticos, producidos por una descarga neuronal excesiva, con manifestaciones motoras, sensoriales o psíquicas, con o sin pérdida de conciencia. Se clasifican en generalizadas y focales. En las crisis generalizadas los signos clínicos sugieren una afectación inicial de los dos hemisferios, existe pérdida de conciencia y si hay manifestaciones motoras son bilaterales. Las crisis focales o parciales se caracterizan por un inicio en una zona limitada del cerebro, se pueden acompañar de alteración del nivel de la conciencia (crisis parciales complejas) o no alterarse la conciencia (crisis parciales simples).

Para diferenciar la pérdida de conciencia de una crisis epiléptica de un síncope hemos de basarnos principalmente en los pródromos previos a la crisis. En una crisis epiléptica la pérdida de conciencia es brusca, se sigue de una confusión postcrítica más prolongada y la crisis generalmente no tiene factores desencadenantes.

Patología vascular cerebral

La pérdida de conciencia producida por patología vascular cerebral va acompañada de otros signos de afectación neurológica. En las hemorragias subaracnoideas puede haber pérdida de conciencia, pero va precedida de cefalea intensa y existen signos de irritación meníngea y/o focalidad neurológica. En los accidentes isquémicos transitorios existirán signos de focalidad neurológica. En la migraña basilar puede haber cefalea con somnolencia y pérdida de conciencia pero también acompañada de signos de disfunción de tronco cerebral.

Trastornos psiquiátricos

La pérdida de conciencia puede ser de causa psiquiátrica. Son generalmente pérdidas de conciencia repetidas en jóvenes sin enfermedad neurológica ni cardíaca.

Los ataques de ansiedad suelen dar cuadros presinco-pales sin llegar a tener pérdida de conciencia; se producen por la acción vasodepresora de la hiperventilación. La pérdida de conciencia histérica se produce en presencia de testigos; no hay cambio en la coloración de la piel, ni en la frecuencia cardíaca ni en la tensión arterial.

Causas metabólicas: hipoglucemia

La hipoglucemia puede producir pérdida del nivel de conciencia, pero rara vez es una pérdida brusca. Es una pérdida gradual con recuperación lenta. Generalmente el niño se muestra somnoliento con otros síntomas como palidez, sudoración.

EVALUACIÓN CLÍNICA DEL PACIENTE CON PÉRDIDA DE CONCIENCIA^(17,18)

Dada la brevedad de los episodios, habitualmente el médico ve al paciente fuera de la crisis. El diagnóstico debe hacerse de forma retrospectiva. Con una correcta anamnesis, junto con una exploración general y neurológica, podremos realizar en la mayoría de los casos el diagnóstico sindrómico y el etiológico, realizando pruebas complementarias sólo en aquellos casos necesarios.

Anamnesis

Ante un episodio de pérdida de conciencia hay que interrogar siempre al paciente y a los testigos. Es necesario confirmar si ha habido realmente pérdida de conciencia o no. Se pueden confundir con pérdida de conciencia otras situaciones como caídas, mareos u otras circunstancias.

De manera esquemática hay que obtener los siguientes datos:

- Circunstancias en las que se produce. Dónde y cuándo. El elemento más importante en el diagnóstico de los síncope está en el análisis pormenorizado de los momentos anteriores a la pérdida de conciencia. En el síncope se encuentran casi siempre factores precipitantes, situaciones de estrés emocional, dolor, cambio de decúbito a posición erecta, espacios cerrados, visión de sangre, especialmente tras venopunción en el laboratorio, ambientes calurosos.
- Si ha sido de aparición brusca o gradual, duración del episodio y forma de recuperación. Valorar si ha habido confusión o déficit motor postcrítico.
- Descripción detallada de los síntomas: coloración, sudoración, alteración del tono muscular, movimientos anómalos.
- Si se trata del primer episodio o si ha habido otros episodios similares previos. En ese caso con que frecuencia se presentan y ante qué circunstancias.
- Antecedentes familiares de cardiopatía o epilepsia.
- Antecedentes personales de enfermedad neurológica, metabólica o cardiológica.
- Ingesta de fármacos. Posibilidad de ingesta voluntaria o involuntaria de tóxicos o drogas.

Exploración física

Se debe realizar una exploración física completa sobre todo neurológica y cardiológica. Hay que incluir la toma de tensión arterial (TA) en decúbito supino y bipedestación. En general en los pacientes con síncope vasovagales la TA no disminuye en bipedestación, pero este hecho sí es frecuente en pacientes con hipotensión ortostática. La frecuencia cardiaca, así como la palpación y la auscultación cardiacas, nos ayudarán a diagnosticar la patología cardiovascular. Hay que valorar la presencia de signos de irritación meníngea, signos de hipertensión intracraneal o signos de focalidad neurológica.

Estudios complementarios

La mayoría de los síncope pueden ser diagnosticados sin recurrir a ninguna prueba complementaria, siendo en ocasiones la realización de estas pruebas, molestas para el enfermo, costosas para la sanidad e inútiles para el médico. Muchas veces el realizar algunos estudios se emplea más como "placebo" que como algo necesario. Sin embargo otras veces es conveniente profundizar en el estudio para no dejar sin diagnóstico algunas patologías que precisan tratamientos específicos.

Con la anamnesis y la exploración hemos de diferenciar básicamente tres grupos:

1. Síncope que con la anamnesis y la exploración quedan identificados como *síncope vasovagales benignos*.
2. Síncope que con la anamnesis y la exploración quedan identificados como posibles *síncope de origen cardiaco*.

3. Episodios de pérdida de conciencia que, por la anamnesis y la exploración, se valora que pueden corresponder a *procesos neurológicos*: crisis epilépticas, patología cerebrovascular, migraña basilar etc.

Entre las pruebas complementarias que pueden realizarse en una situación de pérdida de conciencia tenemos:

- *Análítica de rutina*. Aporta poca información, pero puede ser útil en el diagnóstico de hipoglucemias o anemias.
- *Electrocardiograma*. Útil para el diagnóstico de arritmias, bloqueos cardiacos, QT largo, etc.
- *Prueba de esfuerzo*. Puede estar indicada los síncope desencadenados por el ejercicio.
- *Monitorización electrocardiográfica ambulatoria (Holter)*. Útil para el diagnóstico de arritmias.
- *Eccardiograma*. Cuando se sospeche un síncope de origen cardiaco por alteraciones electrocardiográficas, auscultación de un soplo cardiaco o historia familiar de miocardiopatía hipertrófica o muerte súbita.
- *Test de la mesa basculante*. Se debe realizar en síncope vasovagales de repetición o de origen no filiado. Reproduce las circunstancias de aparición de los síncope neurocardiogénicos⁽¹⁹⁾.
- *Electroencefalograma (EEG)*. Se utiliza en el estudio de las crisis epilépticas. No está indicada su realización de manera rutinaria en los síncope.
- *Radiografía de cráneo*. No está indicada en los síncope.
- *Neuroimagen (RM/TC)*. Sólo se debe realizar cuando exista focalidad neurológica en la exploración o ante episodios de pérdida de conciencia prolongada.

Diagnóstico diferencial entre síncope y epilepsia

- Las crisis epilépticas ocurren en cualquier momento del día y no tienen desencadenantes. Los síncope vasovagales tienen un desencadenante psíquico (estrés, miedo, etc.) o físico (calor, visión de sangre, etc.).
- Los síncope vasovagales no ocurren en decúbito. Las crisis epilépticas pueden ocurrir en cualquier postura.
- En el síncope hay palidez precoz e intensa. En la crisis epiléptica puede haber palidez o cianosis a lo largo de la crisis.
- Si el síncope es de larga duración puede haber mioclonías o contracción muscular tónica. En la crisis epiléptica las contracciones musculares tónicas aparecen desde el principio.
- La hipersalivación y el trismus mandibular de pueden producir tanto en el síncope como en las crisis epilépticas.
- En un síncope prolongado puede haber relajación de esfínteres.
- En el síncope la recuperación de conciencia es inmediata a la caída con mejoría de la perfusión cerebral. En la crisis epiléptica la recuperación es más lenta y hay somnolencia postcrítica. Si hay cefalea intensa o signos de focali-

dad neurológica postcrítica, habrá que descartar un accidente cerebrovascular.

Diagnóstico diferencial entre los distintos tipos de síncope⁽¹⁹⁾.

– Síncopes de origen cardíaco. Los síncope de origen cardíaco son más raros que los síncope vasovagales, pero suponen un riesgo de mortalidad por lo que se debe ser cuidadoso en su diagnóstico. Hemos de sospechar la posibilidad de que se trate de un síncope de origen cardíaco cuando haya historia familiar o previa de patología cardíaca, cuando se desencadenen con ejercicio físico o cuando no haya signos prodrómicos.

– Síncopes vasovagales. Son los más frecuentes, cumplen el cuadro clínico descrito con anterioridad en este capítulo, y la recuperación es rápida cuando se adopta el decúbito.

Tratamiento del síncope^(20,21)

El tratamiento debe ir dirigido a la etiología del síncope.

En el síncope vasovagal o neurocardiogénico la primera medida a tomar, y la más eficaz, es la modificación de la conducta. Se intentarán evitar en primer lugar las actitudes o sucesos precipitantes, como el estar de pie, quieto durante mucho tiempo, el ayuno prolongado o la deshidratación, así como los desencadenantes que hayan producido anteriormente síncope situacionales. El mismo conocimiento de los síntomas previos o los pródromos y la adopción de medidas posturales hace que se supere la tendencia a tener síncope vasovagales.

Si esto falla la medida siguiente es aumentar la ingesta de cloruro sódico y agua, o administrar un mineralocorticoide como fludrocortisona, que condicionará un aumento del volumen circulante. También se han utilizado betabloqueantes con buen resultado, así como estimulantes alfa-adrenérgicos o disopiramida. No existen estudios controlados que demuestren la eficacia de ningún tratamiento farmacológico en el síncope vasovagal, y algunos autores no han observado disminución en el porcentaje de recurrencias en pacientes tratados con respecto a controles.

El síncope de origen cardíaco puede requerir administración de antiarrítmicos, implantación de un marcapasos o un desfibrilador automático, etc.

BIBLIOGRAFÍA

1. DiMario FJ. Prospective study of children with cyanotic and pallid breath-holding spells. *Pediatrics* 2001; 107: 265-9.
2. Moorjani BI, Rothner AD, Kotagal P. Breath-holding and prolonged seizures. *Ann Neuro* 1995; 38: 512.
3. Eiris J, Rodríguez Núñez A, Castro Gago M. Trastornos paroxísticos secundarios a anoxia o hipoxia cerebrales. *An Esp Pediatr* 2001; 54: 174-9.
4. Holowach J, Thurston DL. Breath-holding spells and anemia. *N Eng J Med* 1963; 268: 21-3.
5. Laxdal T, Gómez MR, Reither J. Cyanotic and pallid syncopal attacks in children (breathholding spells). *Dev Med Child Neurol* 1969; 11: 755-63.
6. Daoud A, Batieha A, Al-Sheyyab M, Hihazi S. Effectiveness of iron therapy on breath-holding spells. *J Pediatr* 1997; 130: 547-50.
7. Ruiz-Falcó ML. Trastornos paroxísticos no epilépticos. *Pediatr Integral* 2003; VII: 663-70.
8. Akalin F, Turan S, Guran T, Ayakaban C, Yilmaz Y. Increased QT dispersion in breath-holding spells. *Acta Paediatrica* 2004; 93: 770-74.
9. Lombroso CT, Lerman P. Breath-holding spells (cyanotic and pallid infantile syncope). *Pediatrics* 1967; 39: 563-81.
10. DiMario FJ. Breath-holding spells in childhood. *Curr Probl Pediatr* 1999; 29: 288-99.
11. DiMario FJ. Prospective study of children with severe cyanotic and pallid breath-holding spells. *J Invest Med* 1997; 45: 192A.
12. Mattie-Luksic M, Javornisky G, DiMario FJ. Assessment of stress in mothers of children with severe breath holding spells. *Pediatrics* 2000; 106: 1-5.
13. Donma MM. Clinical Efficacy of Piracetam in Treatment of Breath-holding spells. *Pediatr Neurol* 1998; 18: 41-5.
14. Chaves Carballo. Syncope and Paroxysmal Disorders other than Epilepsy. En: Swaiman K y Aswal, eds. *Pediatric Neurology. Principles & Practice*. St Louis: Mosby; 1998. p. 763-9.
15. Ruiz-Falcó ML, Tamariz-Martel A. Síncope. Mareo. En: *Pediatría extrahospitalaria. Aspectos básicos en atención primaria*. 3ª edición. Madrid: Ergon; 2001. p. 431-5.
16. Lewis DA, Dhala A. Syncope in the pediatric patient. The cardiologist's perspective. *Pediatric Clinics on North America* 1999; 46: 205-19.
17. Willis J. Syncope. *Pediatrics in Review* 2000; 21: 201-4. Valoración de las causas de pérdida de conciencia en niños.
18. Razvi SM, Pascual J, Smith PE. Tilt table testing in patients referred from an epilepsy clinic. *Seizure* 2003; 12: 295-9.
19. Macarrón Vicente JL. Pérdida de conciencia como urgencia médica. Actitud diagnóstica y diagnóstico diferencial. Evolución. En: *Pérdida de conciencia y epilepsia*. Madrid: Ergon; 2000. p. 3-10.
20. Task Force on Syncope, European Society of Cardiology. Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope. *Eur Heart J* 2001; 22: 1256-306.
21. Wolff GS. Unexplained syncope: clinical management. *Pacing and Clinical Electrophysiology* 1997; 20: 2043-7.

Episodios paroxísticos no epilépticos tipo trastorno motor paroxístico

J.J. García Peñas¹, F. Romero Andújar²

¹Sección de Neurología 2. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

²Servicio de Pediatría. Hospital San Rafael. Madrid

RESUMEN

Los episodios paroxísticos no epilépticos tipo trastorno motor paroxístico son aquellas manifestaciones neurológicas de aparición generalmente brusca, de breve duración, con síntomas y signos primordialmente motores, originados por una disfunción cerebral de origen diverso que tienen en común el carácter excluyente de no ser epilépticos; es decir, que su mecanismo de producción no obedece a una descarga hipersincrónica neuronal. Estos trastornos motores paroxísticos son más frecuentes que las verdaderas crisis epilépticas y en ocasiones puede ser muy difícil diferenciarlos de éstas, sobre todo en el grupo de los neonatos y lactantes pequeños, siendo muchas veces necesario realizar una vídeo-EEG-poligrafía de sueño o bien una monitorización vídeo-EEG continuada para lograr llegar al diagnóstico. La realización de una anamnesis completa y minuciosa, con un análisis detallado de las circunstancias de aparición y la patocronía del episodio paroxístico, es la clave para un correcto diagnóstico diferencial. Según la semiología clínica y la evolución natural, distinguimos 5 grupos de trastornos motores paroxísticos: a) fenómenos motores normales exagerados; b) alteraciones benignas y transitorias del movimiento; c) movimientos tipo hábitos motores y episodios de autoestimulación motriz; d) movimientos anormales sintomáticos; y e) otros trastornos motores paroxísticos de origen heterogéneo. En la mayoría de los casos no se necesita un tratamiento específico y tan sólo es importante informar a los padres sobre la evolución natural benigna que tienen la gran mayoría de estos episodios.

Correspondencia: Juan José García Peñas. Sección de Neurología 2. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Avda. Menéndez Pelayo, 65. 28009 Madrid.
e-mail: jgarciape.hnjs@salud.madrid.org
Recibido: Noviembre 2004

REV ESP PEDIATR 2005;61(1):36-48

Palabras Clave: Movimientos anormales; Episodios paroxísticos no epilépticos; Trastornos motores paroxísticos.

ABSTRACT

Non-epileptic motor paroxysmal episodes are clinical disorders of usually sudden appearance, brief and originated by a cerebral dysfunction of diverse causes with a common character of being non epileptic. These non-epileptic motor paroxysmal events are more frequent than epileptic events and are sometimes confounded with true epileptic fits. Differential diagnosis could be very difficult in neonates and young infants and is often necessary to use video-EEG-polygraphy techniques or video-EEG-monitoring recordings in order to make a definitive diagnosis. Careful and detailed clinical history and wide evaluation of the circumstances of occurrence and the characteristics and duration of the paroxysmal episodes are the most important diagnostic clues in this group of patients. According to clinical semiology and natural course of these paroxysmal episodes, we can describe 5 groups of disorders: a) Exacerbated normal motor events; b) Transient and benign motor paroxysmal disorders; c) Rhythmic habit patterns and behavioural motor disorders; d) Symptomatic abnormal movements; e) Other motor paroxysmal disorders with heterogeneous clinical relevance. Most of cases do not need any specific treatment and it's only important to explain to parents about the benign natural course of paroxysmal disorder.

Key Words: Abnormal movements; Paroxysmal non-epileptic episodes; Paroxysmal movement disorders.

CONCEPTOS GENERALES

Los episodios paroxísticos no epilépticos tipo trastorno motor paroxístico (EPNE-MP) son aquellas manifestaciones neurológicas de aparición generalmente brusca, de breve duración, con síntomas y signos primordialmente moto-

res, originados por una disfunción cerebral de origen diverso que tienen en común el carácter excluyente de no ser epilépticos; es decir, que su mecanismo de producción no obedece a una descarga hipersincrónica neuronal⁽¹⁻⁵⁾. Este subgrupo de episodios paroxísticos no epilépticos (EPNE) es el que con más frecuencia obliga a un exhaustivo diagnóstico diferencial con los trastornos paroxísticos de origen epiléptico, principalmente en el periodo del lactante⁽¹⁻³⁾. En la gran mayoría de los casos, el diagnóstico es fundamentalmente clínico, con lo cual la anamnesis detallada y la exploración física minuciosa proporcionan las claves del diagnóstico hasta en el 99% de los pacientes⁽¹⁻⁴⁾. Es por ello fundamental que el pediatra conozca la semiología de los distintos tipos de EPNE-MP para evitar errores diagnósticos y la realización de pruebas complementarias innecesarias que tan sólo provocan una sobrecarga de angustia y ansiedad en el niño y/o en sus familiares.

CLASIFICACIÓN

Según las clasificaciones actuales⁽¹⁾, que contemplan principalmente aspectos relacionados con los mecanismos de producción, la semiología clínica y la patocronía de los EPNE-MP, podemos diferenciar 5 grandes grupos de procesos (Tabla 1), incluyendo: a) fenómenos motores normales exagerados; b) alteraciones benignas y transitorias del movimiento; c) movimientos tipo hábitos motores y episodios de autoestimulación motriz; d) movimientos anormales sintomáticos; y e) otros trastornos motores paroxísticos de origen heterogéneo.

FENÓMENOS MOTORES NORMALES PERO EXAGERADOS

– *Conceptos*: se incluyen en este grupo sindrómico las respuestas motrices que siguen patrones semiológicos normales, pero en una cuantía o frecuencia exagerada⁽¹⁾. Estos fenómenos pueden presentarse en cualquier grupo de edad y son de difícil diagnóstico diferencial en el neonato y en el lactante.

– *Mioclónías*: son contracciones musculares (sacudidas), bruscas, breves (duración menor de 150 milisegundos), involuntarias, que crean desplazamiento de una porción corporal^(1,5,6). No desaparecen totalmente en el sueño y algunas, de hecho, sólo aparecen en el sueño o en la transición vigilia-sueño^(1,5). Las mioclónías fisiológicas exageradas se encuadran en el grupo de trastornos mioclónicos sin evidencia de encefalopatía ni epilepsia⁽¹⁾.

Mioclónías fisiológicas de presentación en vigilia

1. *Mioclónías inespecíficas en vigilia*: son sacudidas musculares localizadas, esporádicas, de breve duración⁽¹⁾. Se presentan frecuentemente como “latidos” palpebrales o bien como mioclónías focales en un miembro^(1,6). Suelen asociarse con ansiedad, ejercicio físico, fatiga muscular y determi-

TABLA 1. Episodios paroxísticos no epilépticos tipo trastorno motor paroxístico (EPNE-MP)

1. EPNE-MP tipo fenómenos normales motores exagerados:
 - Mioclónías: en vigilia, en sueño, mioclonus esencial
 - Temblores: esenciales, sintomáticos
 - Bruxismo
 - Síndrome de hiperexcitabilidad neurológica neonatal
2. EPNE-MP tipo alteraciones benignas y transitorias del movimiento:
 - Mioclónías neonatales benignas del sueño
 - Mioclónías benignas de la infancia temprana
 - Desviación paroxística tónica superior de la mirada
 - Distonía paroxística transitoria del lactante
 - Torticolis paroxístico benigno
 - Reacción exagerada de estremecimiento
 - Reacciones adversas a fármacos
3. EPNE-MP tipo hábitos motores y episodios de autoestimulación:
 - Disritmias motrices:
 - Head-banging* o golpeteos de cabeza
 - Head-rocking* y *body-rocking* o movimientos para acunarse o mecerse
 - Manierismos
 - Otras estereotipias motrices
 - Onanismo / Masturbación
4. EPNE-MP tipo movimientos anormales sintomáticos:
 - Episodios posturales neonatales
 - Síndrome de *opsoclonus-mioclonus* (síndrome de Kinsbourne)
 - *Bobble-head doll*
 - Mioclónías sintomáticas
 - Encefalopatías progresivas con mioclónías no epilépticas
5. EPNE-MP tipo otros trastornos motores paroxísticos de origen heterogéneo:
 - Síndrome de Sandifer
 - Hiperekplexia
 - Vértigo paroxístico benigno
 - *Spasmus nutans*
 - Hemiplejía alterna
 - Coreoatetosis paroxísticas
 - Distonías paroxísticas
 - Ataxia paroxística
 - Tics y trastornos motores relacionados

nadas posturas^(5,6). En el lactante, no es infrecuente que se produzcan exclusivamente durante las tomas de alimentación⁽⁶⁾. No requieren tratamiento específico y no suele ser necesario realizar EEG para diferenciarlas de las crisis mioclónicas epilépticas⁽⁵⁾.

2. *Mioclónías tipo sobresaltos o sacudidas diurnas*: son sacudidas mioclónicas que representan una exageración de la respuesta fisiológica normal de sobresalto^(1,5,6). Aparecen ante estímulos sensoriales diversos como tacto, presión, cambios posturales y ruidos inesperados^(5,6). No tienen traduc-

ción paroxística en el EEG. Debe realizarse el diagnóstico diferencial con las clonías audiógenas de la leucodistrofia de Krabbe y la gangliosidosis GM2, con la hiperekplexia (enfermedad del sobresalto), con las mioclonías estímulo-sensibles de las enfermedades heredodegenerativas del SNC (enfermedad de Lafora), con la reacción patológica de sobresalto de algunas encefalopatías estáticas y con las mioclonías bilaterales epilépticas^(1,5,6). No requieren tratamiento específico, pero con frecuencia es necesario realizar EEG y/o vídeo-EEG poligrafía para descartar otras patologías^(5,6).

Mioclonías fisiológicas de presentación en sueño

1. *Mioclonías inespecíficas en sueño*: aparecen en la transición vigilia-sueño y/o en fase REM⁽⁶⁾. Afectan a músculos distales de los miembros y la cara⁽⁵⁾. Pueden ser rítmicas y en esos casos hay que diferenciarlas de las crisis clónicas mediante la realización de vídeo-EEG-poligrafía de sueño^(5,6).

2. *Mioclonías tipo sobresaltos o sacudidas nocturnas*: aparecen en el sueño superficial. Son sacudidas mioclónicas masivas, bilaterales, de predominio en las piernas^(5,6). Se asocian con modificación de una a otra fase del sueño y con despertares bruscos. Muchas veces, se identifican con ensoñaciones de caída desde una altura. Los estudios EEG de vigilia y sueño son normales y no requieren tratamiento específico⁽⁶⁾.

3. *Movimientos periódicos durante el sueño*: aparecen en sueño no-REM. Pueden ser uni o bilaterales. Tienen una duración breve. Pueden ser muy repetitivos y confundir con manifestaciones comiciales⁽¹⁾. Se presentan con una dorsiflexión del pie, con extensión del dedo gordo y a veces con respuesta en triple retirada o triple flexión⁽⁵⁾. Los EEG de vigilia y sueño son normales. No suelen requerir tratamiento, aunque las formas severas pueden requerir terapia con clonazepam (CNZ) o bien con pequeñas dosis nocturnas de L-dopa⁽⁵⁻⁷⁾. Este tipo de movimientos debe diferenciarse siempre del síndrome de las piernas inquietas⁽⁵⁾ mediante registro conjunto de vídeo-EEG-poligrafía y electromiografía (EMG).

Mioclonus esencial

Semiológicamente se corresponde con polimioclonías con refuerzo intencional, intensidad moderada y curso no progresivo^(5,6,8). Puede ser esporádico o familiar⁽⁸⁾. Suele debutar en la primera o segunda década de la vida. Se presenta habitualmente con mioclonías bilaterales, difusas y rítmicas, predominando en la cara, tronco y región proximal de los miembros^(5,8). Aumentan con la acción, emociones, estrés y cambios posturales. Ceden durante el sueño. Pueden confundir con las crisis epilépticas mioclónicas y con las mioclonías sintomáticas^(1,5). Los casos severos necesitan tratamiento con CNZ, valproato (VPA) o propranolol^(6,8).

– *Temblores*: son movimientos oscilatorios, rítmicos, involuntarios, por contracción alterna de los músculos agonistas y antagonistas de una porción corporal^(5,9). Aumentan

con el estrés y las emociones. Ceden durante el sueño. Según su semiología básica se distinguen 3 tipos de presentación^(5,9): en reposo, posturales e intencionales. Pueden ser idiopáticos o bien sintomáticos⁽⁹⁾. Habitualmente, sólo crean problemas de diagnóstico diferencial las formas con presentación focal (cefálica, mentoniana, lingual, etc.) que pueden simular crisis clónicas focales o crisis mioclónicas.

- *Temblores en reposo*: es un temblor estático, lento y regular^(5,9). Suele ser asíncrono de uno a otro segmento corporal. Cede o se atenúa con los movimientos voluntarios. Se incluyen en este grupo los síndromes parkinsonianos, el temblor rúbrico, la enfermedad de Wilson, la enfermedad de Huntington juvenil y la enfermedad de Hallervorden-Spatz^(5,9). Suelen responder en mayor o menor grado al tratamiento con anticolinérgicos⁽⁹⁾.
- *Temblores postural*: aparece al mantener la postura o al iniciar un movimiento⁽⁵⁾. No se aprecia en reposo. Se incluyen aquí^(5,9): el temblor fisiológico (rítmico, de pequeñas oscilaciones y baja amplitud); los procesos asociados a una exageración del temblor fisiológico (temblor psicogénico, reacción de escalofrío, temulaciones del recién nacido, temblor de origen endocrinológico y el temblor por ingesta de fármacos o tóxicos); el temblor esencial (bilateral y de predominio en las manos) y el temblor por debilidad (asociado a neuropatías periféricas y atrofas espinales). Suelen responder a la terapia con propranolol o primidona (PRM)⁽⁹⁾.
- *Temblores intencional*: por afectación del cerebelo y/o sus vías eferentes^(5,9). Se produce una descomposición del movimiento. Aumenta al dirigirse hacia un objetivo. No se evidencia en reposo. Se objetiva en las pruebas de coordinación-secuenciación motriz. Puede deberse a patología vascular, desmielinizante, metabólica, infecciosa, postraumática, tumoral, tóxica o degenerativa⁽⁹⁾. No suele responder a fármacos. Algunos casos pueden mejorar con dosis altas de piracetam (PZT).
 - *Bruxismo*: se caracteriza por un rechinar exagerado de los dientes durante el sueño. Puede aparecer a cualquier edad y llega a afectar, en distintos grados, hasta a un 50% de la población infantil^(1,10,11). Se presenta en cualquier fase del sueño y puede llegar a interferir la organización del mismo⁽¹⁰⁾. Muchos casos tienen un claro componente hereditario^(1,10). Es mucho más frecuente en el grupo de los trastornos del neurodesarrollo, incluyendo los trastornos generalizados del desarrollo, el autismo y el trastorno de déficit de atención con hiperactividad⁽¹¹⁾. Algunos autores lo relacionan con un mecanismo de alertamiento inespecífico tipo *arousal*⁽¹⁰⁾. Rara vez confunde con la presencia de crisis epilépticas durante el sueño. Si es muy severo o mantenido llega a afectar a la dentición, con erosiones y desgase-

te del diente, y también puede alterar la articulación temporomandibular originando una artropatía dolorosa⁽¹⁰⁾. Antes de etiquetarlo como una forma idiopática, se debe descartar siempre la presencia de una helmintiasis digestiva. Las formas severas requieren tratamiento de ortodoncia y protección específica con férulas dentales nocturnas^(10,11).

– *Síndrome de hiperexcitabilidad neurológica neonatal*: el denominado “síndrome del neonato hiperexcitable” se relaciona con situaciones ambientales que generan un bajo umbral de excitabilidad en el recién nacido^(1,5,12,13). Se produce una excesiva respuesta a los estímulos sensoriales externos. Se caracteriza por la presencia de sacudidas musculares de baja frecuencia y alta amplitud, habitualmente localizadas en los miembros y en el mentón, aunque pueden ser difusas e incluso masivas⁽⁵⁾. Estos movimientos exagerados se producen habitualmente en relación con el tacto, movimientos voluntarios, cambios posturales, ruidos inesperados y/o cambios térmicos⁽¹³⁾. Es muy frecuente que se objetive una sinergia de Moro muy exaltada e incluso con respuesta “espástica”. Los reflejos osteotendinosos (ROT) están exaltados, con aumento de área y con respuestas poliquinéticas. Suele observarse un clonus aquileo muy llamativo, casi inagotable. Este síndrome de hiperexcitabilidad puede ser tan llamativo que llegue a confundir con crisis clónicas saltatorias o con crisis mioclónicas neonatales^(12,13). Esta situación de bajo umbral de excitabilidad puede observarse en neonatos normales o bien en situaciones patológicas^(1,5,12,13) como: prematuridad, crecimiento intrauterino retardado (CIR), sufrimiento fetal agudo, poliglobulia, desórdenes metabólicos agudos (hipoglucemia, hipocalcemia, hipomagnesemia), metabolopatías congénitas (aminoacidopatías como la hiperglicemia no cetósica), privación de fármacos (hijos de madres que tomaban benzodiazepinas durante la gestación y/o el parto) y en neonatos hijos de madres adictas a drogas por vía parenteral. Los casos severos pueden necesitar tratamiento con fenobarbital (PB) durante la fase aguda neonatal. Aunque en muchos casos esta situación de hiperexcitabilidad desaparece en los 2-3 primeros meses de vida, algunos pacientes pueden persistir con clínica hasta los 6 e incluso 12 meses de edad⁽¹²⁾.

ALTERACIONES BENIGNAS Y TRANSITORIAS DEL MOVIMIENTO

– *Conceptos*: grupo de trastornos con una patocronía claramente edad-dependiente, tanto en su debut clínico como en su desaparición evolutiva⁽¹⁾. Suelen tener un buen pronóstico global y rara vez necesitan medicación específica.

– *Mioclonus neonatal benigno del sueño*: debuta en las primeras semanas de vida y se caracteriza por la presencia de sacudidas musculares bilaterales, de predominio flexor, con breve duración (3-5 segundos), repetitivas, localizadas en los miembros y/o en la cara, de predominio distal, con

presentación habitual en brotes de varios elementos durante unos 20-30 minutos^(1,5,14,15). Ocurren en el sueño no-REM y no se observan en vigilia. Terminan bruscamente al despertar al neonato. No se limitan ni atenúan al sujetar el miembro afecto. Pueden ser rítmicas o arrítmicas y a veces se muestran como mioclonías saltatorias o migratorias, pudiendo confundir con las crisis clónicas multifocales⁽¹⁶⁾. En la gran mayoría de los casos, tienen un claro componente estímulo-sensible y se precipitan o provocan por el balanceo corporal rítmico (acunar o mecer al niño) o bien por la trepidación producida al pasarlo en el cochecito⁽¹⁷⁾. El examen neurológico, las pruebas de neuroimagen y los registros de EEG de sueño son normales. No obstante, en muchos casos puede ser necesario realizar una vídeo-EEG-poligrafía de sueño para descartar manifestaciones comiciales^(16,17). Estos movimientos suelen tener un curso progresivamente creciente hasta las 2^a-3^a semana de vida, posteriormente se estabilizan y después disminuyen gradualmente desde el 3^o mes, para desaparecer casi siempre en torno a los 6 meses^(14,15). Dada su evolución natural benigna, no necesitan ningún tratamiento, salvo tranquilizar a la familia.

– *Mioclonus benigno del lactante*: descrito por Fejerman, en 1976, al realizar el diagnóstico diferencial de lactantes con espasmos infantiles y EEG repetidamente normales⁽¹⁸⁾. Clínicamente son indistinguibles de los espasmos epilépticos infantiles del síndrome de West (SW) y se presentan habitualmente como mioclonías de cabeza y miembros, con caída brusca cefálica y extensión y abducción de los brazos^(1,5,19-23). Suelen debutar en la misma edad que el SW, entre los 4-9 meses de edad, lo cual complica aún más su diagnóstico diferencial^(5,21). Se presentan casi siempre en salvas de varios elementos, sobre todo en relación con las tomas de alimentación, durante el juego y también en la transición vigilia-sueño⁽¹⁹⁾. Suele afectar a lactantes hiperestimulados hijos de padres de nivel socio-cultural elevado, muchas veces relacionados con la medicina o la psicología^(1,18,19,23). La exploración neurológica, los hitos del desarrollo psicomotor (DPM), las pruebas de neuroimagen y los registros de EEG son totalmente normales. No obstante, algunos casos pueden necesitar estudios vídeo-EEG-poligráficos para descartar la presencia de auténticos espasmos epilépticos⁽²³⁾. Las mioclonías benignas del lactante tienen una evolución espontánea hacia la normalización clínica, desapareciendo los episodios casi siempre antes de los 2 años de edad⁽¹⁹⁻²³⁾. No dejan ningún tipo de secuela neurológica y no necesitan medicación. Algunos autores especulan con que se trate de un equivalente de los tics en el periodo del lactante⁽²³⁾.

– *Desviación ocular paroxística benigna del lactante*: también conocida como desviación paroxística tónica superior de la mirada. Descrita por Ouvrier y Billson en 1988⁽²⁴⁾, este trastorno se caracteriza por la presencia de epi-

sodios paroxísticos prolongados (horas de duración) con desviación conjugada de los ojos hacia arriba, de forma sostenida o intermitente⁽²⁴⁻³⁰⁾. Si el niño intenta mirar hacia abajo, los ojos realizan sacudidas oculares nistágmicas en sentido vertical. Sin embargo, los movimientos oculares horizontales son normales. Estos episodios se atenúan o desaparecen totalmente durante el sueño. Es frecuente que empeoren con las infecciones y con la fatiga y el estrés emocional. Suelen debutar entre los 6-24 meses de edad. Algunos casos pueden asociar ataxia truncal y de la marcha^(5,24,26-28). En ocasiones, sobre todo en las formas intermitentes, puede ser difícil diferenciarlos de las crisis tónicas epilépticas con desviación superior de la mirada y es mandatorio realizar estudios vídeo-EEG-poligráficos en estos casos⁽²⁸⁻³⁰⁾. Por otra parte, es fundamental practicar una RMN cerebral para descartar una patología estructural de tronco-encéfalo. Estos movimientos presentan un curso habitualmente benigno, con remisión espontánea tras 1-2 años de evolución⁽²⁵⁾. No obstante, algunos casos mantenidos en el tiempo pueden dejar secuelas como retraso psicomotor, disfasia y problemas de coordinación motriz⁽³⁰⁾. Por otra parte, se han descrito formas recidivantes asociadas a ataxia recurrente⁽³⁰⁾. Dado que muchos de estos casos responden a la L-dopa, con escalada lenta de dosis hasta 150 mg/día, se recomienda ensayar el tratamiento con este fármaco de forma precoz^(24,28,30). En relación con esta respuesta a la L-dopa, se especula que este trastorno obedezca a una alteración genética de los neurotransmisores con distonía transitoria⁽²⁹⁾.

– *Distonías transitorias del lactante*: agrupa dos síndromes clínicos madurativos con similar patocronía que probablemente estén relacionados entre sí o bien correspondan a una misma entidad con distinta forma de presentación.

- *Distonía idiopática transitoria infantil*: descrita inicialmente por Willemse en 1986 en 4 lactantes con distonía segmentaria transitoria con debut en el primer año de vida⁽³¹⁾. Suele manifestarse en lactantes menores de 5 meses de edad con posturas anormales distónicas que afectan a un miembro y a veces también al tronco⁽³²⁾. Si se afecta el brazo, éste se dispone en abducción y pronación forzada. Cuando se involucra el miembro inferior, el pie se mantiene en equinvaro y *adductus*. Esta distonía suele presentarse cuando el niño está relajado o bien en determinadas posturas y se atenúa o cede durante el sueño⁽³²⁾. Es típico que la alteración distónica desaparezca totalmente cuando el lactante realiza un movimiento con la extremidad afecta⁽⁵⁾. El DPM y la exploración neurológica intercítica son rigurosamente normales. El cuadro clínico desaparece entre el primer y el tercer año de vida, sin presentar secuelas evolutivas^(5,31).
- *Distonía paroxística transitoria infantil*: descrita por Angelini en 1988⁽³³⁾ en 9 lactantes con distonía paro-

xística. Este cuadro debuta habitualmente entre los 3-6 meses de edad y se caracteriza por la presencia de episodios paroxísticos de hipertonia distónica de miembros superiores, de forma simétrica o asimétrica, o bien por la presencia de distonía de cuello y/o tronco con posible desarrollo de opistótonos. No hay nunca compromiso de la conciencia. Pueden durar desde varios minutos a varias horas. Suelen ser pluricotidianos y cursan de forma recurrente, con periodos libres asintomáticos. La exploración neurológica, los hitos del DPM, las pruebas de neuroimagen y los registros EEG son normales. Pueden ser difíciles de diferenciar de otras diskinesias paroxísticas y algunas veces es necesario realizar una vídeo-EEG-poligrafía en fase “crítica”^(5,33). Suelen remitir totalmente entre los 9-24 meses de edad. No necesitan medicación específica y no dejan ningún tipo de secuelas evolutivas.

– *Torticolis paroxístico benigno infantil*: descrita por Snyder en 1969 en 12 lactantes con torticolis recurrente paroxística con desviación cervical lateral o posterior⁽³⁴⁾. Debuta en el primer año de vida (2-12 meses) con episodios paroxísticos de torticolis recurrente no doloroso que puede afectar a uno u otro lado de forma evolutiva⁽³⁵⁾. Algunos casos asocian irritabilidad, vómitos, palidez, nistagmus ocular y/o ataxia durante el episodio⁽⁵⁾. Los accesos duran desde pocas horas a varios días e incluso hasta 2 semanas⁽³⁴⁻³⁶⁾. Suelen presentarse en brotes de varios episodios cada 7-30 días. La exploración neurológica intercítica, los hitos del DPM, las pruebas de neuroimagen y los registros de EEG son normales. Algunos casos tienen un claro componente hereditario y no son infrecuentes los antecedentes familiares de migraña. Desaparecen habitualmente en torno a los 2-3 años de edad y algunos casos pueden reemplazarse por brotes de vértigo paroxístico benigno⁽⁵⁾. Algunos pacientes presentan cefalea como acompañante de la torticolis e incluso pueden desarrollar posteriormente migraña con o sin aura^(4,5,35). Los casos muy repetitivos se benefician de profilaxis continuada con ciproheptadina o pizotifeno, aunque no es habitual tener que utilizar medicación entre los brotes^(4,5). En la actualidad, este tipo de trastorno se incluye fisiopatológicamente en el grupo de los equivalentes migrañosos, donde será comentado más extensamente.

– *Reacción exagerada de estremecimiento: shuddering spells*. Descrita inicialmente por Vanasse en 1976 en un grupo de lactantes previamente sanos entre los 4-6 meses de edad⁽³⁷⁾. Se caracteriza por la presencia de episodios paroxísticos recurrentes con características de estremecimientos o escalofríos, similares a los temblores y asociados casi siempre con una flexión brusca de cabeza y/o tronco^(37,38). Se localizan casi siempre en la cabeza y/o en la porción proximal de los miembros superiores. Se presentan en accesos breves (5-15 segundos) y muy frecuentes (hasta 100 episodios al

día), sin alteración concomitante de conciencia y suelen desencadenarse por la frustración y la rabia. Pueden asociar cierto grado de rigidez y confundir con auténticas crisis convulsivas⁽³⁸⁾. Algunos casos son tan llamativos que simulan mioclonías axiales o bien espasmos epilépticos. Algunos autores consideran que este fenómeno paroxístico es el equivalente del temblor esencial en el lactante⁽³⁷⁾, dado que existen antecedentes familiares de este tipo de temblor en algunos casos y además estos niños pueden desarrollar después un temblor esencial típico en la fase escolar o en la adolescencia. Otros autores piensan que podría estar emparentado con las mioclonías benignas de la infancia temprana^(5,20). Por otra parte, se ha asociado este tipo de paroxismo con dietas con exceso de glutamato monosódico⁽¹⁾. El examen neurológico, las pruebas de neuroimagen y los registros de EEG son siempre normales⁽³⁸⁾. La evolución natural es benigna y no necesitan tratamiento específico.

– *Reacciones adversas a fármacos*: son diskinesias paroxísticas como manifestación de una reacción idiosincrásica a diversos fármacos sin relación evidente con la dosis administrada^(3,4). Son movimientos de naturaleza primordialmente distónica y, más raramente, coreoatetósica⁽⁵⁾. Se han relacionado con la toma de diversos fármacos, incluyendo⁽⁴⁾: neurolépticos (haloperidol, clorpromazina, risperidona), ortotropamidas (metoclopramida, domperidona, cleborida), antivertiginosos (sulpirida, tietilperazina), estimulantes del SNC (metilfenidato) y también por algunos antiepilépticos (fenitoína). Suelen cursar con espasmos tónicos axiales con rigidez cervical, torticolis y distonía facial. Pueden confundir con crisis parciales tónicas versivas⁽¹⁾. Ceden bien al administrar difenhidramina o biperideno por vía parenteral^(5,39). En ocasiones, se presentan en niños epilépticos ya conocidos, muchas veces con retraso mental y/o autismo asociados, y es en este grupo donde puede complicar mucho el diagnóstico diferencial^(4,39).

MOVIMIENTOS TIPO HÁBITOS MOTORES Y EPISODIOS DE AUTOESTIMULACIÓN

– *Conceptos*: se incluyen en este grupo las disritmias motoras, las estereotipias y el onanismo⁽¹⁾. Aunque pueden aparecer en cualquier población pediátrica, son mucho más frecuentes entre los pacientes con retraso mental (RM) y/o trastorno generalizado del desarrollo (TGD), en relación con conductas de autoestimulación^(1,5,40).

– *Disritmias motoras*: son movimientos rítmicos, repetitivos y estereotipados que pueden aparecer en niños con DPM normal o bien en pacientes con déficit neurosensorial, RM y/o TGD, con o sin rasgos autistas⁽⁵⁾. Comienzan habitualmente durante el primer año de vida y pueden persistir durante muchos años. Se encuadran en el contexto de conductas autoestimuladoras y se especula con la posibilidad de que exista una alteración de las vías vestibulares y propioceptivas en estos niños, de forma similar a lo que se

ha descrito en algunos pacientes con síndrome autista⁽⁴⁰⁾. Se incluyen aquí los movimientos definidos en la literatura anglosajona como *head-banging* y *head-rocking*.

- *Head-banging*: traducido como *golpeteos de cabeza*. Son disritmias motoras, repetitivas y persistentes, encuadradas en los fenómenos autoestimuladores de los 2 primeros años de vida. Llegan a afectar hasta a un 5-15% de la población normal⁽⁴¹⁾, pero son más frecuentes en deficientes mentales^(1,5,40,41). Suelen presentarse en la postura de decúbito prono, en el momento previo a conciliar el sueño⁽¹⁾. Se describen como golpeteos rítmicos de la cabeza contra la cuna o la cama, o bien como balanceos verticales rítmicos de la cabeza y el tronco^(40,41). Pueden ser muy intensos y alarmantes para los padres. En ocasiones, se requiere hacer una vídeo-EEG-poligrafía de sueño nocturno para diferenciarlos de una epilepsia frontal nocturna^(40,41). Es frecuente que se atenúen con la edad, aunque algunos casos son muy persistentes e invalidantes^(40,41).
- *Head-rocking/Body-rocking*: traducido como “movimientos para acunarse o mecerse”. Son movimientos rítmicos autoestimuladores con debut en el primer año de vida⁽⁴¹⁾. Son mucho más frecuentes en RM graves, autismo, ambliopía congénita e hipoacusia neurosensorial severa⁽⁴⁰⁾. No obstante, es importante conocer que estas disritmias pueden afectar hasta a un 6-19% de los niños normales⁽⁴¹⁾. Se describen como conductas rítmicas muy repetitivas mientras los niños están sentados, con movimientos antero-posteriores o laterales de la cabeza y/o tronco⁽⁵⁾. Tienen tendencia a cronificarse con la edad y en ocasiones pueden confundir con estados de mal no convulsivos^(5,42).
 - *Estereotipias*: son movimientos repetitivos, estereotipados, no permanentes^(5,40,42). Casi siempre se trata de movimientos rápidos afinalistas, principalmente del tipo de los aleteos; o bien se describen como manierismos (por ejemplo, frotarse las manos). Se presentan habitualmente en el contexto de TGD, autismo, RM y psicosis infantiles⁽⁵⁾. No obstante, es frecuente su aparición en lactantes normales entre los 6-12 meses de vida^(43,44). Rara vez confunden con mioclonías epilépticas. Atendiendo a su forma de presentación, se distinguen estereotipias que afectan principalmente a niños sin déficit neurológicos, incluyendo: chuparse la mano o el dedo pulgar, morderse las uñas, arrancarse los pelos de la cabeza, chuparse la lengua, morderse los labios y los ya mencionados *head-banging*, *head-rocking* y *body-rocking*^(5,43,44); y además se describen estereotipias cuya mayor incidencia se da entre la población con retraso mental y/o autismo, incluyendo: morderse las manos, protrusión continua de la lengua, manierismos, aleteos rítmicos y bruxismo en vigilia^(5,43,44). Mención aparte merecen los hábitos motores del síndrome de Angelman (aleteos, sonrisa in-

motivada y ataxia de la marcha) y los manierismos del síndrome de Rett (pérdida de la manipulación propositiva con estereotipias como frotarse, restregarse o lavarse las manos, o bien llevarse éstas compulsivamente hacia la boca). Algunos de estos pacientes presentan conductas muy invalidantes y necesitan tratamiento específico, aunque las respuestas a los distintos fármacos (risperidona, buspirona, naltrexona, etc.) no son muy alentadoras^(1,5).

– *Onanismo o masturbación*: debuta en el lactante o preescolar y es mucho más frecuente entre las niñas. Se produce casi siempre en posición de decúbito prono (incluso reproduciendo movimientos de fornicación) o bien cuando la niña se encuentra sentada en el cochecito (frotamientos repetitivos contra la cincha o las correas). Cursan con episodios paroxísticos de agitación psicomotriz, rubefacción facial y corporal, mirada perdida, jadeo, sudoración y movimientos bruscos de miembros que simulan clonías, temblores o mioclonías^(1,2,4,5). Algunos de ellos finalizan con somnolencia y relajación muscular, simulando una postcrisis, por lo cual puede ser muy difícil diferenciarlos de las auténticas crisis convulsivas⁽²⁾. En otras ocasiones, pueden asociar una apnea y cianosis, con lo cual es difícil diferenciarlos de los espasmos cianóticos del llanto. Muchas de estas pacientes llegan a la consulta diagnosticadas de epilepsia parcial con crisis parciales complejas y sólo los estudios de vídeo-EEG-poligrafía permiten corregir dicho error⁽⁴⁾. Es importante conocer que, a diferencia de las crisis, estos episodios paroxísticos ceden al separar las piernas de la niña y evitar así el frotamiento⁽²⁾. La evolución natural del cuadro es hacia la remisión espontánea en torno a la edad escolar. No obstante, en ocasiones, son cuadros tan repetitivos y floridos que necesitan de una adecuada intervención psicológica y psiquiátrica, actuando sobre la niña y los padres.

MOVIMIENTOS ANORMALES SINTOMÁTICOS

– *Conceptos*: son trastornos motores de diversa semiología que pueden presentarse en el contexto de encefalopatías estáticas o progresivas, con un curso evolutivo agudo, subagudo o crónico⁽¹⁾.

– *Episodios posturales neonatales*: son automatismos motores muy frecuentes entre los prematuros y los neonatos de bajo peso al nacer, principalmente en aquellos casos con encefalopatías perinatales graves⁽¹⁾. En ocasiones, es muy difícil diferenciarlos de las crisis neonatales, sobre todo de las crisis clónicas saltatorias multifocales, y se requiere realizar una vídeo-EEG-poligrafía de larga duración con registro crítico de los episodios⁽⁵⁾. Puede ser también difícil el diagnóstico diferencial con las encefalopatías epilépticas neonatales tipo encefalopatía de Ohtahara.

– *Síndrome de opsoclonus-mioclonus*: encefalopatía mioclónica de Kinsbourne. Se inicia habitualmente antes de los 3 años, afectando a niños previamente sanos sin predominio de sexo. Puede debutar de forma aguda o suba-

guda y también se han descrito formas agudas-recurrentes⁽⁴⁵⁻⁴⁷⁾. La tríada sintomática característica la constituyen el opsoclonus, la ataxia y las polimioclonías de los miembros^(5,45-48). El opsoclonus se define por la presencia de movimientos rápidos de ambos globos oculares, de forma simétrica y asíncrona (*ojos danzantes*). Las polimioclonías afectan a los miembros y se caracterizan por ser movimientos mioclónicos saltatorios con refuerzo intencional (*piernas danzantes*). La ataxia puede ser truncal y/o de la marcha y suele ser el motivo de consulta más frecuente, ya sea como una ataxia aguda o bien como una ataxia recurrente^(5,45). En la fase de encefalopatía aguda es frecuente que existan alteraciones conductuales e irritabilidad, pudiendo simular un proceso encefalítico. Este síndrome se ha asociado con la presencia de un neuroblastoma oculto⁽⁴⁵⁻⁵⁰⁾ y también se han descrito casos de origen postinfeccioso y postvacunal^(5,47). Es muy importante realizar estudios repetidos de catecolaminas en sangre y orina, pruebas de imagen para despistaje de neuroblastoma oculto (preferentemente, RMN toraco-abdominal) y gammagrafía con metayodobencilguanidina (MIBG) antes de considerar que un paciente con una encefalopatía de Kinsbourne no presenta un neuroblastoma⁽⁴⁵⁻⁵⁰⁾. Se especula con un posible origen paraneoplásico y/o autoinmune⁽⁴⁷⁾. Algunos autores piensan que el opsoclonus-mioclonus sea la expresión de una rombencefalitis localizada en aquellos casos con un posible origen postinfeccioso^(47,49). Las formas asociadas a neuroblastoma remiten tras extirpar el tumor y tienen mejor pronóstico neurológico global que las formas postinfecciosas⁽⁵⁾. El tratamiento con corticoides o ACTH, combinado o no con gammaglobulinas intravenosas, suele ser eficaz para controlar la fase de encefalopatía aguda⁽⁴⁹⁻⁵¹⁾. No obstante, no son infrecuentes las recaídas en los casos de origen postinfeccioso. El pronóstico del síndrome es incierto y suele haber secuelas diversas como hiperactividad, alteraciones comportamentales, trastornos de aprendizaje y defectos de coordinación motriz^(49,50).

– *Bobble-head doll syndrome*: traducido como “síndrome de la muñeca de cabeza oscilante”. Debuta en lactantes con la presencia de movimientos en vaivén de la cabeza, a una frecuencia de 2-3 ciclos por segundo, simulando los movimientos cefálicos oscilantes de las muñecas chinas de porcelana^(52,53). Frecuentemente, se manifiesta como movimientos cefálicos de afirmación o de negación⁽⁵³⁾. Son auténticas disritmias motoras con una disposición en sentido antero-posterior o bien en el plano lateral. Desaparecen durante el sueño o bien al sostener entre las manos la cabeza del lactante cuando éste centra su atención en un juguete^(5,52,53). Ante un paciente con esta sintomatología se debe realizar siempre una RMN cerebral con relativa urgencia⁽⁵⁴⁾, ya que este síndrome se asocia con hidrocefalias obstructivas por patología del acueducto de Silvio y/o por lesiones localizadas en el III ventrículo (quistes coloides, papilomas,

etc.). Los pacientes mejoran radicalmente al realizar el tratamiento neuroquirúrgico del proceso responsable^(52,54). Se discute si se trata de un mecanismo compensador de la hidrocefalia o bien si resulta de la compresión de estructuras diencefálicas que puedan generar un temblor sintomático⁽⁵²⁻⁵⁴⁾.

– *Mioclonías sintomáticas*: se encuadran en el grupo de las mioclonías con encefalopatía no epiléptica^(5,6,55,56). Tienen un curso agudo, subagudo o crónico. Pueden ser difusas (en el contexto de encefalopatías difusas), o bien segmentarias (daño focal de ganglios basales, tronco o médula espinal), o bien multifocales (fármacos). Se distinguen formas sintomáticas de origen vascular (tras infarto o hemorragia cerebral); anóxico (síndrome de Lance-Adams); tumoral (tumores cerebrales, de tronco-encéfalo o médula espinal); paraneoplásico (síndrome de Kinsbourne); malformativo (defectos de línea media cerebral, siringomielia, síndromes neurocutáneos); infeccioso (encefalitis primarias, encefalitis postinfecciosas, panencefalitis esclerosante subaguda); desmielinizante (encefalomielitis aguda diseminada, esclerosis múltiple); traumático (tras trauma craneal, tras radioterapia); metabólico (encefalopatía hepática, encefalopatía urémica, malnutrición, aminoacidopatías, déficit de biotina); tóxico (antidepresivos tricíclicos, agonistas de la L-dopa, valproato, carbamacepina, metales pesados); y degenerativo (enfermedad de Huntington, síndromes espino-cerebelosos).

– *Encefalopatías progresivas con mioclonías no epilépticas*: son polimioclonías que muchas veces ocupan un primer plano semiológico y pueden confundir con auténticas crisis epilépticas^(5,6,55,56). En este grupo se encuadran patologías como leucodistrofias (enfermedad de Krabbe, leucodistrofias sudanófilas), lipidosis (enfermedad de Gaucher, enfermedad de Niemann-Pick, gangliosidosis GM2), oligosacaridosis (sialidosis), mucopolisidosis, alteraciones del metabolismo del cobre (enfermedad de Menkes), ceroidolipofuscinosis, enfermedades mitocondriales (síndromes MERRF y MELAS) y las epilepsias mioclónicas progresivas clásicas (enfermedad de Lafora y síndrome de Unverricht-Lundborg). En algunos casos se necesita realizar una vídeo-EEG-poligrafía para diferenciar si las mioclonías son o no epilépticas^(5,6). Algunos casos de mioclonías sintomáticas mejoran espectacularmente con dosis altas de piracetam, empleando hasta 16-24 gramos al día⁽⁵⁷⁾.

OTROS TRASTORNOS PAROXÍSTICOS DEL MOVIMIENTO

– *Conceptos*: grupo heterogéneo de trastornos motores paroxísticos que agrupa desde formas potencialmente graves como la hemiplejía alterna a procesos de curso autolimitado como los tics.

– *Síndrome de Sandifer*: ocurre en lactantes entre 3-12 meses de edad⁽⁵⁸⁻⁶⁰⁾. Se caracteriza por torsión cervical con

desviación cefálica pseudodistónica y contracciones tónicas breves en miembros superiores. Pueden asociar también apneas y cianosis, con lo cual se dificulta el diagnóstico diferencial con las crisis tónicas generalizadas⁽⁵⁹⁾. Se presenta tras las tomas de alimentación y se relaciona con la presencia de un reflujo gastro-esofágico (RGE), habitualmente asociado a una hernia de hiato⁽⁵⁸⁻⁶⁰⁾. El diagnóstico diferencial se debe realizar principalmente con las distonías paroxísticas y con las crisis tónicas focales versivas⁽⁵⁾. Estos pacientes mejoran con la medicación anti-reflujo (cisaprida combinada con ranitidina), aunque algunos casos son lo suficientemente severos como para necesitar cirugía anti-RGE (técnica de Nissen).

– *Hiperekplexia: enfermedad del sobresalto*: es una enfermedad hereditaria que sigue un patrón autosómico dominante con penetrancia completa y diferente expresión semiológica, aunque se han descrito también casos recesivos⁽⁶¹⁾. Se produce por una alteración del receptor de la glicina codificado genéticamente en la región 5q33-35, con distintos patrones de mutación según se trate de formas dominantes o recesivas⁽⁶¹⁻⁶⁴⁾. No obstante, se han descrito casos esporádicos y alguna forma asociada a encefalopatías estáticas⁽⁶³⁾. Las formas más severas debutan en el periodo neonatal o en la lactancia con rigidez generalizada, en vigilia⁽⁶⁵⁾. Sin embargo, durante el sueño estos niños están llamativamente hipotónicos. Estos pacientes presentan un bajo umbral de excitabilidad neurológica y desarrollan frecuentes espasmos tónicos ante diversos estímulos (ruidos inesperados, tacto, presión, cambios térmicos). Es típico en estos casos que la hipertonía y el espasmo tónico se supriman con la flexión forzada del tronco del neonato o lactante⁽⁶⁶⁾. Son frecuentes las apneas coincidiendo con la fase de rigidez tónica y esta situación puede comprometer la vida del paciente⁽⁶⁶⁾. Posteriormente, en edad preescolar, desarrollan mioclonías nocturnas y episodios de sobresalto con rigidez tónica llamativa que provoca su caída al suelo y una marcha insegura y titubeante. Estos espasmos se pueden precipitar por un susto o ruido inesperado y por el frío⁽⁶⁵⁻⁶⁶⁾. En su evolución natural, lo común es que se vayan espaciando estos episodios con la edad y suelen ceder entre los 3-6 años. No obstante, la reacción anómala de sobresalto suele durar durante toda la vida. Por otra parte, existen formas menores⁽⁶³⁾ que se caracterizan sólo por sobresaltos desencadenados por estímulos sonoros, visuales o somatosensoriales (la percusión del dorso de la nariz ocasiona sacudidas simétricas de las 4 extremidades). Esta forma minor no suele presentar evidencia de alteración genética⁽⁶³⁾. Puede ser muy difícil diferenciar esta enfermedad de las auténticas crisis tónicas epilépticas y de la epilepsia del sobresalto y se requiere realizar registros críticos con vídeo-EEG-poligrafía⁽⁵⁾. Las formas muy progresivas e invalidantes necesitan tratamiento con benzodiazepinas (clonazepam, clobazam), valproato sódico (VPA) y/o Vigabatrina (VGB)^(5,64).

– *Vértigo paroxístico benigno infantil*: descrito inicialmente por Basser en 1964⁽⁶⁷⁾ en preescolares con episodios paroxísticos de alteración del equilibrio. Estos niños presentan ataques recurrentes de vértigo y/o desequilibrio con “seudoataxia” que se presenta de forma recurrente entre los 1-5 años de edad⁽⁶⁷⁻⁷⁰⁾. Los episodios son de muy breves segundos de duración y no alteran el nivel de conciencia. Durante el acceso vertiginoso el niño se muestra aterrado y se agarra a la madre o bien se tira al suelo y permanece acostado. No existen desencadenantes ni precipitantes aparentes. Algunos pacientes asocian palidez, nistagmus ocular, náuseas y/o vómitos. La frecuencia de los episodios es muy variable de paciente a paciente e incluso en un mismo niño. El diagnóstico diferencial se debe realizar con las ataxias recurrentes y con las crisis parciales complejas, aunque la historia clínica suele bastar para llegar al diagnóstico⁽⁷⁰⁾. Desaparecen casi siempre en torno a los 5-6 años de edad y a veces se asocian a cefalea en los casos de presentación más tardía⁽⁶⁸⁾. Las pruebas calóricas vestibulares son anómalas hasta en el 50% de los pacientes y pueden incluso desencadenar el episodio⁽⁶⁹⁾. Actualmente, se piensa que este síndrome es un equivalente migrañoso y como tal será discutido en otro capítulo de esta monografía.

– *Spasmus nutans*: debuta en lactantes previamente sanos entre los 3-9 meses de edad. Estos niños asocian nistagmus ocular uni o bilateral con movimientos cefálicos de lateralización compensadores del nistagmus y un torticollis concomitante⁽⁷¹⁻⁷⁴⁾. El nistagmus suele ser monocular y horizontal y los casos bilaterales casi siempre son asimétricos⁽⁷²⁾. Los movimientos cefálicos remedan un gesto de negación y desaparecen claramente durante el sueño. Sin embargo estos episodios aumentan llamativamente al fijar la atención del niño en un objeto. Estos pacientes suelen presentar diferentes grados de déficit visual de forma evolutiva y su pronóstico visual a largo plazo es incierto⁽⁷⁴⁾. Los movimientos oculares y cefálicos se atenúan a partir del segundo año de vida⁽⁷³⁾. En estos lactantes, el diagnóstico diferencial se debe realizar con la patología de la vía óptica (principalmente, tumores de nervio óptico y/o del quiasma óptico), por lo cual es fundamental realizar una RMN cerebral y de órbitas en estos casos⁽⁷⁴⁾. Por otra parte, es fundamental diferenciar este cuadro del nistagmus congénito, que suele ser bilateral, y de los movimientos oculares y cefálicos de los lactantes con ceguera congénita⁽⁷³⁾.

– *Hemiplejía alterna*: es un cuadro clínico de difícil ubicación nosológica que podría estar emparentado con la migraña o con las distonías paroxísticas⁽⁷⁵⁾. Debuta en lactantes menores de 6 meses y se manifiesta con hemiplejía flácida, trastornos oculomotores, signos vegetativos y espasmos distónicos, alternando de uno a otro hemicuerpo⁽⁷⁵⁻⁷⁷⁾. Todos los síntomas desaparecen cuando el paciente se duerme. Los estudios complementarios son repetidamente normales, aunque los EEG pueden mostrar cierto grado

de lentificación del trazado⁽⁷⁵⁾. Puede repetirse varias veces al mes y su duración oscila desde varios minutos a varios días. Evoluciona con el tiempo hacia el desarrollo de una encefalopatía con retraso psicomotor, coreoatetosis, distonía y piramidalismo⁽⁷⁶⁾. El tratamiento con flunarizina es beneficioso en algunos pacientes⁽⁷⁷⁾. Este tema se expondrá con mayor amplitud en el capítulo de los EPNE tipo migraña con aura prolongada.

– *Disquinesias paroxísticas (DP)*: son un grupo de trastornos paroxísticos de difícil diagnóstico diferencial con la epilepsia⁽⁵⁾, ya que tienen en común su carácter paroxístico y la respuesta a fármacos anticomiciales (carbamacepina, fenitoína, benzodiacepinas, etc.). Sin embargo, las DP no tienen alteración de conciencia, a pesar de que el episodio pueda durar varias horas; el movimiento consiste en una contractura o postura distónica, coreica o incluso balística; y además el EEG crítico es siempre normal en estos casos. Por otra parte, existen DP cinesiógenas en las que el movimiento brusco desencadena el episodio, lo cual no ocurre en las auténticas crisis epilépticas. En el grupo de las DP se distinguen⁽⁷⁸⁾, atendiendo a sus mecanismos precipitantes o desencadenantes, una forma cinesiógena (PKD), una forma no cinesiógena (PNKD) y una variante desencadenada o inducida por el ejercicio (PDIE). Se especula con una posible alteración de los neurotransmisores de la vía de la dopamina en estos pacientes con alteración en las neuronas nigroestriadas⁽⁵⁾.

- *Diskinesia paroxística cinesiógena (PKD)*: también denominada coreoatetosis paroxística cinesiógena. Fue descrita por vez primera por Kertesz en 1967⁽⁷⁹⁾. Debuta en la infancia tardía, muchas veces entre los 5-15 años⁽⁷⁸⁾, y tiene un carácter hereditario de tipo autosómico dominante⁽⁸⁰⁾ o recesivo⁽⁷⁹⁾ o bien, más frecuentemente, se comporta como un cuadro esporádico⁽⁷⁸⁾. Los episodios paroxísticos se caracterizan por movimientos coreoatéticos que afectan a la musculatura axial y las extremidades durante unos segundos y que se repiten muchas veces a lo largo del día⁽⁷⁸⁻⁸⁰⁾. Algunos casos combinan coreoatetosis, distonía y balismo. La afectación es frecuentemente unilateral, aunque se han descrito formas bilaterales. En ocasiones, los niños describen un aura tipo parestesias. Suelen desencadenarse por los movimientos voluntarios bruscos. La conciencia está preservada en todo momento. Es difícil realizar el diagnóstico diferencial con la epilepsia parcial⁽⁷⁸⁾. No obstante, los trazados vídeo-EEG-poligráficos críticos son normales, lo cual permite clarificar la etiología en la gran mayoría de los casos^(5,78). La evolución natural del cuadro es hacia una disminución progresiva de la frecuencia, a medida que el niño va aprendiendo a controlarse y a contrarrestar la causa desencadenante. Por la alta frecuencia de episodios paroxísticos, estos pacientes necesitan habitualmente terapia^(4,5,78-80) y se be-

nefician del tratamiento con fenitoína (PHT), carbamazepina (CBZ), clonazepam (CNZ) o lamotrigina (LTG). Como alternativa terapéutica se puede utilizar flunarizina⁽⁸¹⁾ o bien L-dopa⁽⁸²⁾. Se discute la relación entre la PKD y la epilepsia, y de hecho se han identificado familias con coreoatetosis paroxística cinesiógena y convulsiones familiares infantiles benignas, con un posible ligamiento en la región pericéntrica del cromosoma 16⁽⁸³⁾.

- *Diskinesia paroxística no cinesiógena* (PNKD): también conocida como coreoatetosis distónica o síndrome de Mount-Reback⁽⁵⁾. Es mucho menos frecuente que la PKD. Tiene una herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta. Se ha localizado la alteración genética responsable en la región 2q31-36⁽⁸⁴⁾. Esta DP debuta en la edad escolar o en la adolescencia. No se desencadena por los movimientos voluntarios, pero puede precipitarse por la ingesta de alcohol, café o chocolate, o bien por el frío o la fatiga⁽⁷⁸⁾. Los episodios de coreoatetosis y/o distonía duran entre varias horas y varios días⁽⁸⁴⁾. Los pacientes tienen un bajo número de episodios al año. La alteración motora puede ser uni o bilateral, siendo más frecuente esta última situación. Los trazados vídeo-EEG-poligráficos críticos son totalmente normales⁽⁵⁾. Esta forma de DP responde peor a los fármacos^(4,5,85,86), aunque hay casos que se benefician del tratamiento con CNZ, oxacepam, CBZ, VPA, acetazolamida, haloperidol o gabapentina (GBP).
- *Diskinesias paroxísticas tras ejercicio* (PDIE): también conocida como DP tipo Lance⁽⁸⁷⁾. Son episodios desencadenados tras el ejercicio o esfuerzo físico prolongados⁽⁸⁷⁻⁸⁹⁾. Afecta a los miembros inferiores y suelen tener un componente distónico^(78,87). Aparecen habitualmente entre los 3 y los 20 años de edad. Los episodios suelen durar entre 5 y 30 minutos. La gran mayoría de los casos son esporádicos^(88,89). Algunos pacientes responden bien a la CBZ, L-dopa y/o anticolinérgicos^(78,89).
- *Diskinesias paroxísticas hipnagógicas*: movimientos coreoatetóticos, distónicos y balísticos que aparecen durante el sueño NREM y que no se acompañan de alteraciones en el registro vídeo-EEG-poligráfico de sueño^(4,5). La mayoría de los casos tienen una herencia autosómica dominante, aunque existen casos esporádicos⁽⁷⁸⁾. Muchos de los casos descritos previamente como distonía paroxística hipnagógica nocturna son realmente pacientes con epilepsia frontal nocturna autosómica dominante, por lo cual muchos autores cuestionan que se mantenga la categoría nosológica de esta entidad⁽⁹⁰⁾.
 - *Ataxia familiar recurrente*: la ataxia cerebelosa intermitente familiar tiene un patrón de herencia autosómica do-

minante. Se distinguen 2 formas clínicas y evolutivas denominadas tipo 1 y tipo 2. Estos episodios paroxísticos se deben diferenciar de la patología vascular de fosa posterior, de la migraña basilar, de las metabopatías de curso recurrente-intermitente (por déficit parcial enzimático del metabolismo intermediario), de las diskinesias paroxísticas y de los estados de mal no convulsivos de las encefalopatías epilépticas tipos síndrome de Lennox-Gastaut^(1,5).

- *Ataxia episódica tipo 1*: denominada también ataxia paroxística asociada a mioquimia. Es una canalopatía producida por mutaciones puntuales en la región cromosómica 12q, con afectación del canal del potasio KCNA1⁽⁹¹⁾. Debuta entre los 5-7 años de edad, con episodios paroxísticos que asocian marcha inestable, temblores y visión borrosa^(91,92). Estos ataques suelen desencadenarse por determinados movimientos posturales y por el sobresalto, por lo cual puede ser difícil de diferenciar de la PKD⁽⁵⁾. El EMG muestra actividad continua de unidad motora con evidencia de neuromiotonía. La acetazolamida reduce la frecuencia de estos episodios y algunos pacientes también responden a la administración de PHT^(5,92).
- *Ataxia episódica tipo 2*: también denominada ataxia recurrente sensible a la acetazolamida. Es una canalopatía que debuta en el niño escolar o adolescente con episodios recurrentes de ataxia, vértigo, vómitos y nistagmus. El gen responsable se ha localizado en la región cromosómica 19p⁽⁹³⁾. Los episodios suelen desencadenarse por el estrés emocional y el ejercicio físico, pero no por los sobresaltos⁽⁵⁾. Algunos casos se presentan sólo con ataxia y/o nistagmus en sacudidas. La RMN cerebral muestra atrofia de vermis cerebeloso en algunos pacientes, de forma evolutiva. La acetazolamida es eficaz como medicamento profiláctico en todos los casos⁽⁵⁾.
 - *Tics infantiles*: representan los movimientos anormales más frecuentes de la infancia^(4,5). Se describen como movimientos involuntarios, estereotipados, bruscos, breves, sin finalidad, repetitivos, no rítmicos, que reproducen actos de la vida cotidiana y pueden ser controlados total o parcialmente por el paciente^(1-5,94-98). El niño es capaz de reproducir los movimientos anormales cuando se le pide que lo haga. Suelen predominar en el área facial, cuello y hombros. Mejoran al distraer al niño, ceden durante el sueño y empeoran claramente con factores estresantes. Estos pacientes pueden tener más de un tic simultáneamente o bien presentar distintos tipos de tics de forma evolutiva. Se distinguen tics motores⁽⁹⁴⁻⁹⁶⁾ que pueden ser simples (tónicos, clónicos o distónicos) o bien complejos (actos motores elaborados con carácter intencionado o no intencionado); y, por otra parte, se describen tics fonatorios⁽⁹⁴⁻⁹⁶⁾ que pueden ser simples (sonidos guturales o vocalizaciones sin sentido) o bien complejos (coprolalia, ecolalia, palilalia). La mayoría son idio-

páticos y suelen tener un curso transitorio con remisión espontánea. No obstante, existen tics sintomáticos⁽⁹⁶⁾ que pueden presentarse tras encefalitis, traumatismos craneales, isquemia cerebral, intoxicaciones, ingesta de fármacos estimulantes del SNC, cromosopatías, enfermedades heredodegenerativas del SNC, etc. Atendiendo a su gravedad y curso evolutivo, distinguimos⁽⁹⁴⁻⁹⁶⁾ tics transitorios (con duración entre 1 mes y 1 año), tics crónicos (de duración mayor de 1 año), tics recurrentes (de curso subagudo) y el síndrome de Gilles de la Tourette (de duración crónica, asociando diversos tipos de tics motores y fonatorios, alteraciones comportamentales, problemas de aprendizaje y semiología obsesivo-compulsiva). Es difícil confundir los tics con crisis epilépticas, aunque algunas formas axo-riзомélicas pueden simular mioclonías y algunos tics complejos pueden confundir con los automatismos motores de una crisis parcial compleja⁽¹⁻⁵⁾. Rara vez necesitan medicación⁽⁹⁷⁾. No obstante, es importante explicar a la familia que no se trata de una patología neurológica o psiquiátrica y se deben dar pautas para evitar posibles desencadenantes o agravantes. En estos pacientes, muchos de ellos, también con hiperactividad y déficit de atención, es importante intentar no utilizar medicación estimulante que podría agravar la clínica de los tics⁽⁹⁶⁾. Los casos más severos e invalidantes se benefician del tratamiento con haloperidol, pimozida, tiaprida o risperidona^(4,5,97,98). Algunos pacientes con tics crónicos se benefician llamativamente de las técnicas de psicoterapia y del tratamiento repetitivo con sesiones de bio-*feedback*^(97,98).

BIBLIOGRAFÍA

1. Fejerman N, Medina CS, Caraballo RN. Trastornos paroxísticos y síntomas episódicos no epilépticos. En: Fejerman N, Fernández-Álvarez E, eds. Neurología Pediátrica. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana S.A.; 1997. p. 584-99.
2. Nieto Barrera M. Trastornos paroxísticos y síntomas episódicos no epilépticos. Rev Neurol 1999; 28: 73-6.
3. Palencia R. Trastornos paroxísticos motores no epilépticos. An Esp Pediatr 2001; 54 (Supl 4): 180-6.
4. López-Terradas Covisa JM. Trastornos paroxísticos motores. Rev Neurol 1999; 28: 89-97.
5. Fernández-Álvarez E, Aicardi J. Movement disorders in childhood. London: Mac Keith Press; 2001.
6. Besag FMC. Myoclonus and Infantile Spasms. En: Robertson MM, Eapen V, eds. Movement and allied disorders in childhood. Chichester: John Wiley and Sons, Ltd.; 1995. p. 149-76.
7. Brodeux C, Montplaisir J, Godbout R, Marinier R. Treatment of restless legs syndrome and periodic movements during sleep with L-dopa: A double-blind controlled study. Neurology 1988; 38: 1845-8.
8. Bressman S, Fahn S. Essential Myoclonus. En: Fahn S, Marsden CD, Van Woert MH, eds. Advances in Neurology, vol. 43. Myoclonus. New York: Raven Press; 1986. p. 287-94.
9. Trinidad KS, Kurlan R. Chorea, Athetosis, Distonía, Tremor and Parkinsonism. En: Robertson MM, Eapen V, eds. Movement and allied disorders in childhood. Chichester: John Wiley and Sons, Ltd.; 1995. p. 105-48.
10. Ware JC, Rugh J. Destructive bruxism: Sleep stage relationship. Sleep 1988; 11: 172-81.
11. Hartman E. Bruxism. En: Kryger MH, ed. Principles and practice of sleep medicine. Philadelphia: W.B. Saunders Co.; 1989. p. 385-8.
12. Kramer U, Nevo Y, Harel S. Jittery babies: A short-term follow-up. Brain Dev 1994; 16: 112-4.
13. Parker S, Zuckerman B, Bauchner H. Jitteriness in full-term neonates: Prevalence and correlates. Pediatrics 1990; 85: 17-23.
14. Coulter DL, Allen RJ. Benign neonatal myoclonus. Arch Neurol 1982; 39: 191-2.
15. Di Capua M, Fusco L, Ricci S, Vigebrano F. Benign neonatal sleep myoclonus: Clinical features and video-polygraphic recordings. Movement Disord 1993; 8: 191-4.
16. Tardieu M, Khoury W, Naveler Y. Un syndrome spectaculaire et bénin de convulsions néonatales: les myoclonies du sommeil profond. Arch Fr Pediatr 1986; 43: 259-60.
17. Alfonso I, Papazian O, Aicardi J, Jeffries HE. A simple maneuver to provoke benign neonatal sleep myoclonus. Pediatrics 1995; 96: 1161-3.
18. Fejerman N. Mioclonías benignas de la infancia temprana. Comunicación preliminar. Actas IV Jornadas Rioplatenses de Neurología Infantil. En: Neuropediatría Latinoamericana. Montevideo: Delta; 1976. p. 131-4.
19. Fejerman N. Mioclonías benignas de la infancia temprana. An Esp Pediatr 1984; 21: 725-31.
20. Lombroso CT, Fejerman N. Benign myoclonus of early infancy. Ann Neurol 1977; 1: 138-48.
21. Dravet C, Giraud N, Bureau M. Benign myoclonus of early infancy or benign nonepileptic infantile spasms. Neuropediatrics 1986; 17: 33-8.
22. Caviedes Altable BE, Moreno Belzue C, Arteaga R, Herranz JL. Mioclonías benignas de la infancia temprana. An Esp Pediatr 1992; 36: 496-7.
23. Pachatz C, Fusco L, Vigebrano F. Benign myoclonus of early infancy. Epileptic Dis 1999; 1: 57-61.
24. Ouvrier RA, Billson F. Benign paroxysmal tonic upgaze of childhood. J Child Neurol 1988; 3: 177-80.
25. Ahn JC, Hoyt WF, Hoyt CS. Tonic upgaze in infancy. Arch Ophthalmol 1989; 107: 57-8.
26. Deonna T, Roulet E, Meyer HU. Benign paroxysmal tonic upgaze of childhood. A new syndrome. Neuropediatrics 1990; 21: 213-4.
27. Echenne B, Rivier F. Benign paroxysmal tonic upward gaze. Pediatr Neurol 1992; 8: 154-5.
28. Campistol J, Prats JM, Garaizar C. Benign paroxysmal tonic upgaze of childhood with ataxia. A neuroophthalmological syndrome of familial origin? Dev Med Child Neurol 1993; 35: 436-9.
29. Guerrini R, Belmante A, Corrozzo R. Paroxysmal tonic upgaze of childhood with ataxia: A benign transient dystonia with autosomal dominant inheritance. Brain Dev 1998; 20: 116-8.

30. Hayman M, Harvey AS, Hopkins IJ. Paroxysmal tonic upgaze: A reappraisal of outcome. *Ann Neurol* 1998; 43: 514-20.
31. Willemsse J. Benign idiopathic dystonia in the first year of life. *Dev Med Child Neurol* 1986; 28: 355-63.
32. Deonna T, Ziegler AL, Nielsen J. Transient idiopathic dystonia in infancy. *Neuropediatrics* 1991; 22: 220-4.
33. Angelini L, Rumi V, Lamperti E, Nardocci N. Transient paroxysmal dystonia in infancy. *Neuropediatrics* 1988; 19: 171-4.
34. Snyder CH. Paroxysmal torticollis in infancy: a possible form of labyrinthitis. *Am J Dis Child* 1969; 117: 458-60.
35. Deonna T, Martin D. Benign paroxysmal torticollis in infancy. *Arch Dis Child* 1981; 56: 956-9.
36. Oliván-Gonzalvo G. Torticollis paroxístico benigno infantil. *An Esp Pediatr* 1996; 44: 615-6.
37. Vanasse M, Bedard P, Andermann F. Shuddering attacks in children: an early clinical manifestation of essential tremor. *Neurology* 1976; 26: 1027-30.
38. Holmes GL, Russman BS. Shuddering attacks. *Am J Dis Child* 1986; 140: 72-3.
39. Pranzatelli MR. Antidyskinetic drugs therapy for pediatric movement disorders. *J Child Neurol* 1996; 11: 355-69.
40. Backwin H, Backwin RM. Behaviour disorders in children. Philadelphia: W.B. Saunders Co.; 1972.
41. Sallustro F, Atwell CW. Body rocking, head banging and head rolling in normal children. *J Pediatr* 1978; 93: 704-8.
42. Tan A, Salgado M, Fahn S. The characterization and outcome of stereotypic movements in nonautistic children. *Movement Disord* 1997; 12: 47-52.
43. Thelen E. Rhythmical stereotypies in normal human infants. *Anim Behav* 1979; 27: 699-715.
44. Thelen E. Determinants of amount of stereotyped behaviour in normal human infants. *Ethol Sociobiol* 1980; 1: 141-50.
45. Fernández-Álvarez E, Camino A, Pineda M, Bidegain I. Enfermedad de Kinsbourne. Estudio de cuatro casos. *An Esp Pediatr* 1978; 11: 461-4.
46. Boltshauser E, Deonna T, Hirt HR. Myoclonic encephalopathy of infants or "dancing eyes syndrome". Report of 7 cases with long-term follow-up and review of the literature. *Helv Paediatr Acta* 1979; 34: 119-33.
47. Hammer MS, Larsen MB, Stack CV. Outcome of children with opsoclonus-myoclonus syndrome regardless of etiology. *Pediatr Neurol* 1995; 13: 21-4.
48. Shawkat FS, Harris M, Wilson J, Taylor DSI. Eye movements in children with opsoclonus-polymyoclonus. *Neuropediatrics* 1993; 24: 218-23.
49. Mitchell WG, Davalos-González Y, Brumm VL, Aller SK, Burger E, Turkel SB, et al. Opsoclonus-ataxia ocasionado por neuroblastoma infantil. Secuelas sobre el desarrollo y secuelas neurológicas evolutivas. *Pediatrics* (Ed esp.) 2002; 53: 62.
50. Koch PS, Raffensperger JG, Berry S, Larsen MB, Johnstone HS, Chou P, et al. Long-term outcome in children with opsoclonus-myoclonus and ataxia and coincident neuroblastoma. *J Pediatr* 1994; 125: 712-6.
51. Eiris J del Río M, Castro Gago M. Inmunoglobulin G for the treatment of opsoclonus-myoclonus syndrome. *J Pediatr* 1997; 129: 175.
52. Kaplan BJ, Mickle JP, Parkhurst R. Cystoperitoneal shunting for congenital arachnoid cysts. *Child's Brain* 1984; 11: 304-11.
53. Pollack IF, Schor NF, Martínez J, Towbin R. Bobble-head doll syndrome and drop attacks in a child with a cystic choroid plexus papiloma of the third ventricle. *J Neurosurg* 1995; 83: 729-32.
54. Goikhman Y, Zeljuk N, Peled N, Michowiz S. Bobble-head doll syndrome: A surgical treatable condition manifested as a rare movement disorder. *Movement Disord* 1998; 13: 192-4.
55. Fahn S, Marsden CD, Van Woert MH. Definition and classification of myoclonus. *Adv Neurol* 1986; 43: 1-5.
56. Fejerman N. Myoclonies et épilepsies chez l'enfant. *Rev Neurol* 1991; 147: 782-97.
57. Obeso JA, Artieda J, Luquin MR. Antimyoclonic effect of piracetam. *Clin Neuropharmacol* 1986; 9: 58-64.
58. Gellis SS, Feingold M. Syndrome of hiatus hernia with torsion spasms and abnormal posturing. *Am J Dis Child* 1971; 121: 53-4.
59. Werlin SL, de Souza BJ, Hogan WJH. Sandifer syndrome: An unappreciated clinical entity. *Dev Med Child Neurol* 1980; 22: 374-8.
60. Mandel H, Tirosh E, Berant M. Sandifer syndrome reconsidered. *Acta Paediatr Scand* 1989; 78: 797-9.
61. Brune W, Weber RG, Saul B, Von Knebel M, Grond-Ginsbach C. A GLRA1 null mutation in recessive hyperekplexia challenges the functional role of glycine receptors. *Am J Hum Genet* 1996; 58: 989-97.
62. Andrew M, Owen MJ. Hyperekplexia: abnormal startle response due to glycine receptor mutations. *Br J Psychiatry* 1997; 170: 106-8.
63. Tyjssen MA, Padberg GW, Van Dijk JG. The startle pattern in the minor form of hyperekplexia. *Arch Neurol* 1996; 53: 608-13.
64. Tyjssen MA, Schoemaker HC, Edelbroek PJ, Roos RA, Cohen AF, Van Dijk JG. The effects of clonazepam and vigabatrin in hyperekplexia. *J Neurol Sci* 1997; 149: 63-7.
65. Lobera E, Campistol J, García-García JJ, Colomer J, Riverola A. Hyperekplexia congénita como causa de hipertonia neonatal. *Rev Neurol* 1997; 25: 86-8.
66. Vigebrano F, di Capua M, Dalla Bernardina B. Startle disease: An avoidable cause of sudden infant death. *Lancet* 1989; 1: 216.
67. Basser LS. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Brain* 1964; 87: 141-5.
68. Eeg-Olofsson O, Odkvist L, Lindskog U, Andersson B. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Acta Otolaryngol* 1982; 93: 283-9.
69. Koenisberger MR, Chutorian AM, Gold AP, Schevy MS. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Neurology* 1970; 20: 1108-11.
70. Fejerman N, Kotelnikow I. Vértigo paroxístico benigno. *Rev Hosp. Niños Bs As* 1977; 73: 3-6.
71. Gottlob Y, Zubkov A, Catalano RA. Signs distinguishing spasmus nutans (with or without central nervous system lesions) from infantile nystagmus. *Ophthalmology* 1990; 97: 166-75.
72. Antony JH, Ouvrier RA, Wise G. Spasmus nutans, a mistaken identity. *Arch Neurol* 1980; 37: 373-5.

73. Doummar D, Roussat B, Beauvais P. Spasmus nutans: à propos de 16 cases. *Arch Pediatr* 1998; 5: 264-8.
74. Farmer J, Hyot CS. Monocular nystagmus in infancy and early childhood. *Am J Ophthalmol* 1984; 98: 504-9.
75. Aicardi J, Bourgeois M, Goutières F. Alternating hemiplegia in childhood: Clinical findings and diagnostic criteria. En: Andermann F, Aicardi J, Vigebano F, eds. *Alternating hemiplegia in childhood*. New York: Raven Press; 1995. p. 3-18.
76. Sakuragawa N. Clinical findings in 23 Japanese patients with alternating hemiplegia in childhood. En: Andermann F, Aicardi J, Vigebano F, eds. *Alternating hemiplegia in childhood*. New York: Raven Press; 1995. p. 43-7.
77. Casaer P. Flunarizine in alternating hemiplegia in childhood: An international study of 12 children. *Neuropediatrics* 1987; 18: 191-5.
78. Demirkiran M, Jankovic J. Paroxysmal dyskinesias: Clinical features and classification. *Ann Neurol* 1995; 38: 571-9.
79. Kertesz A. Paroxysmal kinesigenic choreoathetosis: An entity within the paroxysmal choreoathetosis syndrome. Description of ten cases including one autopsied. *Neurology* 1967; 17: 680-90.
80. Hudgins RL, Corbin KB. An uncommon seizure disorder: Familial Paroxysmal choreoathetosis. *Brain* 1966; 89: 199-204.
81. Lou HC. Flunarizine in paroxysmal choreoathetosis. *Neuropediatrics* 1989; 20: 110-2.
82. Long SC, Ong YY. Paroxysmal kinesigenic choreoathetosis: Report of a case relieved by L-dopa. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1973; 36: 921-4.
83. Szepetowski P, Rochette J, Berquin P, Piussan C, Lathrop GM, Monaco AP. Familial infantile convulsions and paroxysmal choreoathetosis: A new neurological syndrome linked to the pericentric region of human chromosome 16. *Am J Hum Genet* 1997; 61: 889-98.
84. Raskind WH, Bolin T, Wolff J, Fink J, Matsushita M, Litt M, et al. Further localization of a gene for paroxysmal dystonic choreoathetosis to a 5-cM region on chromosome 2q34. *Hum Genet* 1998; 102: 93-7.
85. Chudnow RS, Mimbela RA, Owen DB, Roach ES. Gabapentin for familial paroxysmal dystonic choreoathetosis. *Neurology* 1997; 49: 1441-2.
86. Artigas J, Lorente I. Utilización de la carbamacepina en la coreoatetosis paroxística y en la corea de Sydenham. *An Esp Pediatr* 1989; 30: 41-4.
87. Lance JW. Familial paroxysmal dystonic choreoathetosis and its differentiation with related syndromes. *Ann Neurol* 1977; 12: 285-93.
88. Nardocci N, Lamperti E, Rumi V, Angelini L. Typical and atypical forms of paroxysmal choreoathetosis. *Dev Med Child Neurol* 1989; 31: 670-81.
89. Bhatia KP, Soland VL, Bhatt MH. Paroxysmal exercise-induced dystonia: eight new sporadic cases and review of the literature. *Movement Disord* 1997; 12: 1007-12.
90. Meierkord H, Fish DR, Smith SJM. Is nocturnal paroxysmal dystonia a form of frontal lobe epilepsy? *Movement Disord* 1992; 7: 38-42.
91. Browne DL, Gancher ST, Nutt JG. Episodic ataxia/myokimia syndrome is associated with point mutations in the human potassium channel gene KCNA1. *Nature Genet* 1994; 8: 136-40.
92. Donat JR, Auger R. Familial periodic ataxia. *Arch Neurol* 1979; 36: 568-9.
93. Vahedi K, Joutel K, Van Bogaert P. A gene for hereditary paroxysmal cerebellar ataxia maps to chromosome 19p. *Ann Neurol* 1995; 37: 289-93.
94. Jankovic J. Phenomenology and classification of tics. *Neurol Clin* 1997; 15: 267-75.
95. Leung AK, Fagan JE. Tic disorders in childhood and beyond. *Postgrad Med* 1989; 86: 251-2.
96. Kumar, Lang AE. Tourette syndrome. Secondary tic disorders. *Neurol Clin* 1997; 15: 309-31.
97. Peterson AL, Campise RL, Azrin NH. Behavioral and pharmacological treatment for tics and habit disorders: a review. *J Dev Behav Pediatr* 1994; 15: 430-41.
98. Leckman JF, Peterson BS, Pauls DL, Cohen DJ. Tic disorders. *Psychiat Clin North Am* 1997; 20: 839-61.

Parasomnias: fenómenos episódicos del sueño

R. Peraita Adrados

*Unidad de Sueño y Epilepsia.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid*

RESUMEN

Las parasomnias consisten en fenómenos episódicos del sueño caracterizados por una activación del SNC que involucra al soma a través de las vías motoras y/o al sistema nervioso vegetativo, o a las funciones psíquicas. La prevalencia de las parasomnias es mayor en edad pediátrica, lo que sugiere que factores madurativos y del desarrollo son importantes en su etiología.

El diagnóstico se basa en la historia clínica y de sueño; en la exploración neurológica y neuropsicológica; y en el registro vídeo-EEG-polisomnográfico.

Las parasomnias se dividen en cuatro grupos atendiendo al periodo de sueño en el que aparecen: transición vigilia-sueño, sueño NREM, sueño REM y despertar.

El registro EEG de las parasomnias muestra una combinación de frecuencias alfa, theta y delta, sin un patrón típico de vigilia. El registro vídeo-EEG-PSG demuestra en muchos casos el factor desencadenante de la parasomnia: apnea obstructiva, reflujo gastro-esofágico, movimientos periódicos de las piernas, etc. El diagnóstico diferencial con las crisis epilépticas se basa en: a) presencia de crisis diurnas y nocturnas en la epilepsia; b) la semiología electroclínica; c) la aparición de anomalías paroxísticas intercríticas o críticas en el EEG; y d) la respuesta al tratamiento anticonvulsivo.

Las parasomnias provocan fragmentación y escasa eficiencia del sueño. Durante el día aparecen síntomas de somnolencia y trastornos del aprendizaje.

La monitorización vídeo-PSG posibilita un diagnóstico de certeza y un tratamiento adecuado.

Palabras Clave: Genética; Parasomnias infantiles; Sueño; Vídeo-EEG-Polisomnografía.

ABSTRACT

Parasomnias are episodic phenomena characterized by an activation of the CNS involving the motor and/or autonomic systems, and the psychological functions. The prevalence of parasomnias is high in children suggesting that maturational and developmental factors are of major importance in their etiology. The diagnosis is based on the child's clinical and sleep history, family history, physical, neurological and neuropsychological examinations and a video-polysomnography. Parasomnias are divided into four groups depending on the onset period during the night: wakefulness-sleep transition, non-REM sleep, REM sleep or arousal. The EEG shows a combination of alpha, theta and delta frequencies without evidence of clear wakefulness. The video-PSG may reveal a trigger: obstructive sleep apnea, gastroesophageal reflux, or periodic leg movements of sleep. The differential diagnosis with an epileptic seizure is based on: a) the presence of nocturnal and diurnal episodes in epilepsy; b) the electroclinical semiology; c) the appearance of interictal and/or ictal discharges on the EEG; d) the response to antiepileptic therapy. Parasomnias provoke a fragmentation of nocturnal sleep and decrease its efficiency. The child will suffer from daytime hypersomnolence and learning difficulties. Video-PSG monitoring will provide an accurate diagnosis and allow adequate therapy.

Key Words: Genetics; Child's parasomnias; Sleep; Video-EEG-Polysomnography.

Correspondencia: Rosa Peraita Adrados. Unidad de Sueño y Epilepsia. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. C/ Dr. Esquerdo, 46. 28007 Madrid.
e-mail: mperaita.hgugm@salud.madrid.org
Recibido: Noviembre 2004

REV ESP PEDIATR 2005;61(1):49-54

INTRODUCCIÓN

Las parasomnias consisten en fenómenos episódicos que perturban el sueño nocturno sin que sus mecanismos de con-

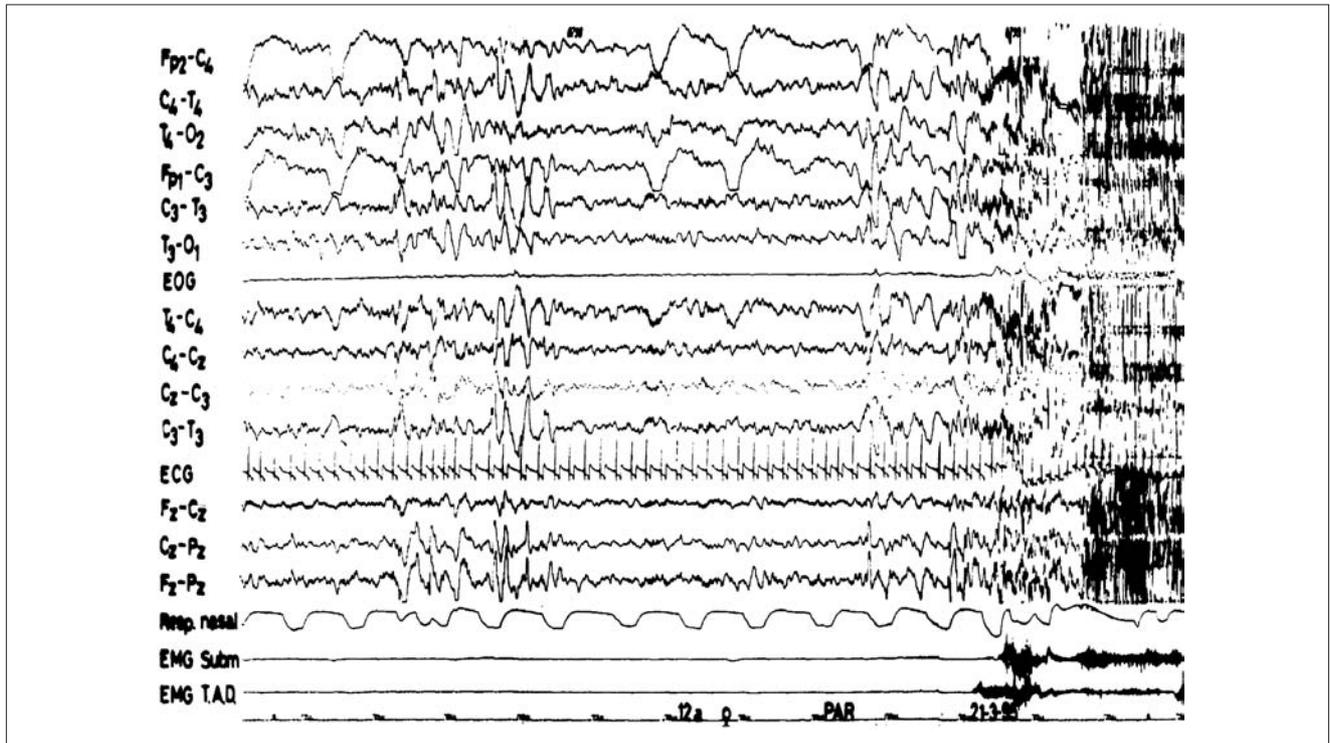


FIGURA 1. Registro vídeo-EEG-poligráfico de sueño (13 canales de EEG en derivaciones bipolares, EOG, ECG, respiración nasal y EMGs de los músculos submentonianos y tibial anterior dcho.) Episodio de balanceo del cuerpo en una niña de 12 años durante una fase 2-NREM. Se observa, después de un complejo K, artefactos debidos a los movimientos rítmicos. Se aprecia también una activación autonómica con taquicardia y taquipnea. El episodio no interrumpe el sueño.

trol, ni los de la vigilia, estén directamente involucrados. Estos trastornos representan episodios de activación del sistema nervioso central que implican al soma a través de las vías motoras y/o al sistema nervioso vegetativo, o a las funciones psíquicas. La prevalencia de las parasomnias es mayor en edad pediátrica, lo que sugiere que los factores madurativos y del desarrollo adquieren una gran importancia en la etiología de estos trastornos⁽¹⁾. Las parasomnias en edad pediátrica son motivo de consulta muy frecuente en las unidades de sueño.

El estudio genético de las parasomnias está dando sus primeros frutos y algunos resultados que se han publicado recientemente los detallaremos a lo largo de este capítulo.

CLASIFICACIÓN

Desde un punto de vista didáctico y siguiendo la Clasificación Internacional de los Trastornos de Sueño (ICSD), de la Asociación Americana de Centros de Estudio de Sueño (ASDA, 1990), las parasomnias se clasifican en cuatro grupos atendiendo al periodo de sueño en el que hacen su aparición: transición vigilia-sueño, sueño NREM (sueño lento ligero y sueño lento profundo), sueño REM o paradójico y despertar⁽²⁾.

EPIDEMIOLOGÍA, CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y GENÉTICA

Trastornos de la transición vigilia-sueño

Tienen lugar durante el adormecimiento y/o al despertar. Se trata de fenómenos fisiológicos que se consideran anormales en función de su frecuencia e intensidad.

Los **movimientos rítmicos del sueño** (*jactatio capitis nocturna*) se caracterizan por estereotipias de la cabeza (movimientos antero-posteriores o circulares) o de todo el cuerpo (balanceo). Aparecen antes del año de vida (6-10 meses) y pueden persistir en la adolescencia e incluso en edad adulta como un hábito adquirido. Son más frecuentes en el sexo masculino en una proporción 2/1. Estudios recientes demuestran que estas parasomnias pueden observarse, además de en la transición de la vigilia al sueño, en sueño NREM e incluso en sueño REM y no interrumpir el sueño (Fig. 1). Su etiología es desconocida y suele haber antecedentes familiares en un 20% de casos y se han descrito casos en gemelos⁽³⁾.

El tratamiento debe ser preventivo de las posibles lesiones (casco protector, pared acolchada, etc.).

Los **sobresaltos hípnicos** consisten en sacudidas musculares de las extremidades que llegan a despertar al sujeto.

Son fenómenos muy frecuentes que afectan al 60-70% de la población. Por ahora no se han realizado estudios genéticos. El vídeo-EEG las distingue, en caso de duda, de las mioclonías epilépticas⁽⁴⁾.

Los **calambres nocturnos** son contracciones muy dolorosas en las pantorrillas y en los pies. Frecuentes en edad adulta en relación con el ejercicio físico intenso durante el día, y más en la mujer en relación con el embarazo. Los casos esporádicos son más frecuentes que los familiares y no se conoce el tipo de transmisión genética.

Trastornos del despertar

Las parasomnias clásicas del despertar del sueño lento profundo son el sonambulismo y los terrores nocturnos. El despertar confusional o “borracheira de sueño”, más infrecuente, puede asociarse con los anteriores, indicando una patogenia común: dificultad para despertar del sueño profundo. Estos trastornos son en general de curso benigno.

El **terror nocturno** aparece en la infancia y su prevalencia se estima en un 3% (1 al 5%) en niños en edad escolar. Se encuentran antecedentes familiares en 96% de los casos lo que viene a demostrar la importancia de los factores genéticos. La herencia parece ser de tipo multifactorial. La expresión del trastorno tiene que ver con factores medioambientales y fundamentalmente con la ansiedad.

Suele ser estereotipado y se asocia ocasionalmente al sonambulismo (terror-sonambulismo). El niño, que duerme apaciblemente, se agita bruscamente, se incorpora, grita aterrorizado, desorientado, y no puede expresar lo que le sucede debido a su confusión. La descarga vegetativa acompañante provoca rubor facial, taquicardia, taquipnea, sudoración profusa y midriasis. Cuando el episodio remite, el niño se duerme de nuevo, y a la mañana siguiente tiene amnesia del episodio.

El **sonambulismo** se define como una deambulación nocturna e inconsciente, no estereotipada, que conlleva una serie de riesgo de accidentes⁽⁵⁾. En la literatura anglosajona se denomina al sonambulismo trastorno del *arousal*⁽⁶⁾. Es el trastorno de sueño más frecuente en la infancia con una prevalencia del 15 al 40% según las estadísticas, en edades comprendidas entre los 3 y los 15 años y predomina en el sexo femenino (6,9 vs 5,7%). La prevalencia en el adulto es de un 2,5% aproximadamente y 89% han tenido antecedentes de sonambulismo en la infancia. Únicamente el 0,6% de sonámbulos adultos son casos *de novo*⁽⁷⁾.

Los estudios genéticos efectuados en pares de gemelos han demostrado un alto grado de concordancia en gemelos homocigotos (47-55%) vs gemelos dicigotos (6-35%). El hecho de que la concordancia no sea del 100% en gemelos homocigotos, sugiere la implicación de otros factores, no genéticos, en la etiología del sonambulismo.

Datos preliminares sugieren que el alelo DQB1*05 confiere susceptibilidad para el sonambulismo especialmente

en la forma familiar. Debido a que el DQw1 (DQB1*05 + DQB1*06) se ha asociado también con los trastornos del comportamiento del sueño REM y estos pacientes, al igual que los narcolépticos, pueden presentar varias parasomnias, indicaría la existencia de un factor de susceptibilidad común HLA-clase II en las parasomnias relacionadas con trastornos del movimiento⁽⁸⁾.

Parasomnias de la fase REM

Se asocian con la fase de movimientos oculares rápidos en la que se produce la actividad onírica clásica y predominan en el último tercio de la noche, cuando la cantidad de esta fase es mayor.

Las **pesadillas** se distinguen de los terrores nocturnos por su aparición exclusivamente en fase REM. Si se despierta al niño, la toma de conciencia es inmediata y puede relatar de forma estructurada el contenido del ensueño. Se observan a cualquier edad. En los escolares de 3 a 6 años las pesadillas ocasionales son frecuentes y se encuentran en una proporción entre el 10 y el 50%. Es en los casos con pesadillas frecuentes donde se encuentra una historia familiar. Son más frecuentes en el sexo femenino que en el masculino. El consumo o la abstinencia de ciertos fármacos puede provocarlas.

Las **parálisis de sueño**, aunque forman parte de la tétrada narcoléptica y el 20 al 40% de narcolépticos las presentan en algún momento de la evolución de su enfermedad, pueden observarse de forma aislada en adolescentes sanos. Su prevalencia es elevada en las formas ocasionales ya que prácticamente un 50% de sujetos sanos ha presentado algún episodio de forma aislada a lo largo de su vida. Las formas crónicas afectan de un 3 a 6% de la población.

Se observan en adolescentes en situaciones de fatiga o de privación de sueño. Se produce cuando la atonía muscular, característica del REM, persiste durante algunos minutos al despertar del sueño.

Los episodios de **erecciones dolorosas** y los **trastornos del comportamiento** del sueño REM⁽⁹⁾, se observan en adultos de sexo masculino, y no los vamos a describir en este capítulo, remitiendo al lector interesado a una publicación reciente⁽¹⁰⁾.

Otras parasomnias

De acuerdo con la clasificación ICSD, este apartado es muy amplio. Se incluyen aquellas parasomnias que se producen indistintamente en cualquier fase de sueño. De todas ellas, el trastorno más prevalente es la enuresis.

La **enuresis** consiste en una micción involuntaria durante el sueño a partir de los cuatro años la edad. Su prevalencia es de 15% en niños de 5-6 años y predomina en el sexo masculino. La herencia es un factor determinante. Cuando ambos progenitores han sido enuréticos, el trastorno afecta al 77% de sus hijos. El porcentaje disminuye al 44%

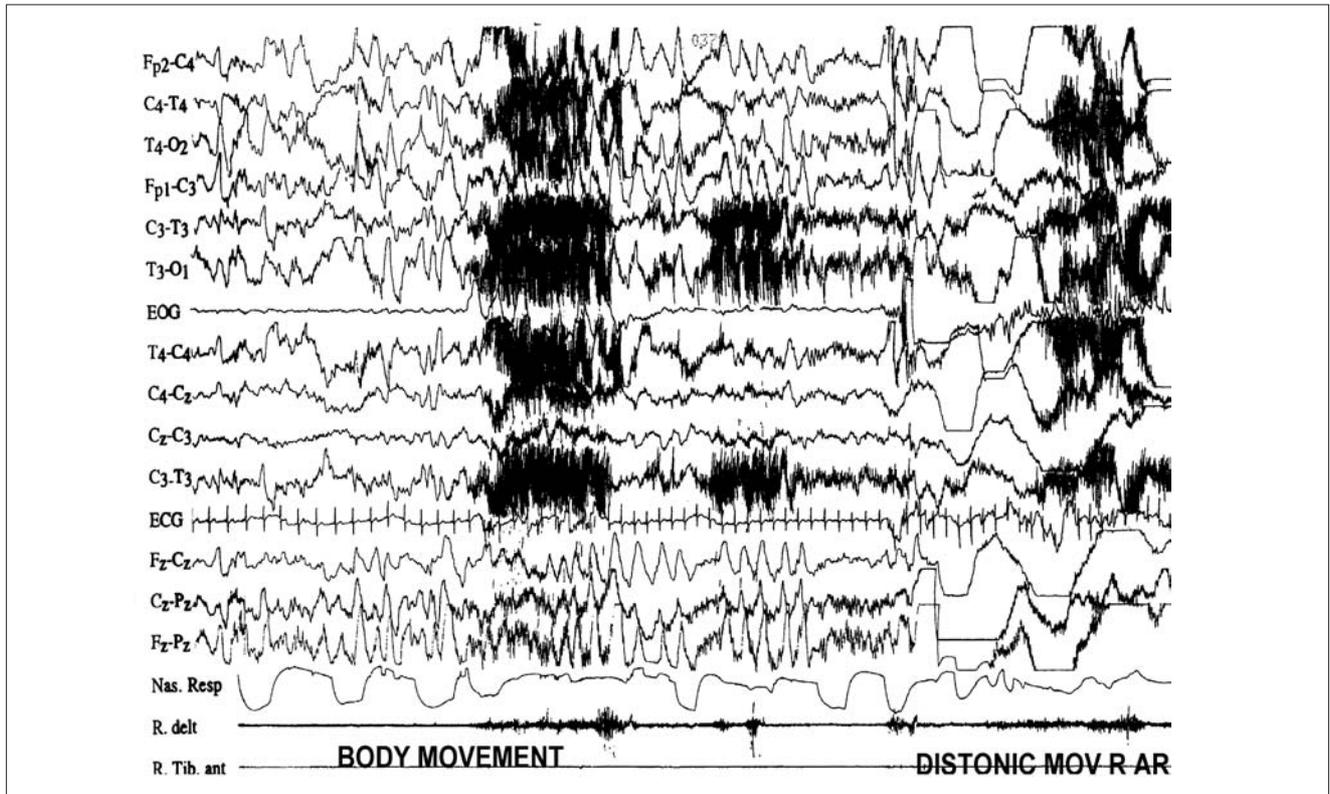


FIGURA 2. Registro vídeo-EEG-PSG de una crisis frontal en un caso de ENFAD. Durante una fase 3-NREM se observa un cambio postural y, a continuación, un movimiento distónico del miembro superior derecho, precedido de ondas delta rítmicas y monomorfas en ambas regiones frontales y de vertex y seguidas de una breve desincronización del EEG. Abundantes artefactos miográficos enmascaran el trazado durante la crisis.

si solamente uno de los padres ha presentado enuresis y a un 15% en el caso de ausencia de antecedentes familiares. Se ha demostrado un gen de la enuresis en el brazo corto del cromosoma 13⁽¹¹⁾.

La enuresis primaria tiene un origen multifactorial: herencia, inmadurez vesical, factores psicológicos, trastorno en los mecanismos del despertar, etc.

La enuresis secundaria, que aparece después de un periodo de control miccional no inferior a seis meses, se debe a factores de tipo emocional. La enuresis sintomática, secundaria a un proceso orgánico, es bastante más infrecuente que las anteriores.

La **somniquia**, que consiste en hablar durante el sueño se observa a cualquier edad, sin diferencia de sexo y con una tendencia familiar, aunque no se conoce el tipo de herencia.

El **bruxismo** es un fenómeno frecuente a cualquier edad aunque más prevalente en la infancia y debido normalmente a una deficiente oclusión dentaria y a factores psicológicos. Se sabe que un 85% de la población "rechina los dientes" en alguna ocasión a lo largo de la vida y que, sólo en el 5% de la población, el bruxismo puede ser invalidante. Cuando es intenso conlleva lesiones irreversibles en la dentadura.

La **distonía paroxística nocturna**, descrita por Lugaresi y cols. en 1981⁽¹²⁾, se caracteriza por movimientos violentos, bizarros, de carácter distónico, balístico o coreoatetósico, que aparecen abruptamente en el sueño NREM. Su fisiopatología ha sido objeto de gran controversia en los últimos años. La ICSD la incluye dentro de las parasomnias, aunque desde el punto de vista nosológico se trata de una forma de epilepsia parcial frontal que cursa con crisis motoras y automatismos complejos durante el sueño. Las crisis son breves, la recuperación es inmediata y la confusión post-crítica es infrecuente. En estos casos se impone un diagnóstico diferencial con la epilepsia nocturna frontal autosómica dominante (ENFAD)⁽¹³⁻¹⁵⁾ (Fig. 2) y con las crisis epilépticas orbitofrontales en las que la semiología crítica se caracteriza por grito, automatismos deambulatorios y vocalizaciones ininteligibles.

Otras parasomnias menos frecuentes son las gastrointestinales: trastornos de la deglución y reflujo gastroesofágico que provocan a menudo un reflejo tusígeno que despierta al niño. La manifestación de algunos trastornos cardiopulmonares puede verse, asimismo, favorecida durante el sueño: accesos asmáticos y arritmias cardiacas que pueden desembocar en un episodio de muerte súbita durante el sueño.

TABLA 1. Hallazgos característicos de las crisis nocturnas y de los trastornos del despertar o *arousals* parciales

	Crisis nocturnas	<i>Arousals</i> parciales
Hora de la noche	A cualquier hora	Primer 1/3 de la noche
Conducta	Estereotipada	Variable
Conciencia	Confusión/después vigilia o sueño	Despertar imposible
Historia familiar	Frecuente	Muy frecuente
Fase de sueño	NREM y REM	Fases 3 y 4
Somnolencia diurna	Frecuente	Ocasional

DIAGNÓSTICO Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La historia clínica debe apoyarse en un interrogatorio minucioso del niño, de sus padres o familiares, y de la persona que comparte habitación con el paciente. El diagnóstico se basa en la historia clínica y en la historia de sueño; en la exploración general, neurológica y neuropsicológica; y en el registro vídeo-EEG-polisomnográfico (VPSG).

La anamnesis debe completarse con la obtención del árbol genealógico, debido al carácter hereditario de estos procesos y con el fin de estudiar sus características fenotípicas, genéticas y moleculares.

El diagnóstico clínico se documenta con un estudio VPSG en algunos casos, bien para caracterizar la parasomnia o bien, cuando se duda entre una parasomnia (normalmente un terror nocturno o un terror-sonambulismo) y una crisis epiléptica nocturna (Tabla 1). El diagnóstico diferencial se basa en:

1. La existencia de crisis durante la vigilia y de anomalías paroxísticas intercríticas en el EEG, en caso de epilepsia.
2. La semiología crítica debido a que en la crisis epiléptica, además de las manifestaciones de terror y angustia, suele haber manifestaciones motoras como clonismos faciales, automatismos masticatorios, deglutorios, etc.; y, por último.
3. La respuesta al tratamiento anticomitial con desaparición de las manifestaciones críticas que confirmará rotundamente la naturaleza de los episodios de difícil caracterización.

El registro EEG durante el episodio de sonambulismo muestra una combinación de frecuencias alfa, theta y delta, sin un patrón típico de vigilia⁽¹⁶⁾. Recientemente se ha publicado que en ningún episodio sonambúlico hay una evidencia de un despertar completo aunque clínicamente el comportamiento sea muy complejo (sentarse en la cama, levantarse, etc.)^(17,18). El comportamiento del niño se caracte-

riza por una ausencia de respuesta a los estímulos y diferentes niveles de activación autonómica. El registro VPSG demuestra en muchos casos el factor desencadenante de la parasomnia: apnea obstructiva, reflujo gastro-esofágico, arritmia cardíaca, mioclonía hipónica, movimientos periódicos de las extremidades, etc.

Otro problema diagnóstico lo constituye el hecho de que ciertas descargas epilépticas que se originan en estructuras profundas del lóbulo frontal no suelen observarse en los registros EEG convencionales. En estos casos es imprescindible utilizar electrodos especiales: nasofaríngeos o supra-orbitarios cuando el origen de la descarga epiléptica procede de la región frontoorbitaria⁽¹⁹⁾.

De todo lo anterior se deduce que las parasomnias tienen una prevalencia elevada en la infancia y, debido a que muchas epilepsias y síndromes epilépticos debutan en edad pediátrica, el diagnóstico diferencial se planteará en un número no despreciable de casos. La cuestión se complica todavía más si pensamos que algunos niños epilépticos pueden presentar, además de sus crisis, parasomnias.

La obtención del registro VPSG en el laboratorio de sueño es fundamental para el diagnóstico diferencial y, por consiguiente, para la administración de la terapia adecuada en cada caso.

TRATAMIENTO

Hay que informar y tranquilizar a los padres acerca de la benignidad de estos procesos y su evolución favorable con la edad. En la enuresis, los padres deben evitar actitudes intransigentes. A los niños se les debe enseñar a controlar la micción, una vez descartada una patología subyacente.

Las parasomnias ocasionales no precisan de ningún tratamiento farmacológico. El tratamiento se reserva para aquellos casos en los que exista un comportamiento que conlleve riesgo de lesiones para el niño o los que le rodean. Normalmente se utilizan las benzodiazepinas, principalmente el clonazepam, y los antidepresivos tricíclicos o los inhibidores de la recaptación de la serotonina. El tratamiento de las causas subyacentes como las apneas obstructivas, el aumento de la resistencia de la vía aérea superior, el síndrome de piernas inquietas con movimientos periódicos de las extremidades elimina, en la mayor parte de los casos, el sonambulismo en niños⁽²⁰⁾. La psicoterapia y las técnicas de relajación se recomiendan en casos individualizados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Peraita Adrados R. Diagnóstico diferencial entre parasomnias y crisis epilépticas. *Rev Neurol* 1998; 26: 479-80.
2. Diagnostic Classification Steering Committee. En: Thorpy MJ, ed. *International Classification of Sleep Disorders (ICSD). Diagnostic and coding manual*. Rochester, MN: American Sleep Disorders Association; 1990.

3. Espinar Sierra J. Parasomnias: clínica y tratamiento. En: Peraita R, ed. *Trastornos del Sueño en la Infancia*. Madrid: Editorial CEPE (Ciencias de la Educación Preescolar y Escolar); 1992. p. 169-86.
4. Peraita Adrados R. Parasomnias. En: Ramos Platón MJ, ed. *Sueño y procesos cognitivos*. Madrid: Editorial Síntesis Psicológica; 1996. p. 253-61.
5. Gastaut H, Broughton RJ. A clinical a polygraphic study of episodic phenomena during sleep. *Recent Adv Biol Psychiatry* 1965; 7: 197-223.
6. Broughton RJ. Sleep disorders: disorders of arousals? *Science* 1968; 159: 1070-78.
7. Vecchierini MF. Parasomnias. En: Billiard M. ed. *Sleep. Physiology, Investigations and Medecine*. New York: Kluwer Academic/Plenum Publishers; 2003. p. 513-43.
8. Lecendreux M, Mayer G, Bassetti C, Neidhart E, Chappuis R, Tafti M. Genetic susceptibility to sleepwalking: a candidate gene approach. *J Sleep Res* 2000; 9 (suppl 1) S227.
9. Mahowald MW, Schenck CH. REM sleep behavior disorder. En: Kryger HH, Roth T, Dement WC, eds. *Principles and Practice of Sleep Medicine*. Philadelphia: Saunders; 1994. p. 574-88.
10. Peraita Adrados R. Genética de las parasomnias. *Rev Vigilia-Sueño* 2001; 13: 46-8.
11. Averous M. L'énurésie et son traitement. En Billiard M, ed. *Le sommeil normal et pathologique*. Paris: Masson; 1998. p. 397-403.
12. Lugaresi E, Cirignotta F. Hypnogenic paroxysmal dystonia: Epileptic seizure or a new syndrome? *Sleep* 1981; 4: 129-38.
13. Scheffer IE, Bathia K, Lopes-Cendes I, Fish DR, Marsden CD, Andermann F, et al. Autosomal dominant frontal lobe epilepsy misdiagnosed as sleep disorder. *Lancet* 1996; 347(9009): 1191-2.
14. Steinlein OK, Mulley JC, Propping P, Wallace RH, Phillips HA, Sutherland GR, et al. A missence mutation in the neuronal nicotinic acetylcholine receptor alpha subunit is associated with autosomal dominant nocturnal frontal lobe epilepsy. *Nat Genet* 1995; 11: 201-3.
15. Oldani A, Zucconi M, Ferini-Strambi L, Bizzozero D, Smirne S. Autosomal dominant nocturnal frontal epilepsy: Electroclinical picture. *Epilepsia* 1996; 37: 964-76.
16. Jacobson A, Kales A, Lehmann D, Zweizig JR. Somnambulism: all night electroencephalographic studies. *Science* 1965; 148: 975-77.
17. Zadra A, Pilon M, Joncas S, Rompré S, Montplaisir J. Analysis of postarousal EEG activity during somnambulistic episodes. *J Sleep Res* 2004; 13: 279-84.
18. Guilleminault C, Poyares D, Abat F, Palombini L. Sleep and wakefulness in somnambulism: a spectral analysis study. *J Psycho-som Res* 2001; 51: 411-16.
19. Quesnay LF, Krieger C, Leitner C, Gloor P, Olivier A. Frontal lobe epilepsy: Clinical and electrographic presentation. En: Roger J, Porter P, eds. *XV Epilepsy International Symposium*. New York: Raven Press; 1984. p. 503-8.
20. Remulla A, Guilleminault C. Somnambulism (Sleepwalking). *Expert Opin Pharmacother* 2004; 5: 2069-74.

Síndromes periódicos y equivalentes migrañosos

L. González Gutiérrez-Solana¹, M.J. Cerezo Bueno²

¹Adjunto Neurología Pediátrica. ²Adjunto de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid

RESUMEN

Los síndromes periódicos de la infancia se caracterizan por episodios recurrentes, estereotipados, de carácter benigno y autolimitados, algunos de los cuales tienen una relación etiopatogénica con la migraña, denominándose en este caso equivalentes migrañosos. Se revisan el vértigo paroxístico benigno, el torticolis paroxístico benigno, el síndrome de vómitos cíclicos y la hipotermia espontánea episódica.

Palabras Clave: Síndromes periódicos; Equivalentes migrañosos; Vértigo paroxístico benigno; Torticolis paroxístico benigno; Síndrome de vómitos cíclicos; Hipotermia episódica.

ABSTRACT

Periodic syndromes of childhood are characterized by recurrent, stereotypical, benign and self-limited episodes; some of them with a pathogenesis relation with migraine are labelled migraine equivalents. We review benign paroxysmal vertigo, benign paroxysmal torticollis, cyclic vomiting syndrome and episodic spontaneous hypothermia.

Key Words: Periodic syndromes; Migraine equivalents; Benign paroxysmal vertigo; Benign paroxysmal torticollis; Cyclic vomiting syndrome; Episodic hypothermia.

INTRODUCCIÓN

Como síndromes periódicos de la infancia se incluyen un número variable de entidades, distinto de uno a otro autor, que comparten unas características comunes señaladas por

Arav-Boger y cols.⁽¹⁾ (Tabla 1). Vamos a referirnos, específicamente, a los síndromes periódicos relacionados con la migraña o equivalentes migrañosos⁽²⁻⁵⁾ (Tabla 2). Se definen como eventos de disfunción neurológica episódica, recurrente y transitoria, que ocurren en la infancia, y en los que se infiere una relación causal y patogénica con la migraña, por su naturaleza paroxística o periódica y su posterior evolución a migraña típica⁽³⁾. En consecuencia, los equivalentes migrañosos pueden ser considerados una expresión edad-dependiente de la predisposición migrañosa hereditaria⁽⁶⁾.

La clasificación de las cefaleas de la *International Headache Society*, en su primera edición⁽⁵⁾, reconoce como equivalentes migrañosos: el vértigo paroxístico benigno y la hemiplejía alternante de la infancia. En su segunda edición contempla: el síndrome de vómitos cíclicos, la migraña abdominal y el vértigo paroxístico benigno⁽⁷⁾. Algunos autores admiten también la migraña basilar, la amnesia global transitoria y la migraña confusional^(3,4). Los dos últimos pueden presentarse como episodios esporádicos, sin carácter periódico. Estos trastornos y la hemiplejía alternante son tratados en el capítulo de “Migraña como episodio paroxístico no epiléptico”, y por este motivo no serán desarrollados aquí. Además, consideramos la migraña abdominal o dolor abdominal recurrente ligado a migraña dentro del síndrome de vómitos cíclicos, ya que encontramos más similitudes que diferencias entre ellos. Otros trastornos, incluidos en ocasiones bajo el paraguas de los síndromes periódicos, son: vértigo recurrente benigno, vértigo paroxístico benigno posicional, cinetosis⁽²⁾, cólicos del lactante⁽⁸⁾, fiebre mediterránea familiar, síndrome de hiperglobulinemia D, neutropenia cíclica, síndrome de Behçet y parálisis periódica familiar⁽¹⁾.

VÉRTIGO PAROXÍSTICO BENIGNO

El vértigo paroxístico benigno (VPB) fue descrito por Basser en 1964⁽⁹⁾. Es un trastorno que afecta sobre todo a niños sanos de entre 1 y 4 años, aunque también se puede presentar en niños mayores. Los episodios se caracterizan

Correspondencia: Luis González Gutiérrez-Solana. C/ Santa Isabel 15, 2 izda. 28012 Madrid.
e-mail: med019243@saludalia.com
Recibido: Noviembre 2004

TABLA 1. Características de los síndromes periódicos (adaptado de 1)

Cuadros caracterizados por periodos limitados de enfermedad con normalidad entre los episodios

Reaparición regular durante años, en sujetos sanos

Los periodos cíclicos de enfermedad suelen ser estereotipados; tienen una duración y frecuencia similares en cada paciente

Curso, generalmente, benigno

Inicio en la infancia y persistencia durante años y autolimitados

por la aparición brusca de vértigo y pérdida de equilibrio; el niño se encuentra asustado y tiene la necesidad de echarse al suelo o apoyarse en las paredes. No existe pérdida de conciencia ni dolor de cabeza. Se pueden acompañar de palidez, nistagmo, náuseas y, ocasionalmente, vómitos. Tienen una duración de alrededor de un minuto, con inicio y final bruscos. Tras el episodio el niño se recupera totalmente, y retoma su actividad normal.

La frecuencia es variable, desde episodios a diario hasta intervalos asintomáticos de varios meses de duración. En la evolución, los episodios disminuyen en frecuencia e intensidad, desapareciendo en algunos años (antes de los 7 años en la mayoría).

Se ha estimado una prevalencia de este fenómeno de 2-2,6%, aunque posiblemente esté subestimado⁽¹⁰⁾.

La etiopatogenia es desconocida y no se han identificado factores precipitantes. En un 40% de los casos se encuentran antecedentes familiares de migraña, pero es rara la presencia de VPB en los padres. Hasta un 21% de los niños pueden desarrollar migraña⁽⁴⁾. También se ha descrito el antecedente previo de torticolis paroxístico benigno y pueden coexistir o aparecer posteriormente otros síndromes periódicos (dolor abdominal recurrente, síndrome de vómitos cíclicos)⁽¹¹⁾. Estos hechos sugieren que el VPB forma parte de los equivalentes migrañosos de la infancia.

El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos característicos y en una exploración neurológica normal. El trazado EEG en vigilia y en sueño, así como durante el episodio, y las pruebas de neuroimagen son normales. No están indicadas pruebas vestibulares.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con trastornos paroxísticos cerebrales (epilepsia, espasmos del sollozo tipo pálido, síncope infantiles y migraña), trastornos paroxísticos vestibulares (enfermedad de Ménière, neuronitis vestibular, vértigo posicional), metabolopatías (aminoacidemias y errores del metabolismo del piruvato) y procesos patológicos de fosa posterior⁽¹²⁾.

No precisan tratamiento sintomático, dada la brevedad y benignidad de los episodios.

TABLA 2. Clasificación de los síndromes periódicos de la infancia con posible relación con la migraña

Vértigo paroxístico benigno de la infancia

Torticolis paroxístico benigno

Síndrome de vómitos cíclicos / migraña abdominal

Hipotermia espontánea episódica

Migraña confusional aguda

Amnesia global transitoria

Migraña basilar

Hemiplejía alternante de la infancia

No existen estudios controlados sobre la eficacia del tratamiento profiláctico, pero en pacientes con elevada frecuencia e intensidad de los episodios, se ha utilizado difenhidramina, con aparente buen resultado⁽¹³⁾.

Es fundamental informar a los padres sobre el carácter benigno de este trastorno.

TORTICOLIS PAROXÍSTICO BENIGNO

El torticolis paroxístico benigno (TPB), descrito por Snyder en 1969⁽¹⁴⁾, se caracteriza por episodios recurrentes, indoloros, de inclinación cefálica hacia un lado (no siempre el mismo). En algunos casos, se asocia retrocollis, curvatura del tronco hacia el mismo lado o extensión de una pierna⁽¹⁵⁻¹⁷⁾. Con frecuencia, el torticolis se acompaña de irritabilidad, palidez, sudoración, vómitos y marcha inestable; esta última, a veces, como signo dominante⁽¹⁷⁾. La exploración neurológica entre los episodios es normal.

Generalmente, los paroxismos comienzan entre los 2 y 9 meses de edad. Duran desde minutos hasta 2 semanas (por lo común, 1 a 3 días), y su frecuencia es variable (desde 2 al año a 4 al mes). Tanto la frecuencia como la duración de los síntomas disminuyen con la edad. El TPB suele desaparecer antes de los 3 años⁽¹⁸⁾. En unos pocos casos, los episodios son breves, de pocos minutos, y se caracterizan por un comienzo súbito con giro brusco de la cabeza y los ojos a un lado, parpadeo rápido, flexión de los miembros superiores y llanto, pudiendo confundirse con crisis comiciales^(18,19).

El diagnóstico es clínico. Las pruebas complementarias, como EEG, neuroimagen y estudios otorrinolaringológicos, son normales. En un primer episodio puede ser necesario descartar patología de fosa posterior, distonía secundaria a medicamentos, defectos oculares o síndrome de Sandifer⁽²⁾. La coreoatetosis paroxística familiar y la distonía paroxística familiar no comienzan en el lactante⁽⁴⁾.

La etiopatogenia es desconocida. Algunos autores han sugerido un trastorno vestibular subyacente periférico^(14,20) o central^(16,17). La alta frecuencia de antecedentes familiares de migraña y cinetosis, así como el desarrollo posterior, en

algunos pacientes con TPB, de migraña clásica y otros síndromes periódicos de la infancia, sugiere que se trate de un equivalente migrañoso⁽¹⁶⁻¹⁸⁾.

No existe tratamiento eficaz. La información a los padres, tras una historia y una exploración minuciosa, ejerce un efecto tranquilizador en la inmensa mayoría.

SÍNDROME DE VÓMITOS CÍCLICOS

Se define como vómitos recurrentes al trastorno que se caracteriza por al menos 3 episodios de vómitos en un periodo de 3 meses, excluyendo a niños con enfermedad preexistente neurológica, gastrointestinal o metabólica. Presentan vómitos cíclicos aquellos niños con un patrón de alta intensidad (≥ 4 vómitos/hora) y de baja frecuencia (≤ 9 episodios por mes). Padenen vómitos crónicos los niños con vómitos recurrentes de baja intensidad (menos de 4 emesis por hora) pero con alta frecuencia (más de 9 episodios por mes). Esta diferenciación es útil en la investigación clínica pero, además, puede ayudar a orientar el diagnóstico. Entre los niños con vómitos cíclicos destacan las causas no gastrointestinales, al contrario de lo que sucede entre los niños con vómitos crónicos^(21,22).

El síndrome de vómitos cíclicos (SVC) se caracteriza por ataques de vómitos repetidos, impredecibles, explosivos e inexplicables, que duran horas o días y recurren tras un intervalo variable libre de síntomas, sin que se encuentre una causa que lo justifique⁽²²⁻²⁴⁾.

El SVC fue descrito en 1882 por Samuel Gee. Su etiopatogenia es desconocida. Muchos han considerado este síndrome como un equivalente migrañoso por su naturaleza periódica, la alta incidencia de migraña en los niños con SVC y en sus familiares, las alteraciones similares encontradas en el EEG y la frecuente respuesta a antimigrañosos^(2,23,25,26). En un estudio de pronóstico a medio plazo⁽²⁷⁾, la prevalencia de migraña en los pacientes con SVC era de un 46%, frente a un 12% en el grupo control. Otros factores que podrían estar implicados en la patogenia del SVC son: hiperexcitabilidad neuronal, alteraciones mitocondriales o de los canales iónicos, disfunción de la motilidad intestinal, respuesta simpática excesiva, disfunción autonómica y activación por estrés del eje hipotálamo-hipofisario-adrenal⁽²⁸⁾.

El SVC es probablemente más frecuente de lo que se cree; Abu-Arafeh, en un estudio en Escocia, muestra una prevalencia del 1,9%⁽²⁹⁾.

En 1994 se establecieron por consenso los criterios diagnósticos del SVC⁽³⁰⁾ que se exponen en la tabla 3. Las características clínicas han sido revisadas en una amplia serie por Fleisher⁽²⁴⁾. En un 85% los episodios son de una duración uniforme, variando de menos de 6 horas a 7 días, con una mediana en 12-24 horas. La media de vómitos en cada episodio es de 51. La frecuencia de los episodios oscila entre 1 y 70 episodios al año, con una media de 12 episodios al año. La recurrencia es bastante regular en un 50%. En cuanto a la

TABLA 3. Criterios diagnósticos del SVC (adaptado de 30)

Criterios principales:

- Episodios recurrentes, graves y autolimitados de vómitos
- Intervalo asintomático variable entre episodios
- No causa aparente de los vómitos con resultados negativos de laboratorio, radiográficos y endoscópicos
- Duración de los episodios de horas a días

Criterios secundarios:

- Patrón de vómitos estereotipado: cada episodio es similar en tiempo de inicio, duración, frecuencia, síntomas asociados y signos en cada individuo
- Autolimitados: resolución espontánea si no se tratan
- Síntomas asociados: náuseas, dolor abdominal, cefalea, cinetosis, fotofobia y letargia
- Signos asociados: fiebre, palidez, diarrea, deshidratación, sialorrea y retraimiento

edad, la mayoría se presentan en los primeros 10 años de vida, con un pico a los 3 años, aunque hay casos en adultos. El inicio es más frecuente por la noche o por la mañana. Los ataques pueden comenzar con náuseas o vómitos o con pródromos, minutos u horas antes de malestar, ansiedad o náuseas ligeras. Entre los factores precipitantes destacan el estrés (físico o emocional) y las infecciones. Otros factores descritos son: clima caluroso, ingesta de alimentos excesiva o previa al sueño nocturno, ciertos alimentos, alteraciones metabólicas (hipoglucemia) o inmunoalérgicas. Los episodios pueden ir acompañados de dolor abdominal periumbilical o epigástrico, diarrea, cefalea, febrícula, taquicardia, hipertensión arterial, leucocitosis transitoria o secreción inadecuada de hormona antidiurética. Los pacientes permanecen inmóviles, aislados y sin ganas de comunicarse. Algunos pacientes beben compulsivamente líquidos para vomitar, consiguiendo un alivio momentáneo. Los vómitos repetidos pueden complicarse con deshidratación (sobre todo en lactantes), esofagitis péptica (con dolor quemante retroesternal) y hematemesis. El sueño puede calmar los vómitos, con frecuencia refractarios a antieméticos. El SVC parece ser una enfermedad autolimitada pero su duración no puede predecirse y, a veces, persiste en la vida adulta.

Un 88% de los vómitos cíclicos son idiopáticos (SVC) y un 12% corresponden a distintos trastornos orgánicos⁽³¹⁾. La historia personal y familiar, la evolución del síndrome y la anamnesis y exploración en el momento agudo guiarán los estudios complementarios necesarios en cada caso.

La obstrucción intestinal es una situación potencialmente grave y debe valorarse en todos los casos de vómitos recurrentes. La mayoría de sus causas se presentan en el periodo neonatal, pero en algunos casos pueden manifestarse más adelante (membranas duodenales, atresias)⁽³²⁾. Las lesiones inflamatorias del tracto gastrointestinal (úlceras pépticas, gastritis, duodenitis, apendicitis), trastornos pancreáticos

(pancreatitis, quiste pseudopancreático), la enfermedad de Crohn y las infecciones parasitarias pueden producir vómitos de repetición. Algunos trastornos funcionales del tracto gastrointestinal, como la pseudoobstrucción intestinal crónica, pueden acompañarse de ataques de vómitos⁽³²⁾.

Los tumores cerebrales, sobre todo los tumores de fosa posterior, pueden ser causa de vómitos cíclicos. A veces, se acompañan de cambio de carácter y, en general, presentan signos de focalidad en la exploración neurológica. Los tumores de tronco cerebral actúan directamente sobre el centro del vómito y pueden no presentar signos de hipertensión intracraneal. También la hidrocefalia y el hematoma subdural pueden manifestarse inicialmente con vómitos⁽³²⁾.

Las enfermedades metabólicas intermitentes se presentan, generalmente, con episodios recurrentes de vómitos acompañados de alteración del estado de conciencia. Si la evolución es larga, puede haber retraso mental o epilepsia asociados. Destacan los trastornos del ciclo de la urea (sobre todo, deficiencia parcial de ornitina transcarbamilasa). Otras causas metabólicas, menos frecuentes, son: acidemias orgánicas, defectos de betaoxidación, intolerancia hereditaria a la fructosa y porfiria aguda intermitente. Si hay sospecha de una enfermedad metabólica es esencial recoger las muestras en el momento agudo de forma adecuada antes de iniciar el tratamiento.

En la epilepsia parcial benigna occipital tipo Panayiotopoulos el vómito es la manifestación ictal inicial. Las crisis ocurren durante el sueño y se caracterizan por vómitos y desviación de la mirada, pudiendo seguirse de hemiconvulsión o generalización secundaria. En general, las crisis son breves, aunque existen casos que comienzan con crisis prolongadas. En el EEG el ritmo de base es normal, pero existen espigas occipitales uní o bilaterales que se activan en el sueño. También puede haber síntomas digestivos recurrentes en las crisis del lóbulo temporal.

Tras descartar otras patologías orgánicas, debe pensarse en una enfermedad psiquiátrica en pacientes con múltiples quejas psicósomáticas, trastornos del comportamiento alimentario o estrés ambiental.

En casos determinados, será necesario descartar infecciones de repetición (sobre todo, genitourinarias y sinusitis), uropatía obstructiva, intolerancia alimentaria, enfermedades endocrinológicas (insuficiencia suprarrenal) u otras.

La migraña abdominal se caracteriza por episodios recurrentes de dolor abdominal en línea media, que duran muchas horas, y con recuperación completa entre los episodios. El dolor es grave, interfiere con la actividad normal y, frecuentemente, se acompaña de palidez, cefalea, anorexia, náuseas y vómitos⁽³³⁾. En muchos casos, hay antecedentes familiares de migraña. Dadas sus similitudes con el SVC en los síntomas, los antecedentes, el EEG y la respuesta a antimigrañosos se cree que ambas entidades son equivalentes migrañosos de la infancia sin claras diferencias clínicas.

El tratamiento de un cuadro de vómitos cíclicos será, siempre que sea posible, etiológico. El tratamiento del SVC es empírico y sintomático.

En primer lugar se deben evitar los precipitantes dietéticos identificados, tales como chocolate, queso o glutamatos⁽²⁸⁾. Si la ansiedad es un desencadenante se deben recomendar ejercicios de relajación, tratamiento conductual o tratamiento psiquiátrico.

El tratamiento agudo consiste en proporcionar un ambiente tranquilo que facilite el sueño, reposición de líquidos y electrolitos, si es necesario por vía parenteral, y el tratamiento de las náuseas y los vómitos. La alimentación oral debería discontinuarse para minimizar los vómitos, pero algunos pacientes prefieren tomar líquidos durante los episodios. Se recomienda como antiemético ondansetrón iv, un antagonista de la serotonina, sin efectos extrapiramidales ni sedantes, sin interacciones con las benzodiazepinas y altamente eficaz⁽³⁴⁾. Los antieméticos comúnmente usados (clorpromacina, metoclopramida) son menos eficaces y pueden producir reacciones extrapiramidales. Si las náuseas continúan se asocian benzodiazepinas iv que disminuyen la ansiedad e inducen el sueño. Si existe dolor o sangrado esofágico se debe administrar ranitidina. En algunos casos se administran ibuprofeno oral o ketorolaco im para el dolor epigástrico o retroesternal o la cefalea.

En algunos pacientes es factible realizar un tratamiento abortivo de las crisis en la fase prodrómica con medicamentos (ibuprofeno para el dolor abdominal, benzodiazepinas para la ansiedad, ranitidina para contrarrestar la esofagitis u ondansetrón como antiemético)⁽³⁴⁾, relajación o tratamiento conductual. Se ha usado sumatriptán intranasal en algunos casos.

En pacientes con muchos ataques, prolongados o con complicaciones, puede ser necesario un tratamiento profiláctico⁽³⁵⁾, fundamentalmente con procinéticos y antimigrañosos, aunque los resultados no están bien contrastados. Han sido eficaces propanolol, amitriptilina, ciproheptadina, medidas dietéticas y fenobarbital, pero no en ensayos controlados doble ciego. La eritromicina, un agente procinético gástrico, mostró resolución de los síntomas en un 75% de los pacientes, en un estudio abierto⁽³⁶⁾. El soporte al enfermo y la familia es una parte esencial del tratamiento.

HIPOTERMIA ESPONTÁNEA EPISÓDICA

Se caracteriza por episodios de hipotermia, con una temperatura central (rectal) inferior a 35° C, acompañada de hiperhidrosis, tendencia a bradicardia leve y discreta hipertensión arterial. Lo más característico es la ausencia de escalofríos. En ocasiones puede asociar cefalea, somnolencia, letargia, vómitos y dolor abdominal. Aparece entre los 3 y los 5 años. La duración de los episodios oscila de 15 minutos hasta 4 ó 5 días. Pueden repetirse de 1 a 3 veces al mes⁽³⁷⁾.

La etiopatogenia es desconocida. Se han planteado diferentes hipótesis como la disfunción serotoninérgica⁽³⁸⁾, cri-

sis vagales o epilepsia diencefálica. En la actualidad se encuadra en los llamados equivalentes migrañosos, por la recurrencia periódica, los síntomas asociados, la evolución hacia cuadros típicos de migraña y la presencia de antecedentes familiares de migraña.

Los estudios EEG, de neuroimagen y endocrino-metabólicos son normales.

Hay que diferenciarlo del síndrome de Shapiro⁽³⁹⁾, que asocia hipotermia, hiperhidrosis y agenesia del cuerpo calloso en ausencia de disfunción hipotalámica. También hay que descartar traumatismos, infecciones, tumores, infartos y malformaciones cerebrales.

El tratamiento antimigrañoso puede ser útil en algunos pacientes. En algunos casos se ha descrito resolución espontánea de los síntomas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Arav-Boger R, Spierer Z. Periodic syndromes of childhood. *Adv Pediatr* 1997; 44: 389-428.
2. Martínez-González MJ, Ruiz-Espinoza C, Garaizar C. Síndromes periódicos relacionados con la migraña. En: Artigas J, Garaizar C, Mulas F, Rufo M, eds. *Cefaleas en la infancia y adolescencia*. Madrid: Ergon; 2003. p. 111-26.
3. Al-Twajiri WA, Shevell MI. Pediatric migraine equivalents: occurrence and clinical features in practice. *Pediatr Neurol* 2002; 26: 365-8.
4. Fenichel GM. Headache. En: Fenichel GM, ed. *Clinical pediatric neurology: a signs and symptoms approach 4^a ed*. Philadelphia: WB Saunders Company; 2001. p. 77-89.
5. Headache Classification Committee of the International Headache Society: classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. 1988; 8 (Suppl 7): S1-S96.
6. Shevell M. A guide to migraine equivalents. *Contemp Pediatr* 1998; 15: 71-9.
7. Headache Classification Committee of the International Headache Society: classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain, 2nd ed. *Cephalalgia* 2004; 8 (Suppl 1): S1-S160.
8. Jan MMS, Al-Buhairi AR. Is infantile colic a migraine-related phenomenon? *Clin Pediatr* 2001; 40: 295-7.
9. Basser LS. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Brain* 1964; 87: 141-52.
10. Abu-Arafeh I, Russell G. Paroxysmal vertigo as a migraine equivalent in children: a population-based study. *Cephalalgia* 1995; 15: 22-5.
11. Drigo P, Carli G, Laverda AM. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Brain Dev* 2001; 23: 38-41.
12. Fejerman N, Medina CS, Caraballo RN. Trastornos paroxísticos y síntomas episódicos no epilépticos. En: Fejerman N, Fernández Álvarez E, eds. *Neurología pediátrica 2^a ed*. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 1997. p. 584-99.
13. Koenigsberger MR, Chutorian AM, Gold AP, Schevy MS. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Neurology* 1970; 20: 1108.
14. Snyder CH. Paroxysmal torticollis in infancy: a possible form of labyrinthitis. *Am J Dis Child* 1969; 117: 458-60.
15. Chutorian AM. Benign paroxysmal torticollis, tortipelvis and retrocollis in infancy. *Neurology* 1974; 24: 366-7.
16. Sanner G, Bergstrom B. Benign paroxysmal torticollis in infancy. *Acta Paediatr Scand* 1979; 68: 219-23.
17. Deonna T, Martin D. Benign paroxysmal torticollis in infancy. *Arch Dis Child* 1981; 56: 956-9.
18. Drigo P, Carli G, Laverda AM. Benign paroxysmal torticollis of infancy. *Brain Dev* 2000; 22: 169-72.
19. Cataltepe SU, Barron TF. Benign paroxysmal torticollis presenting as "seizures" in infancy. *Clin Pediatr* 1993; 32: 564-5.
20. Eviatar L. Benign paroxysmal torticollis. *Pediatr Neurol* 1994; 11: 72.
21. Li BUK. Cyclic vomiting: the pattern and syndrome paradigm. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1995; 21 (Suppl 1): S6-S10.
22. Pfau BT, Li BUK, Murray RD, Heitlinger LA, McClung HJ, Hayes JR. Differentiating cyclic from chronic vomiting patterns in children: quantitative criteria and diagnostic implications. *Pediatrics* 1996; 97: 364-8.
23. Stein M, Katz RM, Jellinek MS, Olness K. Cyclic vomiting. *Pediatrics* 2001; 107: 940-4.
24. Fleischer DR. The cyclic vomiting syndrome described. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1995; 21 (Suppl 1): S1-S5.
25. Barrio Merino A. Síndrome de vómitos cíclicos. *An Esp Pediatr* 2002; 56: 156-9.
26. Jernigan SA, Ware LM. Reversible quantitative EEG changes in a case of cyclic vomiting: evidence for migraine equivalent. *Dev Med Child Neurol* 1991; 33: 80-5.
27. Dignan F, Symon DNK, AbuArafeh I, Russell G. The prognosis of cyclical vomiting syndrome. *Arch Dis Child* 2001; 84: 55-7.
28. Li BU, Balint JP. Cyclic vomiting syndrome: evolution in our understanding of a brain-gut disorder. *Adv Pediatr* 2000; 47: 117-60.
29. Abu-Arafeh I, Russell G. Cyclical vomiting syndrome in childhood: a population based study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1995; 21: 454-8.
30. Li BUK. Diagnostic criteria for cyclic vomiting syndrome. Proceedings of the International Scientific Symposium on Cyclical Vomiting Syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1995; 21 (Suppl 1): Svi.
31. Li BUK, Murray RD, Heitlinger LA, Robbins JL, Hayes JR. Heterogeneity of diagnoses presenting as cyclic vomiting. *Pediatrics* 1998; 102: 583-7.
32. Forbes D. Differential diagnosis of cyclic vomiting syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1995; 21 (Suppl 1): S11-S14.
33. Symon DNK, Russell G. Abdominal migraine: a childhood syndrome defined. *Cephalalgia* 1986; 6: 223-8.
34. Fleisher DR. Management of cyclic vomiting syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1995; 21 (Suppl 1): S52-S56.
35. Forbes D, Whitters G. Prophylactic therapy in cyclic vomiting syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1995; 21 (Suppl 1): S57-S59.
36. Vanderhoof JA, Young R, Kaufman SS, Ernst L. Treatment of cyclic vomiting in childhood with erythromycin. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1995; 21 (Suppl 1): S60-S62.
37. Ruiz C, Gener B, Garaizar C, Prats JM. Episodic spontaneous hypotermia: a periodic childhood syndrome. *Pediatr Neurol* 2003; 28: 304-6.
38. Arroyo HA, Blasi M, Grinszpan G. A syndrome of hyperhidrosis, hypothermia and bradycardia possibly due to central monoaminergic dysfunction. *Neurology* 1990; 40: 556-7.
39. Shapiro WR, Williams GTT, Plum F. Spontaneous recurrent hypothermia accompanying agenesia of the corpus callosum. *Brain* 1969; 92: 423-36.

Migraña como episodio paroxístico no epiléptico

J.J. García Peñas¹, F. Romero Andújar²

¹Sección de Neurología 2. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

²Servicio de Pediatría. Hospital San Rafael. Madrid

RESUMEN

La migraña es un episodio paroxístico no epiléptico que produce una amplia gama de síndromes neurológicos en el niño y adolescente. A veces es muy difícil diferenciar si estos episodios son o no realmente epilépticos y tan sólo la realización de una historia clínica minuciosa y detallada puede llevarnos a diagnosticar correctamente a estos pacientes. La migraña en la infancia agrupa 4 grandes categorías diagnósticas, incluyendo: migraña con aura (migraña clásica), migraña sin aura (migraña común), migraña complicada y equivalentes migrañosos. La migraña con aura se define como típica o atípica según la duración y la patocronía del aura migrañosa y es muchas veces difícil de diferenciar de las crisis epilépticas parciales. En el grupo de la migraña con aura atípica se incluyen procesos con distinto significado pronóstico como son la migraña hemipléjica esporádica, la migraña hemipléjica familiar, la migraña basilar, la fenomenología visual persistente y el síndrome de "Alicia en el País de las Maravillas". La migraña complicada describe diversos síndromes como son el status migrañoso, el infarto migrañoso y las crisis precipitadas por el aura migrañosa. Es importante también conocer el síndrome de hemiplejía alternante del lactante y su relación con la migraña, la epilepsia y las distonías paroxísticas. Por otra parte, en este artículo se analizan las complejas interrelaciones del binomio migraña-epilepsia y la coexistencia de estas 2 patologías en la población pediátrica.

Palabras Clave: Migraña; Episodios paroxísticos no epilépticos; Migraña con aura típica; Migraña con aura atípica; Migraña complicada.

ABSTRACT

Migraine is a paroxysmal non epileptic episode that causes several neurological syndromes in childhood and adolescence. Sometimes is very difficult to differentiate if these condition is non epileptic or epileptic in fact and only a detailed clinical story has a real diagnostic value. Migraine in children can be divided into four large groups: migraine with aura (classic migraine), migraine without aura (common migraine), complicated migraine and migraine equivalent syndromes. Migraine with aura can be typical or atypical according to duration and natural course of aura and is often difficult to differentiate from true focal epileptic seizures. Migraine with atypical aura includes different paroxysmal syndromes like sporadic hemiplegic migraine, familial hemiplegic migraine, basilar artery migraine, persistent positive visual phenomena and "Alice in Wonderland" syndrome. Complicated migraine encloses different syndromes like migraine status, migraine stroke and epileptic seizures triggered by migraine. Otherwise we describe the infrequent syndrome called alternating hemiplegia of infancy and its relationship with migraine, epilepsy and paroxysmal dystonias. In this paper we analyse too the different correlations between migraine and epilepsy and the coexistence of these two syndromes in pediatric population.

Key Words: Migraine; Paroxysmal non-epileptic episodes; Migraine with typical aura; Migraine with atypical aura; Complicated migraine.

Correspondencia: Juan José García Peñas. Sección de Neurología 2. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Avda. Menéndez Pelayo, 65. 28009 Madrid.
e-mail: jgarciape.hnjs@salud.madrid.org
Recibido: Noviembre 2004

REV ESP PEDIATR 2005;61(1):60-71

CONCEPTOS GENERALES

Existe un incremento progresivo en la prevalencia de la cefalea en la población infantil y, por otra parte, en los

TABLA 1. Criterios diagnósticos de Vahlquist para la migraña infantil

Cefalea paroxística separada por intervalos libres, más al menos dos de los siguientes cuatro puntos:

1. Cefalea unilateral
2. Náuseas
3. Aura visual
4. Historia familiar de migraña

TABLA 3. Criterios diagnósticos de Kurtz para la migraña infantil

Cefalea recurrente con anorexia o náuseas, más uno de los siguientes dos puntos:

1. Vómitos
2. Trastorno visual específico

TABLA 5. Criterios diagnósticos de Congdom para la migraña infantil

Cefalea periódica, más dos de los siguientes cuatro puntos:

1. Evidencia de aura
2. Náuseas
3. Vómitos
4. Historia familiar de migraña

últimos 20 años, ha aumentado exponencialmente la demanda asistencial por cefalea, hasta convertirse en uno de los 3 motivos más frecuentes de consulta en las unidades de neuropediatría de nuestro país⁽¹⁻³⁾. La prevalencia de cefalea en el grupo de edad entre los 3-15 años oscila entre el 37,9 y el 46,3% y la de migraña en ese mismo grupo poblacional se encuentra entre el 4,4 y el 11,1%⁽¹⁾. Sin embargo, no existen datos estadísticos sobre cuál es la importancia real de la cefalea y, principalmente, de la migraña en el grupo de los episodios paroxísticos no epilépticos (EP-NE) del niño y adolescente. Actualmente, las nuevas teorías etiopatogénicas que sugieren un origen neurógeno evidente en la migraña, con alteración de las neuronas excitatorias de los núcleos del rafe, refuerzan aún más el papel de la migraña como un episodio paroxístico y con una potencial relación con los fenómenos paroxísticos epilépticos, lo cual puede complicar mucho su diagnóstico diferencial⁽³⁾.

La dificultad para utilizar criterios diagnósticos globalmente aceptados por los neuropediatras impide conocer cuál es la frecuencia real de la migraña entre la población

TABLA 2. Criterios diagnósticos de Deubner para la migraña infantil

Cefalea periódica, más dos de los siguientes tres puntos:

1. Unilateral
2. Náuseas y vómitos
3. Síntomas neurológicos

TABLA 4. Criterios diagnósticos de Prensky para la migraña infantil

Cefalea recurrente con intervalos libres, más tres de los siguientes ocho puntos:

1. Dolor abdominal
2. Náuseas
3. Vómitos
4. Localización unilateral
5. Carácter pulsátil
6. Mejoría del dolor tras el sueño
7. Historia familiar de migraña
8. Evidencia de aura

TABLA 6. Migraña sin aura (clasificación y criterios de la IHS, 1988)

Al menos 2 ataques de cefalea recurrente que reúnan los criterios siguientes

Duración de los episodios de 4-72 horas

El dolor debe cumplir al menos dos de las siguientes características:

- Localización unilateral
- Calidad pulsátil
- Intensidad moderada o severa
- Agravamiento por la actividad física

Durante el ataque de cefalea debe haber al menos uno de los siguientes síntomas:

- Náuseas y/o vómitos
- Fotofobia y fonofobia

infantil⁽¹⁻⁴⁾. Mientras que en la población adolescente y adulta es sencillo aplicar los criterios de la *International Headache Society* (IHS), en sus recomendaciones de 1988⁽⁵⁾ o en las recientemente definidas en el año 2004⁽⁶⁾; en el pre-escolar y en el escolar hay que utilizar una heterogénea batería de criterios y recomendaciones⁽⁷⁻¹¹⁾ (Tablas 1-9), siendo las pautas de Prensky⁽¹⁰⁾ las más comúnmente aceptadas. De esta forma, dependiendo de los autores que considere-

TABLA 7. Migraña sin aura (clasificación y criterios de la IHS modificados para la infancia, 1988)

Al menos 2 ataques de cefalea recurrente que reúnan los criterios siguientes:

Ataques de cefalea de 2-48 horas de duración

Cefalea que incluya al menos 2 de las siguientes características:

- Localización unilateral
- Carácter pulsátil
- Intensidad moderada-severa, en cuanto que impida realizar actividades de la vida cotidiana
- Aumento de intensidad al subir escaleras o realizar otro esfuerzo físico similar

Durante la cefalea, debe constatarse al menos una de las siguientes manifestaciones:

- Náuseas y/o vómitos
- Fotofobia y fonofobia

TABLA 9. Migraña con aura típica (clasificación y criterios de la IHS modificados para la infancia, 1988)

Historia de dos o más cefaleas con características migrañosas precedidas de aura

El aura debe cumplir al menos 3 de estas características:

- Uno o más síntomas completamente reversibles que indican disfunción cerebral hemisférica focal y/o disfunción de tronco-encéfalo
- Al menos un síntoma de aura que se desarrolla gradualmente durante 4 minutos, o dos o más síntomas de aura que ocurren sucesivamente
- Las auras no duran más de 60 minutos. Si hay más de un síntoma de aura, se acepta una duración proporcional
- La cefalea sigue al aura con un intervalo libre de menos de 60 minutos

mos, la migraña se encuentra infradiagnosticada⁽¹⁻⁴⁾ o bien se diagnostica en exceso⁽¹⁰⁾, muchas veces a costa de las cefaleas tensionales o del gran grupo de las cefaleas secundarias.

Las clasificaciones de la IHS^(5,6) se dirigen principalmente a definir 4 grandes grupos de trastornos migrañosos, incluyendo: migraña sin aura, migraña con aura, equivalentes migrañosos y migraña complicada. Mientras que la migraña sin aura no plantea habitualmente problemas de diagnóstico diferencial con los episodios paroxísticos epilépticos, las formas con aura, las migrañas complicadas y los equivalentes migrañosos pueden ser difíciles de diferenciar de las auténticas crisis epilépticas, principalmente de las crisis parciales.

TABLA 8. Migraña con aura típica (clasificación y criterios de la IHS, 1988)

Historia de dos o más cefaleas con características migrañosas precedidas de aura

El aura debe cumplir al menos 3 de estas características:

- Uno o más síntomas completamente reversibles que indican disfunción cerebral hemisférica focal y/o disfunción del tronco-encéfalo
- Desarrollo gradual del aura durante más de 5 minutos
- Duración del aura inferior a 60 minutos
- La cefalea sigue al aura con un intervalo libre de menos de 60 minutos

En este capítulo abordaremos las migrañas con aura y las complicaciones de la migraña, mientras que en otro capítulo aparte se tratarán los equivalentes migrañosos. En la actualidad, no se emplea ya la vieja terminología de “Migraña acompañada”, que englobaba un heterogéneo grupo de trastornos migrañosos con aura habitualmente prolongada. La clasificación de la IHS de 1988⁽⁵⁾ insistía en delimitar migrañas con aura típicas y migrañas con aura atípicas, incluyendo en este último grupo las auras prolongadas. Sin embargo, en la reciente clasificación de 2004⁽⁶⁾, se prefiere considerar síndromes migrañosos específicos sin realizar consideraciones de duración prolongada u otro tipo de atipicidad (Tablas 10 y 11).

MIGRAÑA CON AURA TÍPICAS

Las migrañas con aura representan alrededor del 20-30% de las migrañas infantiles^(12,13). Se definen como migrañas con aura típica en virtud de las características clínicas del aura, su patocronía y duración, y por el tipo de territorio que se afecte⁽⁵⁾. Las auras típicas de disfunción migrañosa pueden simular fenomenología epiléptica de origen parcial simple o parcial complejo. Las manifestaciones clínicas más frecuentes incluyen: trastorno visual homónimo, parestesias unilaterales, debilidad unilateral y afasia u otras dificultades para el lenguaje expresivo o comprensivo⁽¹²⁾. Las auras visuales incluyen fosfenos, escotomas, fenómenos de distorsión visual, alucinaciones visuales, micropsias, macropsias, oscilopsias y metamorfopsias, que son difíciles de diferenciar de una epilepsia parcial del lóbulo occipital. Las auras sensitivas más frecuentes son las parestesias o disestesias unilaterales, que pueden confundirse con una epilepsia parcial del lóbulo parietal. Las auras con fenomenología motriz comprenden las monoparesias y las hemiparesias unilaterales, que deben ser diferenciadas de las manifestaciones motrices ictales o postictales de las epilepsias focales con crisis parciales motoras con origen en los lóbulos frontales y/o temporales.

TABLA 10. Clasificación de las migrañas (clasificación de la IHS, 1988)

Migraña sin aura
Migraña con aura:
– Migraña con aura típica
– Migraña con aura prolongada
– Migraña hemipléjica familiar
– Migraña basilar
– Aura migrañosa sin cefalea
– Migraña con aura de inicio agudo
Migraña oftalmopléjica
Migraña retiniana
Síndromes periódicos de la infancia:
– Vértigo paroxístico benigno de la infancia
– Hemiplejía alternante de la infancia
Complicaciones de la migraña:
– <i>Status</i> migrañosos
– Infarto migrañoso
Trastorno migrañoso que no satisface los criterios anteriores

Las auras con alteración del lenguaje se manifiestan como disfasia o afasia y deben distinguirse de las crisis parciales complejas del lóbulo temporal.

En el niño pequeño, es muchas veces difícil definir las características clínicas, la duración y la patocronía del aura, por lo cual puede ser útil que el niño haga un dibujo de lo que ve o experimenta durante la fase de aura⁽¹²⁾. Por otra parte, la semiología del aura en el niño puede ser compleja y esto obliga a un exhaustivo diagnóstico diferencial con otras patologías, incluyendo la epilepsia y otros trastornos de diversas nosología y gravedad (Tabla 12).

MIGRAÑA CON AURAS ATÍPICAS

Conceptos generales

Se describen como atípicas aquellas auras que no cumplen criterios definidores de migraña con aura típica, ya sea por su duración, por su secuencia de presentación, por su no-reversibilidad en el tiempo, o por no seguirse o acompañarse de cefalea⁽⁵⁾. Se incluyen en este grupo la migraña con aura prolongada, la fenomenología visual positiva persistente, la migraña hemipléjica familiar, la migraña basilar y los trastornos relacionados con ésta, las auras migrañosas sin cefalea, la migraña con aura de inicio agudo y el síndrome de “Alicia en el País de las Maravillas”⁽¹²⁾.

Migraña con aura prolongada

Presentan uno o más síntomas o signos de aura migrañosa con una duración superior a los 60 minutos e infe-

TABLA 11. Clasificación de las migrañas (clasificación de la IHS, 2004)

Migraña sin aura
Migraña con aura:
– Aura migrañosa típica con cefalea migrañosa
– Aura migrañosa típica con cefalea no migrañosa
– Aura migrañosa típica sin cefalea
– Migraña hemipléjica familiar
– Migraña hemipléjica esporádica
– Migraña basilar
Síndromes periódicos:
– Vómitos cíclicos
– Migraña abdominal
– Vértigo paroxístico benigno infantil
– Migrañas con aura prolongada
Migraña retiniana
Complicaciones de la migraña: migraña complicada:
– Migraña crónica
– <i>Status</i> migrañoso
– Aura persistente sin infarto
– Infarto migrañoso
– Crisis convulsivas desencadenadas por el episodio de migraña
Probable migraña:
– Probable migraña sin aura
– Probable migraña con aura
– Probable migraña crónica

rior a una semana^(5,12). El estudio de neuroimagen es normal en todos los casos. La exploración neurológica intercrítica no muestra déficit focales. Los EEG pueden mostrar anomalías inespecíficas como lentificación difusa o focal del trazado, o bien brotes de agudas posteriores de forma uni o bilateral. Se incluyen en este grupo las migrañas con disfunción de áreas motoras tipo migraña hemipléjica y las disfunciones del sistema vertebrobasilar tipo migraña basilar. En la clasificación actual de la IHS⁽⁶⁾ se distingue entre migraña hemipléjica esporádica y migraña hemipléjica familiar y se mantiene la categoría de migraña basilar o vertebrobasilar.

Migraña hemipléjica esporádica

Se describe como una migraña con aura prolongada de disfunción de áreas motoras^(5,6). Es frecuente que exista una alta tasa de antecedentes familiares de migraña en este grupo de pacientes⁽¹⁴⁾, pero no de migraña hemipléjica como tal entidad familiar⁽⁶⁾. Suelen asociar los síntomas de déficit motor con otros síntomas y signos de disfunción neurológica como parestesias, disestesias, escotomas, fotopsias, etc.⁽¹⁵⁾. El cuadro de debilidad motriz es siempre unilateral y con un predominio evidente en la cara y el brazo. La cefalea uni-

TABLA 12. Diagnóstico diferencial del aura migrañosa

Crisis parcial simple con fenomenología motriz, sensorial, sensitiva o psíquica
Aura epiléptica (epilepsia del lóbulo temporal)
Alucinaciones hipnagógicas
Síndrome de Moya-Moya
Enfermedades mitocondriales: MELAS y cuadros similares
Estados confusionales: encefalitis, trastornos endocrino-metabólicos, intoxicaciones
Equivalentes migrañosos: vértigo paroxístico benigno
Hemiplejía alternante
Infarto migrañoso

lateral fronto-temporal pulsátil suele coincidir con la hemiparesia o bien sigue a ésta^(5,8). La crisis finaliza habitualmente con vómitos y tiene una duración inferior a 24 horas. Estos pacientes no presentan crisis estereotipadas recurrentes de migraña hemipléjica y lo habitual es que tengan otro tipo de migrañas con aura o bien auras combinadas durante su evolución clínica, lo cual permite diferenciarlos de la migraña hemipléjica familiar. El diagnóstico es eminentemente clínico, basándose en los antecedentes familiares de migraña y en la evolución natural de la hemiparesia asociada a la cefalea. El EEG en fase aguda muestra actividad delta polimorfa en el hemisferio cerebral contralateral a la hemiparesia. Muchas veces es necesario realizar estudios urgentes de neuroimagen para excluir un accidente cerebrovascular agudo tipo infarto o hemorragia. El diagnóstico diferencial se debe realizar con la epilepsia parcial con hemiparesia ictal o postictal y con los déficit vasculares del territorio de la arteria cerebral media. En estos pacientes, está indicada la profilaxis antimigrañosa y los fármacos más idóneos para ellos son los antagonistas del calcio⁽¹⁵⁾.

Migraña hemipléjica familiar (MHF)

Esta entidad fue descrita inicialmente por Whitty en 1953⁽¹⁶⁾ en el contexto de familias con crisis migrañosas que asociaban hemiparesia prolongada como manifestación de aura migrañosa atípica. A diferencia de lo que ocurre en la migraña con aura típica hemiparética y en las formas con migraña hemipléjica esporádica, la hemiparesia es aquí de larga duración (horas o días) y suele sobrepasar claramente la duración de la cefalea^(12,16). En la clasificación de la IHS⁽⁶⁾ la MHF está encuadrada, como una entidad independiente, en el grupo de las migrañas con aura. Se trata realmente de una canalopatía por alteración de los canales del calcio que presenta una herencia autosómica dominante⁽¹⁴⁾. En casi todos los pacientes se ha identificado una alteración

genética localizada en la región 19p y que sería un gen alélico al de la ataxia cerebelosa paroxística hereditaria⁽¹⁷⁾. En el resto de los sujetos se han descrito anomalías localizadas en el cromosoma 1⁽¹⁸⁾. No se conoce bien todavía si el fenotipo de la MHF por alteración del cromosoma 19 y el propio de la MHF por anomalías del cromosoma 1 es el mismo, o bien existen diferencias semiológicas y/o evolutivas entre ambos⁽¹⁷⁻²⁰⁾. El cuadro clínico debuta en la infancia o adolescencia con ataques muy estereotipados para cada paciente. Los episodios suelen desencadenarse por traumatismos craneoencefálicos (TCE) leves y tienen una baja tasa de recurrencia, con una media de 1-2 episodios por año⁽¹⁴⁻¹⁶⁾. En la crisis migrañosa, el paciente presenta una hemiparesia que afecta a cara, brazo y pierna y suele asociarse con hemianestesia. Cuando se afecta el hemisferio cerebral dominante se produce también una afasia. Algunos pacientes desarrollan también semiología de estupor, confusión o delirio franco, e incluso se han descrito psicosis agudas con alucinaciones complejas visuales y/o auditivas⁽¹⁴⁾. También es posible que estos niños presenten fiebre y meningismo durante la crisis migrañosa y es difícil diferenciarlos de una encefalitis aguda. Las formas de MHF ligadas al cromosoma 1 pueden presentar, además, crisis epilépticas de diversa semiología, lo cual dificulta aún más su diagnóstico diferencial⁽²⁰⁾. La cefalea suele coincidir con la hemiparesia o bien sigue a ésta y suele ser de menor duración. El cuadro clínico completo se mantiene durante 2-3 días en total. Durante la crisis migrañosa existe un alto riesgo de desarrollar un infarto cerebral isquémico⁽²¹⁾. La MHF puede dejar secuelas permanentes entre los episodios, principalmente con debilidad residual o problemas de coordinación-secuenciación motriz⁽¹⁴⁾. Por otra parte, es frecuente la presencia de un nistagmus ocular entre los brotes que, en ocasiones, se ha relacionado con el desarrollo de una atrofia cerebelosa evolutiva⁽²²⁾. El diagnóstico de la MHF es eminentemente clínico y se debe realizar siempre un estudio de neuroimagen, incluyendo RMN y angio-RMN cerebrales, para excluir infartos, hemorragias, encefalitis primarias y postinfecciosas, y enfermedades desmielinizantes. El EEG muestra una lentificación hemisférica contralateral a la hemiparesia o bien un trazado de lentificación global en el contexto de un sufrimiento cerebral difuso^(12,14). En estos pacientes, como en otras canalopatías con episodios paroxísticos recurrentes, hay que instaurar profilaxis con acetazolamida para intentar disminuir el número y la gravedad de las recurrencias⁽¹⁴⁾.

Migraña basilar

Se define por la presencia de ataques recurrentes de disfunción de lóbulos occipitales, tronco-encéfalo y/o cerebelo como expresión clínica de una migraña con aura^(5,6). Es más frecuente en el sexo femenino y debuta habitualmente en la adolescencia^(12,14). Algunos de estos pacientes presentaron

episodios compatibles con vértigo paroxístico benigno durante la infancia⁽¹⁴⁾. Los signos de disfunción del sistema vertebrobasilar suelen preceder a la cefalea y ésta suele ser intensa y de localización occipital⁽²³⁾. Conforme avanza la edad, estos pacientes acaban presentando cefaleas migrañosas típicas con o sin aura⁽²⁴⁾. Para etiquetarlos como migraña basilar^(5,6,12,14,23-25), se deben reseñar 2 o más síntomas o signos como son: ataxia de la marcha (50% de los pacientes), pérdida visual, nistagmus, disartria, vértigo, acufenos, hipoacusia, hemiplejía alterna, parestesias bilaterales y/o alteración del nivel de conciencia y reactividad. Durante el episodio agudo es frecuente la presencia de vómitos que, en ocasiones, son incoercibles⁽²³⁾. Algunos de estos episodios vertebrobasilares se complican con el desarrollo de infartos de tronco-encéfalo con riesgo potencial de arritmias cardíacas por disfunción bulbo-medular⁽¹⁴⁾. El EEG suele mostrar una actividad delta intermitente durante el ataque de migraña basilar y puede ser difícil diferenciar estos cuadros de una epilepsia parcial con crisis parciales complejas o bien de un estado de mal no convulsivo^(12,14,23-25). Los estudios de neuroimagen, incluyendo RMN y angio-RMN cerebrales, permiten diferenciar este tipo de migraña de una rombencefalitis, de una patología desmielinizante o bien de una patología estructural isquémica o hemorrágica del sistema vertebrobasilar. Una vez diagnosticado el paciente, es conveniente instaurar una profilaxis antimigrañosa, principalmente con antagonistas del calcio⁽¹⁴⁾.

Procesos relacionados con la migraña basilar

Conceptos generales: son un grupo de cuadros clínicos con semiología de disfunción del sistema vertebrobasilar similar a la que se encuentra en la migraña basilar. Se incluyen aquí la amnesia global transitoria, la migraña confusional y el complejo migraña-coma.

1. *Amnesia global transitoria*: se define por la presencia de una amnesia de presentación aguda con incapacidad para retener nueva información^(12,14,26). Es frecuente que existan antecedentes familiares de migraña o de episodios similares a la amnesia global transitoria (AGT). Algunos pacientes tienen antecedentes de crisis migrañosas típicas con o sin aura. Sin embargo, no es infrecuente que la AGT sea la primera manifestación de disfunción neurológica en estos niños. En ocasiones, la clínica neurológica puede desencadenarse a raíz de un TCE leve. El episodio paroxístico dura desde 30 minutos a varias horas^(26,27). Durante la crisis, se preservan las funciones cognitivas superiores, aunque algunos pacientes asocian semiología confusional o delirante. En la fase de recuperación se instaura una amnesia retrógrada llamativa. El EEG en fase aguda muestra una lentificación focal unilateral, lo cual puede complicar el diferenciar este cuadro de las epilepsias del lóbulo temporal^(27,28). Los estudios de neuroimagen son siempre normales. Sin embargo, en los estudios de perfusión cerebral

realizados con SPECT se ha demostrado la existencia de una isquemia en el hipocampo y en las estructuras hipocampales, como expresión de áreas vasculares deficitarias tributarias del sistema vertebrobasilar^(12,14). En su evolución natural ulterior, estos pacientes pueden presentar nuevos episodios de AGT, cuadros de migraña basilar o bien cefaleas migrañosas típicas⁽²⁹⁾. No obstante, lo habitual es que las formas recidivantes de AGT tengan una baja tasa de recurrencia y no se han definido aún bien cuáles son las indicaciones de profilaxis antimigrañosa en estos pacientes.

2. *Migraña confusional aguda*: descrita inicialmente por Bickerstaff en 1961⁽³⁰⁾ en un grupo de 8 pacientes con migraña y alteración del estado de conciencia. Esta forma de migraña debuta en el grupo de edad entre 5-15 años con cuadros de confusión y agitación psicomotriz^(26,30). Sin embargo, algunas formas tienen una semiología inicial con claro predominio letárgico^(23,31). El debut clínico es agudo y brusco con una sintomatología que recuerda a la de las psicosis tóxico-metabólicas⁽¹⁴⁾. Los pacientes desarrollan confusión mental, agitación psicomotriz, conducta oposicionista y negativista, ideas delirantes y lenta respuesta a los estímulos nociceptivos^(12,14,30,32). El cuadro clínico dura entre 3-6 horas y se sigue de un sueño profundo con importante amnesia posterior^(32,33). En su evolución natural, lo habitual es que estos pacientes acaben desarrollando episodios típicos de migraña en la adolescencia o en la edad adulta, aunque algunos de ellos pueden también presentar una migraña basilar típica⁽³²⁾. El diagnóstico se realiza siempre tras excluir otras patologías como intoxicaciones, encefalitis, epilepsia con estados de mal no convulsivos, desequilibrios hidroelectrolíticos y alteraciones metabólicas agudas^(14,33). El EEG en fase crítica muestra lentificación temporal y/u occipital unilateral, lo cual puede confundir con una epilepsia parcial con crisis parciales complejas⁽¹⁴⁾. Los estudios de neuroimagen son siempre normales en estos pacientes. Se especula con que estos episodios paroxísticos se produzcan por isquemia de la formación reticular del tronco-encéfalo (formas letárgicas) o bien por una disfunción vascular hemisférica (formas psicóticas). En fase aguda, es conveniente instaurar medicación para la agitación psicomotriz, prefiriendo fármacos como la clorpromazina o el haloperidol por vía parenteral⁽¹⁴⁾. Una vez diagnosticado el proceso como una migraña confusional, es importante instaurar una profilaxis antimigrañosa con propranolol o bien con antagonistas del calcio^(14,32).

3. *Migraña-coma*: se caracteriza por la presencia de episodios recurrentes de coma que suelen precipitarse por TCE leves^(14,31,34). Existe con frecuencia agregación familiar de casos de migraña y de migraña-coma, y en estas familias se identifican también casos de migraña hemipléjica con características de MHF^(12,14). La semiología aguda consiste en alteración progresiva del nivel de conciencia, meningismo y fiebre. El cuadro clínico puede durar varios días y suele ser indistinguible de una meningoencefalitis aguda bacte-

riana o vírica⁽³⁴⁾. La evolución natural es hacia la recuperación espontánea sin secuelas neurológicas. La neuroimagen inicial puede ser normal durante las primeras 24 horas y posteriormente se aprecia un edema cerebral generalizado o bien focal, pudiendo tener características de *swelling* cerebral⁽¹⁴⁾. La punción lumbar objetiva una pleocitosis en torno a 100 células/mm³ con presión de apertura normal. Estas características de neuroimagen y las alteraciones citoquímicas del LCR contribuyen a que sea muy difícil hacer el diagnóstico diferencial con una encefalitis aguda por herpesvirus tipo HSV-1. El EEG en fase aguda muestra una lentificación global del trazado como indicador de sufrimiento cerebral difuso^(31,34). El diagnóstico se realizará siempre por exclusión de otras patologías infecciosas, metabólicas, estructurales, epilépticas o tóxicas que puedan producir un coma en el niño⁽¹⁴⁾. El tratamiento inicial debe ir dirigido a disminuir el edema cerebral y a prevenir el desarrollo de una hipertensión intracraneal maligna. Una vez realizado el diagnóstico de migraña-coma, deberemos instaurar una profilaxis antimigrañosa con antagonistas del calcio o beta-bloqueantes.

Fenómeno visual positivo persistente

Los síntomas visuales del aura persisten de forma permanente o intermitente durante semanas o meses^(12,35). En este grupo de pacientes, se debe realizar un exhaustivo diagnóstico diferencial con diversas patologías oftalmológicas como glaucoma, desprendimiento de retina, retinopatías vasculares, uveítis, etc. Este diagnóstico de fenomenología visual positiva persistente se hará siempre por exclusión y tras realizar estudios completos de EEG y neuroimagen⁽³⁵⁾.

Aura migrañosa sin cefalea

Conocida antiguamente como migraña acefálgica y englobada en el grupo de los equivalentes migrañosos. Con la delimitación conceptual surgida tras la primera clasificación de la IHS⁽⁵⁾, se ha individualizado este cortejo sintomático que se caracteriza por la presencia de semiología de aura migrañosa que no se acompaña de cefalea^(5,6,36). Los síntomas suelen ser visuales, aunque pueden combinarse con parestesias, disestesias, disartria y/o afasia⁽³⁶⁾. Se debe realizar siempre un estudio de RMN cerebral para excluir patología estructural y una vídeo-EEG-poligrafía de sueño para descartar actividad epileptiforme. El diagnóstico es eminentemente clínico y el diagnóstico diferencial debe ser muy amplio, incluyendo: epilepsia parcial, enfermedades desmielinizantes, vasculopatías tipo Moya-Moya, enfermedades mitocondriales (MELAS) y patología degenerativa (enfermedad de Lafora). Estos cuadros no se relacionan en su presentación ni en su evolución natural con los síndromes periódicos ni con los equivalentes migrañosos y no deberían ser confundidos nunca más con ellos^(6,12).

Migraña con aura de inicio agudo

Los síntomas del aura se desarrollan completamente en menos de 5 minutos⁽⁵⁾. No obstante, cumple todas las demás características de una migraña con aura. Suelen presentar semiología de disfunción visual con fenomenología positiva o negativa. Es importante realizar el diagnóstico diferencial con la epilepsia parcial del lóbulo occipital y para ello es necesario realizar una vídeo-EEG-poligrafía de sueño. En los casos de difícil diagnóstico puede ser útil instaurar una profilaxis antimigrañosa de prueba con antagonistas del calcio durante 3 meses y valorar después la evolución natural tras tratamiento. Esta entidad no se recoge actualmente como una categoría individualizada en la nueva clasificación de la IHS y de hecho muchos autores habían discutido su existencia real, sobre todo en el área de la neuropediatría⁽¹⁴⁾.

Síndrome de “Alicia en el País de las Maravillas”

Recibe este nombre por las alteraciones de percepción visual que experimenta Alicia, el personaje de la novela de Lewis Carroll, en los primeros capítulos de la obra. Los pacientes con este síndrome presentan auras con distorsión de la percepción sensorial visual del tipo de las micropsias, macropsias y/o metamorfopsias^(12,14). Algunos autores discuten su individualización como síndrome migrañoso⁽¹²⁾ e insisten en la necesidad de excluir procesos infecciosos sistémicos^(12,14,37-39) (mononucleosis infecciosa por virus de Epstein-Barr o por citomegalovirus, e infección por el virus de la varicela-zoster), epilepsia parcial de lóbulo temporal y/o de lóbulo occipital, encefalitis primarias y postinfecciosas, e intoxicaciones (principalmente, por inhalantes)^(12,14). Los estudios realizados con potenciales evocados visuales (PEV) muestran potenciales de gran amplitud en la p100 y la N145 durante la fase aguda, normalizándose tras la crisis. Esta anomalía se ha referido en las formas primarias migrañosas y en las formas secundarias del síndrome de “Alicia en el País de las Maravillas”, por lo cual se especula con un origen fisiopatológico común en los 2 subgrupos de pacientes⁽⁴⁰⁾.

MIGRAÑA OFTALMOPLÉJICA

Se trata de un síndrome de origen y nosología mal definidos en el que no se recogen antecedentes familiares de migraña ni de procesos similares⁽⁵⁾. Es más frecuente en adolescentes de sexo femenino. Lo habitual es que se afecte el III par de forma aislada (85% de los casos) o bien que se produzca una afectación combinada de los pares III, IV y VI^(14, 41-43). Debutan con un estrabismo agudo convergente paralítico que suele precederse de una ptosis palpebral⁽¹⁴⁾. Se recoge evidencia de alteración pupilar homolateral hasta en el 60% de los casos. La oftalmoplejía se presenta de forma concomitante con la cefalea y es homolateral a ésta. La afectación de la motilidad ocular puede ser muy persistente y durar hasta 2-4 semanas⁽¹⁴⁾. En los lactantes y niños

pequeños es muy difícil llegar a este diagnóstico, ya que no se refiere el síntoma cefalea ni ningún equivalente de ésta⁽⁴²⁾. Ante la presencia de un cuadro de oftalmoplejía aguda, con o sin cefalea, deberemos realizar un estudio de neuroimagen con RMN cerebral y de órbitas para excluir una hipertensión intracraneal y/o una patología local de órbitas, senos cavernosos y/o regiones parasellares. Algunos casos de migraña oftalmopléjica presentan alteraciones transitorias de neuroimagen caracterizadas por un engrosamiento de la porción cisternal del III par craneal con captación periférica de contraste⁽⁴³⁾. En la nueva clasificación de migrañas de la IHS, no se incluye a la migraña oftalmopléjica como una entidad individualizada y, de hecho, algunos autores discuten que sea una auténtica migraña y prefieren considerar que se trate de una neuropatía desmielinizante recurrente⁽⁴⁴⁾ o bien de una auténtica neuralgia craneal⁽⁴⁵⁾.

MIGRAÑA RETINIANA

Definida por la presencia de ataques recurrentes y estereotipados de escotomas o amaurosis de carácter monocular que duran menos de 1 hora y se asocian con cefalea de características migrañosas^(5,6). Es importante distinguir esta afectación visual de la derivada de una patología retiniana vascular o degenerativa⁽¹⁴⁾. Los pacientes con migraña retiniana pueden experimentar defectos del campo visual y/o ceguera monocular en fase aguda, con distintos patrones de afectación^(41,46). Las recurrencias suelen afectar al mismo ojo y algunos ataques ocurren sin cefalea concomitante⁽¹⁴⁾. El fondo de ojo suele ser normal inicialmente, pero posteriormente se desarrolla una afectación retiniana por isquemia. Sólo algunos pacientes quedan con déficit visuales permanentes entre los episodios y en estos casos, además, se han descrito otros factores etiológicos negativos como son la ingesta de anticonceptivos o la presencia de una vasculitis concomitante^(14,41). Es muy importante diferenciar estos cuadros de la epilepsia parcial del lóbulo occipital y principalmente de la epilepsia parcial benigna occipital tardía tipo Gastaut, mediante la realización de registros vídeo-EEG-poligráficos, sobre todo en aquellos casos con amaurosis brusca aislada. Los pacientes con migraña retiniana pueden tener una elevada tasa de recurrencia y suele tratarse de episodios muy invalidantes, por lo cual está justificado instaurar profilaxis antimigrañosa con antagonistas del calcio una vez se llegue al diagnóstico⁽⁴⁶⁾.

COMPLICACIONES DE LA MIGRAÑA

Conceptos generales

Se incluyen 2 entidades principales que son el *status* migrañoso y el infarto migrañoso⁽⁵⁾. Estos 2 cuadros clínicos pueden ser muy difíciles de diferenciar de una patología cerebrovascular secundaria distinta de la migraña y para ello es conveniente completar el estudio con la realización de

RMN y angio-RMN cerebrales y con la práctica de estudios de hipercoagulabilidad-trombofilia. En la nueva clasificación de la IHS⁽⁶⁾, se reseña también la existencia de la denominada “migraña crónica” (que no plantea problemas mayores de diagnóstico diferencial con los episodios paroxísticos epilépticos), del aura migrañosa persistente sin evidencia de infarto (un cuadro de difícil diferenciación con las migrañas con aura prolongada y el auténtico infarto migrañoso) y, por último, las crisis epilépticas desencadenadas por el episodio de migraña (tema que será comentado al analizar el binomio migraña-epilepsia).

Status migrañoso

Se define por la presencia de un episodio de migraña con una fase de cefalea con una duración superior a las 72 horas a pesar de instaurar medidas terapéuticas adecuadas⁽⁵⁾. Se admite que en estos pacientes puedan existir intervalos libres de cefalea con una duración inferior a las 4 horas. Muchos de estos cuadros se relacionan o asocian con el abuso prolongado e indiscriminado de analgésicos. Algunos de estos procesos pueden ser difíciles de diferenciar de una encefalitis aguda o de una patología cerebrovascular estructural, por lo cual es fundamental realizar siempre un estudio completo de neuroimagen en estos casos. El tratamiento debe incluir una combinación de analgésicos intravenosos, corticoides parenterales, oxígeno al 100% y sumatriptán por vía subcutánea⁽¹⁵⁾.

Infarto migrañoso

Estos pacientes presentan uno o más síntomas de aura migrañosa no completamente reversibles en el plazo de 7 días o bien su asociación con la evidencia de un infarto cerebral en los estudios de neuroimagen, aunque el paciente se haya recuperado antes de ese tiempo^(5,21). Lo habitual es que estos niños hayan tenido episodios previos de migraña con aura. En los pacientes migrañosos, el infarto cerebral puede presentarse en el curso de la crisis típica de migraña, o bien se trata de infartos cerebrales de causa distinta a la migrañosa, o bien son infartos cerebrales no migrañosos que simulan el cuadro típico de una migraña^(12,21). En estos pacientes, es fundamental realizar un amplio diagnóstico diferencial de las causas de infarto cerebral, buscando descartar principalmente una situación de hipercoagulabilidad-trombofilia y la presencia de una vasculitis cerebral^(12,14).

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS POSIBLEMENTE RELACIONADOS CON LA MIGRAÑA

Hemiplejía alternante del lactante (HAL): síndrome de hemiplejía alterna de la infancia

Es un proceso infrecuente de difícil ubicación nosológica que podría estar emparentado con la epilepsia, la migraña o las disquinesias paroxísticas⁽⁴⁷⁻⁵⁰⁾. Considerada ini-

cialmente como una variante de la migraña hemipléjica, se incluyó posteriormente en la clasificación inicial de la IHS⁽⁵⁾ en el grupo de los síndromes periódicos de la infancia y actualmente, sin embargo, se ha delimitado como un síndrome específico no puramente migrañoso^(6,47,48). Se desconoce cuál es la etiología exacta del proceso aunque la presencia de anomalías en la resonancia magnética espectroscópica y la similitud clínica con algunas formas del déficit de piruvato-deshidrogenasa (PDH) sugieren que pudiera tratarse de una enfermedad mitocondrial. Suelen ser casos esporádicos y debutan en los primeros 4 años de vida, con una media de edad en torno a los 8 meses (casi todos los casos presentan clínica en los primeros 18 meses de vida). No obstante, se han comunicado también formas familiares con herencia autosómica dominante, con evidencia de translocación entre los cromosomas 3 y 9, y un curso menos severo⁽⁵¹⁾; y formas con un patrón de herencia materna mitocondrial⁽⁵²⁾. Muchos de los niños con HAL tienen un retraso madurativo previo de grado leve y son frecuentes en ellos las alteraciones de la motilidad ocular conjugada y la presencia de nistagmus. El debut paroxístico de la HAL se produce con síntomas motores como hemiplejía y/o distonía. En los lactantes pequeños, las manifestaciones iniciales son eminentemente distónicas y/o coreo-ateóticas^(47,48,53). En las primeras fases, se asocian con frecuencia episodios paroxísticos de nistagmus monocular o binocular, lo cual dificulta el diagnóstico diferencial con la epilepsia en los lactantes. La semiología de hemiplejía o distonía dura desde pocos minutos a varios días y lo habitual es que la hemiplejía fluctúe llamativamente durante el episodio de disfunción aguda. La denominación “hemiplejía alterna o hemiplejía alternante” caracteriza el curso saltatorio de la hemiplejía durante un mismo ataque o bien en ataques consecutivos. No es infrecuente que los episodios paréticos se generalicen hacia una cuádruplejía o bien que los accesos de debilidad sean bilaterales desde su inicio. La debilidad es mucho más evidente en el brazo que en la pierna o en la cara, desaparece durante el sueño y reaparece a los 10-20 minutos del despertar del paciente. Algunos de estos niños asocian cefalea con características migrañosas conforme van siendo mayores. En su evolución natural, suelen desarrollar semiología extrapiramidal episódica como coreoatetosis o distonía paroxísticas y se evidencia con frecuencia un retraso mental que puede ir precedido de signos de deterioro neurocognitivo que simulan una encefalopatía regresiva⁽⁴⁹⁾. Esta situación de deterioro evolutivo es mucho más frecuente en aquellos pacientes que no presentaron recuperación completa de la fuerza y/o coordinación motriz entre los brotes de disfunción episódica. Los estudios de EEG, vídeo-EEG-poligrafía de sueño y neuroimagen (TAC, RM y angio-RMN cerebrales) son normales en estos pacientes y debemos realizar siempre un diagnóstico exclusivamente clínico tras excluir procesos como epilepsias parciales, enfer-

medades heredodegenerativas, metabopatías congénitas y vasculopatías cerebrales. No obstante, es importante conocer que hasta un 50% de los pacientes con HAL pueden presentar crisis epilépticas en su evolución^(48,49). Sin embargo, los fármacos antiepilépticos se muestran totalmente ineficaces a la hora de prevenir las recurrencias en estos niños. No obstante, algunos de ellos pueden mejorar llamativamente con flunarizina en monoterapia o bien combinada con L-dopa⁽⁵⁰⁾. Los estudios de neuroimagen funcional evidencian una hipoperfusión en la SPECT en el hemisferio cerebral afecto durante el episodio y la PET objetiva un hipometabolismo cerebral bilateral; estos datos y la respuesta favorable a la terapia con flunarizina sugieren que se trate una disminución del flujo cerebral en relación con una disfunción vascular cerebral de posible origen metabólico^(41,48). A pesar de la relativa uniformidad del cuadro clínico, se han descrito formas atípicas en su evolución y en sus asociaciones clínicas⁽⁴¹⁾. Así, se ha descrito una forma familiar de presentación exclusivamente en sueño y con normalidad neurológica intercrítica⁽⁵⁴⁾ y formas asociadas con otras patologías neurológicas como la enfermedad de Hallervorden-Spatz, el déficit de PDH y la livedo reticularis congénita⁽⁴¹⁾. Por otra parte, existe una variante esporádica de la forma clásica en la que los ataques consisten en hipotonía y distonía paroxística y que podría corresponder a una entidad independiente emparentada con las disquinesias paroxísticas⁽⁵⁵⁾.

EL BINOMIO MIGRAÑA-EPILEPSIA

Conceptos generales

La migraña y la epilepsia representan dos trastornos paroxísticos bien individualizados, pero con diversas implicaciones entre sí⁽⁴¹⁾. Muchas veces es difícil definir si un episodio paroxístico es migrañoso o epiléptico y esta falta de delimitación entre las fronteras de ambos cuadros nos sugiere que exista una relación estrecha entre ambos⁽¹⁴⁾. Por otra parte, las exploraciones complementarias intercríticas (EEG) pueden ser normales en los 2 procesos y esto dificulta aún más el diagnóstico diferencial⁽¹⁴⁾.

De acuerdo con la clasificación de Silberstein⁽⁵⁶⁾, distinguimos 5 grupos de posibles implicaciones en el binomio migraña-epilepsia (Tabla 13), incluyendo: a) coexistencia de migraña y epilepsia; b) epilepsia inducida por migraña; c) cefalea inducida por epilepsia; d) síndromes epilepsia-migraña primarios; y e) síndromes epilepsia migraña secundarios.

Coexistencia de migraña y epilepsia

La migraña y la epilepsia coexisten en un mismo paciente de forma superior a la que sería determinada por el mero azar⁽⁵⁷⁾. Sin embargo, otros autores consideran que es una asociación fortuita basada tan sólo en la alta prevalencia de

TABLA 13. Niveles de interrelación en el binomio migraña-epilepsia

Coexistencia de migraña y epilepsia: coexistencia de ambos fenómenos paroxísticos de forma independiente.
Epilepsia inducida por migraña (migralepsia): crisis epilépticas inducidas por un aura migrañosa.
Cefalea inducida por epilepsia: la cefalea es una manifestación ictal o postictal.
Síndromes de epilepsia-migraña primarios: manifestaciones de migraña y epilepsia sin una causa definida de las mismas. <ul style="list-style-type: none">- Epilepsias occipitales.- Epilepsia rolándica benigna de la infancia.
Síndromes de epilepsia-migraña secundarios: manifestaciones de migraña y epilepsia en un mismo paciente con una causa común bien definida. <ul style="list-style-type: none">- Enfermedades mitocondriales: MELAS.- Patología estructural focal: tumores, malformaciones arterio-venosas, cavernomas.

migraña entre la población general⁽⁵⁸⁾. Los estudios poblacionales amplios demuestran que sí que existe una clara asociación y así se encuentra una prevalencia de migraña de un 20-23% entre los pacientes epilépticos⁽⁵⁹⁾, siendo el riesgo de presentar migraña hasta 2 veces superior entre los epilépticos⁽⁶⁰⁾; y, por otra parte, la prevalencia media de epilepsia entre los sujetos migrañosos oscila entre el 1-17% (media 5,9%), siendo este porcentaje claramente superior al de la población general (0,5%)⁽⁶¹⁾. No existe todavía una explicación plausible para esta asociación clínica y se especula con los efectos de la teoría trigémino-vascular y de la isquemia cerebral⁽⁵⁷⁾ en estos pacientes. Las alteraciones de la excitotoxicidad neuronal derivadas de una disfunción neuronal serotoninérgica podrían también explicar un mecanismo común etiopatogénico entre migraña y epilepsia⁽⁶²⁾.

Epilepsia inducida por migraña (migralepsia)

La crisis epiléptica sigue o tiene lugar durante un aura migrañosa⁽⁶³⁾. La asociación se constata tan sólo en un 1,7-3% de los pacientes epilépticos^(60,64) y se ha evidenciado tan sólo en el grupo de las migrañas con aura⁽⁴¹⁾. Los registros EEG críticos durante la fase de aura son muy variables en estos pacientes, incluyendo trazados normales, anomalías focales periódicas o bien una actividad aguda lenta posterior uni o bilateral^(60,64). Se discute con la influencia de los fenómenos vasculares que aparecen en la fase de aura migrañosa y que podrían condicionar las anomalías paroxísticas localizadas periódicas que se objetivan en el EEG crítico⁽⁶⁴⁾.

Cefalea inducida por epilepsia

Las cefaleas preictales, ictales y postictales pueden cursar con todas las características clínicas definidoras de una mi-

graña sin aura⁽⁶¹⁾ y algunos pacientes epilépticos migrañosos las definen como similares a sus migrañas habituales. La asociación más frecuente es la de la cefalea postictal que suele aparecer tras crisis de Gran Mal, crisis parciales complejas prolongadas o crisis parciales secundariamente generalizadas. Se piensa que el dolor migrañoso se genera por activación del sistema trigémino-vascular con una ulterior inflamación neurogénica de los vasos sanguíneos intracraneales⁽⁵⁶⁾.

Síndromes de epilepsia-migraña primarios

Existe una asociación llamativa entre determinadas epilepsias parciales idiopáticas infantiles y la migraña⁽⁴¹⁾. Esta asociación es especialmente significativa para el grupo de las epilepsias parciales benignas de la infancia con paroxismos occipitales (EPBI-O). Así, en la variante tardía de EPBI-O (tipo Gastaut) existen crisis con fenomenología visual (principalmente, amaurosis, fosfenos, ilusiones o alucinaciones visuales) y hasta en un 25% de los casos hay episodios de migraña. En este síndrome epiléptico, migraña y epilepsia coexisten como fenómenos comórbidos y además plantean importantes dudas de diagnóstico diferencial a la hora de discernir si un episodio paroxístico visual con cefalea representa una migraña con aura o bien una crisis parcial occipital.

Por otra parte, existe una asociación evidente entre migraña y epilepsias parciales benignas de la infancia con paroxismos rolándicos (EPBI-R)⁽⁶³⁾. En el grupo de niños con puntas rolándicas en el EEG, hasta un 15-23% de ellos no han experimentado nunca crisis comiciales y entre ellos se encuentra una prevalencia de migraña 2-3 veces superior a la población general⁽⁶⁵⁾. Por otra parte, se han evidenciado puntas rolándicas en el EEG hasta en el 9% de los niños migrañosos⁽⁶⁶⁾. Estos datos nos informan de la poca utilidad del EEG intercrítico a la hora de considerar el diagnóstico y/o el tratamiento de la epilepsia en este grupo de pacientes.

Síndromes de epilepsia-migraña secundarios

En este grupo sindrómico, la migraña y la epilepsia son secundarias a una causa común⁽⁵⁶⁾. Aquí incluimos procesos como la encefalopatía mitocondrial con acidosis láctica y cuadros recurrentes similares a ictus (MELAS)⁽⁶⁷⁾, y las malformaciones arterio-venosas del territorio vascular posterior⁽⁶⁸⁾. La semiología compleja de estos trastornos hace que muchas veces se diagnostiquen erróneamente como migrañas complicadas o como migrañas con aura prolongada y este hecho puede retrasar mucho su diagnóstico definitivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Artigas J, Grau R, Canosa P, Esclusa F. Prevalence and characteristics of infantile headache in a selected area. *Cephalalgia* 1997; 17: 293-7.
2. Garaizar C, Sousa MT, Lambarri I, Martín MA, Prats JM. Los datos clínicos de la demanda asistencial en la consulta neuropediátrica. *Rev Neurol* 1997; 25: 187-93.

3. Artigas J, Macaya A, Escofet C. Aspectos generales de la cefalea: clasificación, epidemiología, diagnóstico y genética. En: Artigas J, Garaizar C, Mulas F, Rufo M, eds. Cefaleas en la infancia y adolescencia. Madrid: Ergon; 2003. p. 11-32.
4. Botella P, Garaizar C. Migraña sin aura. En: Artigas J, Garaizar C, Mulas F, Rufo M. Cefaleas en la infancia y adolescencia. Madrid: Ergon; 2003. p. 65-88.
5. Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; 8 (supl. 7): S1-S96.
6. Headache Classification Committee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. 2ª ed. *Cephalalgia* 2004; 24 (supl. 1): S1-S150.
7. Vahlquist B. Migraine in children. *Int Arch Allergy* 1955; 7: 348-55.
8. Deubner DC. An epidemiologic study of migraine and headache in 10-20 years olds. *Headache* 1977; 17: 173-80.
9. Kurtz Z, Dilling D, Blau JN, Peckham C. Migraine in children: Findings from the National Child Development Study. En: Clifford RF, ed. *Progress in migraine research*. London: Pitman Books; 1984. p. 9-17.
10. Prensky AL, Sommer D. Diagnosis and treatment of migraine in children. *Neurology* 1979; 29: 506-12.
11. Congdon PJ, Forsythe WI. Migraine in childhood: a study of 300 children. *Dev Med Child Neurol* 1979; 21: 209-16.
12. Rufo Campos M, Artigas J. Migraña con aura. En: Artigas J, Garaizar C, Mulas F, Rufo M. Cefaleas en la infancia y adolescencia. Madrid: Ergon; 2003. p. 89-110.
13. Mortimer MJ, Kay J, Jaron A. Childhood migraine in general practice: Clinical features and characteristics. *Cephalalgia* 1992; 12: 238-43.
14. Fenichel GM. *Clinical Pediatric Neurology: A signs and symptoms approach*. 4ª ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co.; 2001.
15. Grupo de estudios de cefalea de la Sociedad Española de Neurología. Actitud diagnóstica y terapéutica en la cefalea. Madrid: Ergon; 2001.
16. Whitty CWM. Familial hemiplegic migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1953; 16: 172-7.
17. Joutel A, Bousser MG, Bioussé V, Labauge P, Chabriat H. Familial hemiplegic migraine maps to chromosome 19. *Nature Genetics* 1993; 5: 40-5.
18. Gardner KB, Armada MM, Ptacek IJ, Hoffman EP. A new locus for hemiplegic migraine maps to chromosome 1q31. *Neurology* 1997; 49: 1231-8.
19. Ahmed MAS, Reid E, Cooke A. Familial hemiplegic migraine in the west of Scotland: A clinical and genetic study of seven families. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 61: 616-20.
20. Ducros A, Joutel A, Vahedi K. Mapping of a second locus for familial hemiplegic migraine to 1q21-23 and evidence for further heterogeneity. *Ann Neurol* 1997; 42: 885-90.
21. Titus F. Migraine and cerebral infarction. *Neurología* 1990; 5: 303-5.
22. Elliott MA, Peroutka SJ, Welch S. Familial hemiplegic migraine, nystagmus and cerebellar atrophy. *Ann Neurol* 1996; 39: 100-6.
23. Hockaday JM. Basilar migraine in childhood. *Dev Med Child Neurol* 1979; 21: 455-63.
24. Lapkin ML, Golden GS. Basilar artery migraine. *Am J Dis Child* 1978; 132: 278-81.
25. Lapkin ML, French JH, Golden GS, Rowan AJ. The electroencephalogram in childhood basilar artery migraine. *Neurology* 1977; 27: 580-3.
26. Sheth RD, Riggs JE, Bodensteiner JB. Acute confusional migraine: A variant of transient global amnesia. *Pediatr Neurol* 1995; 12: 129-31.
27. Steinmetz EF, Vroom FQ. Transient global amnesia. *Neurology* 1972; 22: 1193-200.
28. Deisenhammer E. Transient global amnesia as an epileptic manifestation. *Neurology* 1981; 225: 289-92.
29. Jensen TS. Transient global amnesia in childhood. *Develop Med Child Neurol* 1980; 22: 654-7.
30. Bickerstaff ER. Impairment of consciousness in migraine. *Lancet* 1961; 2: 1057-9.
31. Lee CH, Lance JW. Migraine stupor. *Headache* 1977; 17: 32-8.
32. Ehyai A, Fenichel GM. The natural history of acute confusional migraine. *Arch Neurol* 1978; 35: 368-89.
33. Emery ES. Acute confusional state in children with migraine. *Pediatric* 1977; 60: 110-4.
34. Haas DC, Lourie H. Trauma-triggered migraine: an explanation for common neurologic attacks after mild head injury. Review of the literature. *J Neurosurg* 1988; 68: 181-8.
35. Liu GT, Schatz NJ. Persistent positive visual phenomena in migraine. *Neurology* 1995; 45: 664-8.
36. Shewell MI. Acephalgic migraines of childhood- *Pediatr Neurol* 1996; 14: 211-5.
37. Jenson HB. Acute complications of Epstein-Barr virus infectious mononucleosis. *Curr Op Ped* 2000; 12: 263-8.
38. Soriani S, Faggioli R, Scarpa P, Borgna-Pignatti C. "Alice in Wonderland syndrome" and varicella. *Ped Infect Dis J* 1998; 17: 935-6.
39. Wang SM, Liu CC, Chen YJ, Chang YC, Huang CC. Alice in Wonderland syndrome caused by Coxsackie virus B1. *Ped Infect Dis J* 1996; 15: 470-1.
40. Lahat E, Berkovitch M, Barr J. Abnormal visual evoked potentials in children with "Alice in Wonderland syndrome" due to infectious mononucleosis. *J Child Neurol* 1999; 14: 732-5.
41. Yoldi ME, Eiris J, Garaizar C. Miscelánea. En: Artigas J, Garaizar C, Mulas F, Rufo M. Cefaleas en la infancia y adolescencia. Madrid: Ergon; 2003. p. 223-40.
42. Durkan GP, Troost BT, Slamovits TL, Spoor TC, Kennerdell JS. Recurrent painless oculomotor palsy in children. A variant of ophtalmoplegic migraine? *Headache* 1981; 21: 58-62.
43. Mark AS, Casselman J, Brown D. Ophthalmoplegic migraine: Reversible enhancement and thickening of the cisternal segment of the oculomotor nerve on contrast-enhanced MR images. *AJNR* 1998; 19: 1887-91.
44. Lance JW, Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine: a recurrent demyelinating neuropathy? *Cephalalgia* 2001; 21: 84-9.
45. Daroff RB. Ophthalmoplegic migraine. *Cephalalgia* 2001; 21: 81.

46. Winterkorn J, Kupersmith MJ, Wirtshafter JD, Forman S. Treatment of vasospastic amaurosis fugax with calcium-channel blockers. *N Engl J Med* 1993; 329: 396-8.
47. Fernández-Álvarez E, Aicardi J. Movement disorders in childhood. London: Mac Keith Press; 2001.
48. Aicardi J, Bourgeois M, Goutières F. Alternating hemiplegia in childhood: Clinical findings and diagnostic criteria. En: Andermann F, Aicardi J, Vigebrano F, eds. *Alternating hemiplegia in childhood*. New York: Raven Press; 1995. p. 3-18.
49. Sakuragawa N. Clinical findings in 23 Japanese patients with alternating hemiplegia in childhood. En: Andermann F, Aicardi J, Vigebrano F eds. *Alternating hemiplegia in childhood*. New York: Raven Press; 1995. p. 43-7.
50. Casaer P. Flunarizine in alternating hemiplegia in childhood: An international study of 12 children. *Neuropediatrics* 1987; 18: 191-5.
51. Mitaki MA, O'Tuama L, Dangond F. Autosomal dominant alternating hemiplegia of childhood. En: Andermann F, Aicardi J, Vigebrano F, eds. *Alternating hemiplegia in childhood*. New York: Raven Press; 1995. p. 65-9.
52. Kramer U, Nevo Y, Margalit D, Shorer Z, Harel S. Alternating hemiplegia of childhood in half-sisters. *J Child Neurol* 2000; 15: 128-30.
53. Mulas F, Smeyers P, Barbero P, Pitarch I, Velasco RP. Hemiplejía alternante del lactante. *Rev Neurol* 2002; 34: 157-62.
54. Andermann E, Andermann F, Silver K, Levin SD, Arnold LD. Benign familial nocturnal alternating hemiplegia of childhood. En: Andermann F, Aicardi J, Vigebrano F, eds. *Alternating hemiplegia in childhood*. New York: Raven Press; 1995. p. 85-9.
55. Andermann F, Ohtahara S, Andermann E, Camfield PR, Kobayashi K. Infantile hypotonia and paroxysmal dystonia: A variant of alternating hemiplegia of childhood. En: Andermann F, Aicardi J, Vigebrano F, eds. *Alternating hemiplegia in childhood*. New York: Raven Press; 1995. p. 103-8.
56. Silberstein SD, Lipton RB. Migraine. En: Engel J, Pedley TA, eds. *Epilepsy: A comprehensive textbook*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1997. p.2681-91.
57. Alberca R. Epilepsia y jaqueca. *Rev Neurol* 1998; 26: 251-5.
58. Bruyn GW. Migraine and Epilepsy. *Funct Neurol* 1986; 1: 315-31.
59. Lipton RB, Toman R, Ehrenberg BL, Hauser WA. Comorbidity of migraine: The connection between migraine and epilepsy. *Neurology* 1994; 55 (supl 7): S28-S32.
60. Marks DA, Ehrenberg BL. Migraine-related seizures in adults with epilepsy, with EEG correlation. *Neurology* 1993; 43: 2476-83.
61. Andermann E, Andermann FA. Migraine-epilepsy relationships: Epidemiological and genetic aspects. En: Andermann FA, Lugaresi E, eds. *Migraine and Epilepsy*. Boston: Butterworths; 1987. p. 281-91.
62. Eggers AE. New neural theory of migraine. *Medical Hypotheses* 2001; 56: 360-3.
63. Andermann F. Migraine and the benign partial epilepsies of childhood: evidence for an association. *Epileptic Disord* 2000; 2 (supl 1); S37-S39.
64. Velioglu SK, Ozmanoglu M. Migraine-related seizures in an epileptic population. *Cephalgia* 1999; 19: 797-801.
65. Engel M, Lüders H, Chutorian AM. The significance of focal EEG spikes in epileptic and non-epileptic children who are otherwise normal. *Ann Neurol* 1977; 2: 257-8.
66. Kinast M, Lüders H, Rothner D, Ehrenberg G. Benign focal epileptiform discharges in childhood migraine (BFEDC). *Neurology* 1982; 32: 1309-11.
67. Castro-Gago M, Novo-Rodríguez I, Eiris-Puñal J. Encefalopatías mitocondriales de comienzo en la infancia y adolescencia. *Rev Neurol* 1998; 26 (supl 1): S61-S71.
68. Andermann F, Zifkin B. The benign occipital epilepsies of childhood: An overview of the idiopathic syndromes and of the relationship to migraine. *Epilepsia* 1998; 39 (supl 4): S9-S23.

Convulsiones febriles

L. González Gutiérrez-Solana¹, M.C. Amigo Bello²

¹Adjunto de Neurología Pediátrica. ²Adjunto de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid

RESUMEN

Las crisis febriles son el evento convulsivo más frecuente en niños menores de 5 años. La etiología es desconocida, aunque existe una importante predisposición genética. En general, la clínica es suficiente para hacer el diagnóstico, sin necesidad de ninguna prueba complementaria. El tratamiento agudo de las crisis, la evaluación del síndrome febril y una cuidadosa información a los padres son los principales objetivos del tratamiento. La profilaxis con fármacos antiepilépticos no está indicada para la prevención de las recurrencias. La mayoría de los niños con convulsiones febriles tienen buen pronóstico a largo plazo.

Palabras Clave: Crisis febriles; Etiología; Evaluación; Pronóstico; Tratamiento.

ABSTRACT

Febrile seizures are the most common convulsive event in children younger than 5 years of age. The etiology is unknown but there is an important genetic predisposition. Usually clinical assessment is sufficient for diagnosis, without need of any complementary test. Acute seizure treatment, evaluation of febrile syndrome and careful parental counselling are the most important goals of treatment. Prophylaxis with antiepileptic drugs is not indicated to prevent recurrences. The majority of children with febrile seizures have a normal long-term outcome.

Key Words: Febrile seizures; Etiology; Management; Prognosis; Treatment.

Correspondencia: Luis González Gutiérrez-Solana. C/ Santa Isabel 15, 2 izda. 28012 Madrid.

e-mail: med019243@saludalia.com

Recibido: Noviembre 2004

REV ESP PEDIATR 2005;61(1):72-79

Las convulsiones febriles o crisis febriles (CF) fueron diferenciadas de otros tipos de crisis a mediados del siglo XIX. Con la introducción del termómetro a finales del siglo XIX, la fiebre fue entendida como el factor desencadenante de estas convulsiones. Hasta los inicios del siglo XX, las convulsiones infantiles se consideraban graves y a menudo fatales, pero en ese momento estaban disponibles pocos tratamientos eficaces. En los años 40, Lennox y Livingston investigaron los factores de riesgo para la recurrencia de las CF y la aparición posterior de epilepsia. Tres décadas después, se estableció la actual visión de las CF constatando que son frecuentes, en muchos casos recurren, no producen alteraciones del desarrollo y rara vez se siguen de epilepsia. En los años 90 se establecieron las bases diagnósticas y terapéuticas de las CF.

DEFINICIÓN

Las CF se definen como eventos críticos que ocurren coincidiendo con fiebre, en niños entre 3 meses y 5 años, sin infección del SNC u otra causa definida, y sin antecedentes de crisis afebriles^(1,2). Algunos puntualizan: “sin lesiones neurológicas o anomalías del SNC previas” o “en un niño que es, por otra parte, neurológicamente normal”⁽³⁻⁵⁾. Estas acotaciones tratan de diferenciar las CF de las “crisis con fiebre” que serían aquellos episodios críticos que se presentan en niños con fiebre y con una causa subyacente, como meningitis, encefalitis o malaria cerebral, o como un trastorno neurológico grave o una epilepsia previa⁽⁶⁾.

Clásicamente, las CF se han diferenciado en simples o típicas y complejas o atípicas (Tabla 1). Se definen como *CF típicas* aquellas crisis generalizadas, con duración menor a 15 minutos y que no recurren en las siguientes 24 horas; y como *CF atípicas*, las que son focales, prolongadas o recurren en las siguientes 24 horas. Según Knudsen⁽⁵⁾, también deberían incluirse en este grupo, aquellos episodios en los que aparezcan anomalías postictales, incluyéndose aquí la parálisis de Todd.

TABLA 1. CF simples y complejas

	CF simples	CF complejas
Duración	< 15 minutos	> 15 minutos
Recurrencia en 24 horas	No	Sí
Tipo de crisis	Crisis generalizadas: tónico-clónicas, tónicas, atónicas	Focales

ETIOPATOGENIA

Se postulan tres factores favorecedores para las CF: la inmadurez cerebral, la fiebre y la predisposición genética.

Las CF rara vez ocurren antes de los 6 meses o después de los 4-5 años, por lo que se supone una relación con el desarrollo cerebral. La naturaleza de este proceso de maduración no está clara y podría estar relacionado con la mielinización, la apoptosis de neuronas que se encuentran en exceso y el aumento de la complejidad sináptica⁽⁷⁾.

Las causas de la fiebre son tan variables como las diferentes infecciones que se pueden presentar en estas edades; las más frecuentes son: infecciones respiratorias de vías altas, faringitis, otitis media, neumonía, gastroenteritis aguda o exantema súbito. Algunos autores^(8,9) encuentran un porcentaje elevado (20-36%) de primoinfección por virus herpes humano tipo 6 (VHH-6) en niños con CF; sin embargo, un estudio caso-control donde se compararon niños entre 6 meses y 2 años con y sin crisis, no encontró diferencias significativas en la incidencia de infección primaria por VHH-6⁽¹⁰⁾. Algunos autores han planteado la posibilidad de que el VHH-6 produzca una invasión del cerebro durante la fase aguda del exantema súbito y que la recurrencia de las CF esté relacionada con la reactivación del virus⁽¹¹⁻¹³⁾. Las reacciones vacunales febriles también pueden desencadenar CF⁽¹⁴⁾.

La mayor frecuencia de CF en padres y hermanos de niños con CF sugiere una predisposición genética. Se ha planteado un posible patrón de herencia autosómica dominante con baja penetrancia. Otros trabajos apoyan un patrón de herencia poligénico. Recientemente se han localizado varios *loci* en relación con las CF que indican una heterogeneidad genética, aunque los mecanismos exactos de herencia no han sido todavía bien determinados. Se han identificado defectos genéticos para la epilepsia autosómica dominante con CF *plus*. Estas mutaciones se han encontrado en genes que codifican diferentes subunidades de los canales de sodio y de los receptores de GABA en el cerebro. Ambos genes están asociados con la epilepsia mioclónica severa del lactante, donde las crisis, a menudo, se inician como CF prolongadas y las que se presentan posteriormente son desencadenadas por la fiebre^(15,16).

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de CF en los países occidentales se encuentra en el 2-5% y en Japón en un 6-9%⁽¹⁶⁾. La primera crisis se presenta como una crisis febril compleja en el 20% de los casos⁽¹⁷⁾. El momento de inicio más frecuente de las CF es el segundo año de vida, con un pico de incidencia entre los 18 y 22 meses.

Se han descrito algunos factores de riesgo para el desarrollo de la primera crisis febril: parto prolongado, desarrollo neurológico lento, parientes de primer grado con CF y asistir a guardería⁽¹⁾.

CLÍNICA

Las CF a menudo son el primer síntoma de enfermedad que presenta el niño, y habitualmente ocurre en los primeros momentos del proceso febril⁽¹⁸⁾.

La forma más frecuente de presentación es como crisis tónico-clónica generalizada, aunque también pueden ser crisis parciales o hipotónicas, que pueden simular síncope. Un típico inicio puede incluir un llanto inicial, seguido de pérdida de conciencia con rigidez muscular. Durante la fase tónica, pueden presentar periodos de apnea. En algunas ocasiones se asocian vómitos o incontinencia de esfínteres. Después aparece una fase de movimientos clónicos, con sacudidas rítmicas, seguidas de un periodo de letargia o sueño postictal. Tras una crisis parcial puede aparecer una parálisis de Todd. En cuanto a la duración, según Nelson y cols.⁽¹⁹⁾, sólo un 8% de las CF duran más de 15 minutos.

La muerte debida a las propias CF o a la medicación administrada es muy rara en los países desarrollados. Un daño cerebral agudo inducido por las crisis no se produce en las CF simples, y sólo se produce en un pequeño grupo de los niños con CF prolongadas. Un pronóstico desfavorable se relaciona más con una alteración neurológica previa que con las crisis en sí mismas. El *status* febril, CF cuya duración es mayor de 30 minutos o serie de crisis más cortas que se producen sin recuperación de la conciencia entre las mismas, tiene un pronóstico mejor de lo que se creía hasta ahora, pero sigue constituyendo una emergencia pediátrica que requiere tratamiento rápido y agresivo^(5,20,21).

EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA

Anamnesis y exploración

Tan pronto como el niño llega a la consulta médica tras haber presentado aparentemente una crisis febril, es importante identificar si existe algún proceso que requiera tratamiento urgente. La historia clínica debe incluir la presencia de síntomas de enfermedad infecciosa, traumatismos, medicaciones, exposición a toxinas, nivel de desarrollo y si existen episodios previos de CF o crisis afebriles en el niño

TABLA 2. Evaluación del niño con una primera crisis febril⁽²³⁾

Exploración	Recomendación
Punción lumbar	< 12 meses: considerar seriamente 12-18 meses: considerar > 18 meses: no rutinaria Tratamiento antibiótico previo: considerar seriamente
Hemograma	Sólo útil para evaluación de la fiebre
Iones	No rutinariamente
EEG	No rutinariamente
Neuroimagen	No rutinariamente

o en algún familiar. Si es posible, se recogerá una completa descripción de la crisis, desde el inicio al final, por alguien que lo haya presenciado. Se debe realizar una exploración física general que incluya específicamente la presencia o ausencia de rigidez de nuca, fontanela abombada o a tensión, signos meníngeos o asimetrías. El niño debe permanecer algún tiempo en observación para reevaluar la situación clínica.

Exploraciones complementarias (Tabla 2)

Las infecciones del SNC que causan crisis asociadas con fiebre deben ser descartadas, especialmente encefalitis y meningitis. La Academia Americana de Pediatría⁽²²⁾ recomienda que, tras la primera crisis febril en lactantes menores de 12 meses, sea seriamente considerada la realización de una punción lumbar, debido a que los signos y síntomas de meningitis a esta edad pueden ser mínimos o estar ausentes. En los niños entre 12 y 18 meses, la punción lumbar debe ser considerada, aunque no debe ser realizada de rutina; se debe realizar ante la presencia de signos meníngeos o en aquellos niños cuya historia o exploración resulten sugestivas de infección intracraneal. También debe plantearse en un primer episodio de crisis febril si es compleja y si existe un estado postictal prolongado. En lactantes o niños que han sufrido una crisis febril y han recibido previamente tratamiento antibiótico, debemos estar alerta ya que ese tratamiento puede enmascarar los signos o síntomas de la meningitis, en estos casos la punción lumbar también debe ser seriamente considerada.

Los estudios de laboratorio deben ser realizados sólo como parte de la evaluación para determinar la causa de la fiebre, no por la propia crisis. Puede que en algunos niños con crisis de difícil control sea adecuado comprobar la concentración de glucosa o electrolitos⁽²²⁾.

Estudios de neuroimagen como resonancia magnética craneal (RMC) o tomografía computarizada craneal pueden ser útiles en casos concretos pero no deben realizarse de rutina tras la primera crisis febril. Probablemente debe sugerirse una prueba de neuroimagen en crisis focales o prolongadas, cuando hay signos neurológicos focales, traumatismo craneal, alteración de la conciencia u otros signos sospechosos de hipertensión intracraneal⁽²³⁾.

En general, no está recomendado realizar un EEG en las CF. En éste pueden aparecer algunas anomalías, en la mayoría de los casos enlentecimiento occipital, durante más de 1 semana tras la crisis. La incidencia de anomalías en el EEG en los niños con CF aumenta con la edad, pero no existen anomalías específicas que sirvan para predecir recurrencias o para evaluar el riesgo de epilepsia posterior, por lo que no nos aporta ninguna información pronóstica⁽²²⁾.

TRATAMIENTO

Tratamiento inmediato de las CF

El diazepam (DZP) iv (0,2-0,3 mg/kg) es el tratamiento de elección, pero a veces no se consigue un acceso venoso rápido, sobre todo en los niños más pequeños. La administración de DZP rectal es una alternativa segura y eficaz⁽⁵⁾. La dosis recomendada es de 0,5 mg/kg y puede repetirse, si fuera necesario a los 5-10 minutos⁽²⁴⁾. El tratamiento debe administrarse con el niño colocado en decúbito lateral o prono. Dado que la mayoría de las crisis duran menos de 2 minutos, algunos autores recomiendan no tratar antes de ese tiempo. Los supositorios de DZP no son útiles en el tratamiento agudo de las CF por su lenta absorción⁽²⁵⁾. Se han usado, aunque en menor medida, otras benzodiazepinas como el lorazepam, clonazepam o midazolam. Appleton y cols.⁽²⁶⁾ compararon lorazepam frente a DZP encontrando una eficacia similar, pero con una acción más prolongada.

Tratamiento con antitérmicos en las CF

A menudo, las crisis son el primer síntoma de un proceso febril, con lo cual el antipirético no ha sido administrado. Se ha planteado el control de la fiebre con antitérmicos o con medidas físicas como profilaxis de las CF, pero estas medidas, por sí solas, no reducen la recurrencia de las mismas. De cualquier modo, disminuir la temperatura de manera adecuada con paracetamol o ibuprofeno hará que el niño se encuentre mejor⁽¹⁾. Además se debe insistir a los padres en que no arropen a los niños con fiebre y asegurar un aporte adecuado de líquidos.

Tratamiento a largo plazo de las CF con fármacos antiepilépticos

Existen estudios contradictorios en cuanto al valor del fenobarbital diario para prevenir las recurrencias de las CF.

Pero, actualmente, este tratamiento, que ha sido usado durante décadas, no se considera indicado debido a los importantes efectos secundarios que presenta. Un estudio doble ciego de tratamiento con fenobarbital y placebo encontró, tras 2 años de tratamiento, una ligera disminución del cociente intelectual en los tratados comparado con los no tratados. También se han descrito alteraciones comportamentales hasta en un 15% de los niños que siguen esta profilaxis⁽²⁷⁻²⁹⁾.

Varios estudios han sugerido que la administración diaria de ácido valproico disminuye el porcentaje de recurrencias, aunque existen trabajos científicos con resultados opuestos⁽³⁰⁻³²⁾. Debido al riesgo, aunque mínimo, de hepatitis fulminante o de pancreatitis y a la benignidad de las CF, el ácido valproico no se considera una elección de tratamiento aceptable.

Ni la fenitoína ni la carbamacepina se han mostrado efectivas para disminuir las recurrencias de las CF⁽³³⁻³⁶⁾.

Tratamiento intermitente con DZP en los episodios febriles

La dosis recomendada es 0,5-1 mg/kg/día en 2-3 dosis, un máximo de 48 horas, oral o rectal. Esta pauta ha demostrado ser bastante inocua. Al menos 12 estudios documentan la eficacia del DZP intermitente para disminuir la tasa de recurrencias. Existen tres estudios doble ciego: dos no muestran eficacia^(37,38) y uno⁽³⁹⁾ concluye ser eficaz en niños con alto riesgo de recurrencia. De los dos estudios que no muestran eficacia, en el primero⁽³⁷⁾, la mayoría de los que tuvieron recurrencias no recibieron DZP antes de la crisis; en el estudio de Uhari y cols.⁽³⁸⁾ se usaron dosis bajas de DZP.

Algunos problemas del uso de DZP intermitente son: a) en algunos niños los padres detectan que tienen fiebre cuando convulsionan, pudiendo no ser útil la profilaxis; b) las familias con bajo riesgo pueden estar sometidas a un estrés excesivo en relación con el riesgo de crisis, y en ellas no se debería recomendar profilaxis con DZP intermitente; c) la profilaxis con DZP puede producir ataxia, somnolencia e hipotonía, y algunos pediatras creen que esto puede dificultar la valoración del niño con enfermedad febril⁽⁴⁾.

Es probable que la profilaxis con DZP sea eficaz para reducir la tasa de recurrencia en niños de alto riesgo, siempre que se empleen las dosis recomendadas^(5,39).

En general, la profilaxis se administra durante 12-18 meses, o hasta los 3 años de edad⁽⁴⁰⁾.

INFORMACIÓN A LOS PADRES

Las CF suponen un evento aterrador para los padres, incluso algunos temen que el niño pueda morir durante la crisis. La información y el asesoramiento médico son una parte esencial del tratamiento. En muchos servicios de ur-

gencias se encuentran folletos explicativos que incluyen los siguientes puntos:

1. Las CF resultan alarmantes, pero son benignas. No causan daño cerebral, y la probabilidad de desarrollo de epilepsia posterior es pequeño.

2. Existe riesgo de nuevas CF durante el mismo proceso febril o en posteriores.

3. Si se produce una nueva crisis febril, deben mantener la calma, observar, colocar al niño de lado, no colocar nada entre los dientes y limpiar la boca de comida o vómito si es necesario. Si la crisis no cede a los 2 minutos, se puede administrar DZP en solución rectal a la dosis adecuada, y si persiste a pesar del tratamiento, tras 10 minutos, debe ser conducido al centro médico más cercano.

PRONÓSTICO A LARGO PLAZO

Los datos que existen de grandes estudios poblacionales documentan un pronóstico benigno a largo plazo en la gran mayoría de los niños con CF. El *National Collaborative Perinatal Project* (NCPP) examinó a 431 pares de hermanos discordantes para CF a los 7 años de edad sin encontrar diferencia ni en los resultados académicos ni en la inteligencia⁽⁴¹⁾. En el grupo británico, se estudiaron 398 niños con CF: a los 10 años no había diferencia en cuanto a inteligencia, progreso académico y comportamiento respecto al grupo control⁽⁴²⁾.

En general, la opinión que se tiene hoy en día es que la mayoría de las CF, son benignas y que, cuando existen secuelas subsecuentes a las CF son por la enfermedad febril responsable de la convulsión (encefalitis, meningitis), o por la existencia de anomalías preexistentes. Sin embargo, algunas CF prolongadas pueden producir daño neurológico, alteración intelectual e incluso la muerte, si bien cada día parecen ser más infrecuentes, al menos en los países desarrollados^(17,42,43). En un estudio británico de cohorte, sobre 19 casos con CF prolongadas, 1 tuvo secuelas neurológicas y 4 tuvieron crisis afebriles posteriormente⁽²¹⁾. Un estudio clínico no encontró secuelas en 44 niños con *status* febril⁽⁴⁴⁾, mientras que un estudio similar en 57 niños encontró déficit graves en 5%⁽⁴⁵⁾. Sin embargo, las anomalías neurológicas antes de las crisis son difíciles de valorar en los estudios retrospectivos.

Riesgo de recurrencia de CF

El único problema frecuente a corto plazo es la recurrencia de las crisis. Aproximadamente 2/3 de los niños que presentan una crisis febril no presentarán nuevas crisis⁽¹⁷⁾. En la mayoría de los casos que presentan recurrencia, éstas aparecen en el año siguiente a la primera crisis⁽⁴⁶⁾. Un 32% de los niños presentarán una o más recurrencias hasta los 7 años. Se han identificado distintos factores de riesgo entre los que destacan: edad precoz de comienzo (< 15-18 meses), historia familiar de CF, baja temperatura en el momento de

TABLA 3. Factores de riesgo para la recurrencia de CF y la aparición de epilepsia posterior

	Recurrencia de CF tras el primer episodio	Epilepsia tras la primera crisis febril
Antecedentes familiares de CF en parientes de primer grado	+	-
Historia familiar de epilepsia	-	+
Problemas neurológicos o retraso mental	-	+
CF complejas	-	+
Edad de inicio < 15-18 meses	+	-
Fiebre poco elevada en el momento de la crisis	+	-
Duración corta de la enfermedad antes de la crisis	+	-

la crisis y duración corta de la enfermedad antes de la crisis⁽⁴⁷⁻⁴⁹⁾ (Tabla 3). Tres estudios han encontrado que muchos episodios febriles tras la crisis febril inicial es el mayor factor de recurrencia⁽⁴⁹⁻⁵¹⁾. Cuantos más factores de riesgo, mayor recurrencia, y viceversa.

Riesgo de epilepsia

Sólo el 3% de los niños con CF desarrollan posteriormente epilepsia. En el NCPP se identificaron 3 factores predictivos: epilepsia en familiares de primer grado, desarrollo neurológico anormal previo a las CF y CF complejas (Tabla 3). El porcentaje de epilepsia a los 7 años en un niño sin CF será del 0,5%, 1,5% tras CF simples, y 4% tras CF complejas⁽¹⁷⁾. En un estudio de cohorte británico⁽⁵²⁾, el riesgo de epilepsia fue de 1% tras CF simples, un 4% tras CF múltiples, 6% tras CF prolongadas y 29% tras CF focales.

La mayoría de las epilepsias tras CF son epilepsias generalizadas idiopáticas^(18,55). La relación entre CF y epilepsia generalizada se pone de manifiesto en el síndrome de epilepsia generalizada con CF *plus*. Dentro de este grupo encontramos diferentes fenotipos: CF, CF *plus*, CF *plus* con otro tipo de crisis (atónicas, mioclónicas, ausencias o crisis parciales complejas) y epilepsia mioclónico-astática (EMA). Las CF *plus* comprenden niños con CF múltiples de inicio precoz (de media, 1 año) y que continúan con crisis con fiebre o con crisis tónico-clónicas afebriles más allá de los 6 años, cesando en la adolescencia (media, 11 años). En la mayoría de los afectados, la epilepsia tiene un curso benigno y autolimitado con desarrollo neurológico normal, excepto en los raros casos de EMA, en los que puede aparecer retraso del desarrollo, trastornos del lenguaje y alteraciones comportamentales^(53,54).

CF Y ESCLEROSIS MESIAL TEMPORAL

Al contrario de lo que antes se pensaba, sólo una pequeña proporción de niños con CF desarrollan con el tiem-

po una epilepsia del lóbulo temporal secundaria a esclerosis mesial temporal (EMT). Sin embargo, varios estudios retrospectivos con RMC o histopatología postoperatoria han mostrado una relación significativa entre una historia de CF prolongadas y EMT. En la serie de Falconer y cols.⁽⁵⁵⁾, un 30% de los pacientes con EMT tenían antecedentes de CF, frente a un 6% en los pacientes sin EMT. Se barajan dos hipótesis: que las CF precoces dañen el hipocampo y causen EMT, o que el niño tenga CF debido a un daño hipocampal previo por agresión prenatal o perinatal o por predisposición genética⁽⁵⁶⁾.

A favor de la primera hipótesis se recogen los siguientes estudios:

- Hay una evidencia experimental de que las CF prolongadas inducen una reorganización axonal en el hipocampo inmaduro, que facilitaría una lesión secundaria independiente⁽⁵⁷⁾.

- Las CF prolongadas pueden inducir alteraciones persistentes en las sinapsis gabaérgicas interfiriendo en el desarrollo cerebral normal⁽⁵⁸⁾.

- El *status* epiléptico se sigue a menudo de daño extenso en el hipocampo, por lo que la EMT puede ser consecuencia de CF prolongadas o *status* febriles en un periodo de la niñez en que el hipocampo es especialmente vulnerable al daño excitotóxico producido por las convulsiones⁽⁵⁹⁾. Un estudio con RMC mostró que las CF focales y prolongadas pueden ocasionalmente producir daño hipocampal agudo que evoluciona a una atrofia y que las CF complejas pueden realmente originarse en el lóbulo temporal en algunos niños⁽⁶⁰⁾.

Entre los argumentos que apoyan la segunda hipótesis se hallan los siguientes:

- El que el *status* epiléptico se siga de daño hipocampal no explicaría por qué la EMT es frecuentemente unilateral. Esto sugiere que algún daño previo estaría presente en pacientes que sufren EMT tras CF prolongadas⁽⁵⁶⁾.

- La EMT se asocia con más frecuencia a displasia cortical y heterotopia que a otras lesiones estructurales^(61,62).

– Un estudio con RMC en familias con CF mostró anomalías hipocampales sutiles incluso en individuos asintomáticos⁽⁶³⁾.

– En estudios con RMC en la epilepsia del lóbulo temporal mesial familiar se observó que 1/3 de los familiares de primer grado asintomáticos tenían signos de EMT^(64,65).

– La predisposición genética parece un factor causal importante en el desarrollo de EMT y se reconocen, cada vez más, genes específicos de ciertos síndromes que se presentan con CF^(66,67).

En conclusión la asociación entre CF y epilepsia del lóbulo temporal probablemente resulta tanto de factores genéticos como ambientales⁽⁵⁶⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Camfield PR, Camfield CS, Kurlemann G. Febrile seizures. En: Roger J, Bureau M, Dravet C, Genton P, Tassinari CA, Wolf P, eds. Eastleigh (United Kingdom): John Libbey & Co Ltd; 2002. p. 145-52.
2. Consensus Development Panel. Febrile seizures: long-term management of children with fever associated seizures. *Pediatrics* 1980; 66: 1009-12.
3. Joint Working Group of the Research Unit of Royal College of Physicians and British Paediatric Association. Guidelines for the management of convulsions with fever. *Br Med J* 1991; 303: 634-6.
4. American Academy of Pediatrics. Committee on quality improvement, subcommittee on febrile seizures. Practice parameter: long-term treatment of the child with simple febrile seizures. *Pediatrics* 1999; 103: 1307-9.
5. Knudsen FU. Febrile seizures: treatment and prognosis. *Epilepsia* 2000; 41: 2-9.
6. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on classification and terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1989; 30: 389-99.
7. Camfield CS, Camfield PR. Febrile seizures. http://www.ilae.org/visitors/centre/ctf/febrile_convulsions.html
8. Teach SJ, Wallace HL, Evans MJ, Duffner PK, Hay J, Faden HS. Human herpesviruses types 6 and 7 and febrile seizures. *Pediatr Neurol* 1999; 21: 699-703.
9. Yoshikawa T, Asano Y. Central nervous system complications in human herpesvirus-6 infection. *Brain Dev* 2000; 22: 307-14.
10. Hukin J, Farrell K, MacWilliam LM, Colbourne M, Waida E, Tan R, et al. Case-control study of primary human herpesvirus-6 infection in children with febrile seizures. *Pediatrics* 1998; 101: e3.
11. Suga S, Suzuki K, Ihira M, Yoshikawa T, Kajita Y, Ozaki T, et al. Clinical characteristics of febrile convulsions during primary HHV-6 infection. *Arch Dis Child* 2000; 82: 62-6.
12. Caserta MT, Hall CB, Schnabell K, McIntyre K, Long C, Costanzo M, et al. Neuroinvasion and persistence of human herpes-6 in children. *J Infect Dis* 1994; 170: 1586-9.
13. Hall CB, Long CE, Schnabell KC, Caserta MT, McIntyre KM, Costanzo MA, et al. Human herpesvirus-6 infection in children: a prospective study of complications and reactivation. *N Engl J Med* 1994; 331: 432-8.
14. Hirtz DG, Nelson KB, Ellenberg JH. Seizures following childhood immunizations. *J Pediatr* 1983; 102: 14-8.
15. Hirose S, Okada M, Yamakawa K, Sugawara T, Fukuma G, Ito M, et al. Genetic abnormalities underlying familial epilepsy syndromes. *Brain Dev* 2002; 24: 211-22.
16. Hirose S, Money RP, Okada M, Kaneko S, Mitsudome A. The genetics of febrile seizures and related epilepsy syndromes. *Brain Dev* 2003; 25: 304-12.
17. Nelson KB, Ellenberg JH. Predictors of epilepsy in children who have experienced febrile seizures. *N Engl J Med* 1976; 295: 1029-33.
18. Febrile convulsions. En: Arzimanoglou A, Guerrini R, Aicardi J, eds. *Aicardi's epilepsy in children 3ª ed.* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. p. 220-34.
19. Nelson KB, Ellenberg JH. Prognosis in children with febrile seizures. *Pediatrics* 1978; 61: 720-7.
20. Maytal J, Shinnar S, Moshé SL, Álvarez LA. Low morbidity and mortality of status epilepticus in children. *Pediatrics* 1989; 83: 323-31.
21. Verity CM, Ross EM, Golding J. Outcome of childhood status epilepticus and lengthy febrile convulsions: findings of national cohort study. *Br Med J* 1993; 367: 225-8.
22. Practice parameter: the neurodiagnostic evaluation of the child with a first simple febrile seizure. Provisional committee on quality improvement, subcommittee on febrile seizures. *Pediatrics* 1996; 97: 769-72.
23. Depiero AD, Teach SJ. Febrile seizures. *Pediatr Emerg Care* 2001; 17: 384-7.
24. Knudsen FU. Rectal administration of diazepam solution in acute treatment of convulsions in infants and children. *Arch Child Dis* 1979; 54: 855-7.
25. Knudsen FU. Plasma diazepam in infants after rectal administration in solution and by suppository. *Acta Paediatr Scand* 1977; 66: 563-7.
26. Appleton R, Sweeney A, Choonara I, Borson J, Molyneux E. Lorazepam versus diazepam in acute treatment of epileptic seizures and status epilepticus. *Dev Med Child Neurol* 1995; 37: 682-8.
27. Farwell J, Lee YJ, Hirtz DG, Sulzbacher, Ellenberg JH, Nelson KB. Phenobarbital for febrile seizures- effects on intelligence and on seizure recurrence. *N Engl J Med* 1990; 322: 364-9.
28. Camfield CS, Chaplin S, Doyle AB, Shapiro SH, Cummings C, Camfield PR. Side effects of phenobarbital in toddlers: behaviour and cognitive aspects. *J Pediatr* 1979; 95: 361-5.
29. Heckmatt JZ, Houston AB, Clow DJ, Strehphenson JB, Dodd KL, Lealman GT, et al. Failure of phenobarbitone to prevent febrile convulsions. *Br Med J* 1976; 1: 559-63.
30. Cavazzuti GB. Prevention of febrile convulsions with dipropylacetate (Depakene). *Epilepsia* 1975; 16: 647-8.

31. Herranz J, Armijo J, Arteaga R. Effectiveness and toxicity of phenobarbital, primidone and sodium valproate in the prevention of febrile convulsions. *Epilepsia* 1984; 25: 89-95.
32. Newton RW. Randomized controlled trials of phenobarbitone and valproate in febrile convulsions. *Arch Dis Child* 1988; 63: 1189-92.
33. Bacon CJ, Hierons AM, Mucklow JC, Webb J, Rawlins MD, Weightman D. Placebo-controlled study of phenobarbitone and phenytoin in the prophylaxis in febrile convulsions. *Lancet* 1981; 2: 600-4.
34. Melchior J, Buchthal F, Lennox-Buchthal M. The ineffectiveness of diphenylhydantoin in preventing febrile convulsions in the age of greatest risk under three years. *Epilepsia* 1971; 12: 55-60.
35. Camfield PR, Camfield CS, Tibles JAR. Carbamazepine does not prevent febrile seizures in phenobarbital failures. *Neurology* 1982; 32: 288-99.
36. Anthony JH, Hawke S. Phenobarbital compared with carbamazepine in prevention of recurrent febrile convulsions. *Am J Dis Child* 1983; 137: 892-5.
37. Autret E, Billard C, Bertrand P, Motte J, Pouplard F, Jonville AP. Double-blind, randomized trial of diazepam versus placebo for prevention of recurrence of febrile seizures. *J Pediatr* 1990; 117: 490-4.
38. Uhari M, Rantala H, Vainionpaa L, Kurttila R. Effect of acetaminophen and low dose intermittent diazepam on preventing of recurrence of febrile seizures. *J Pediatr* 1995; 126: 999-1005.
39. Rosman NP, Colton T, Labazzo J, Gilbert PL, Gardella NB, Kay EM. A controlled trial of diazepam administered during febrile illnesses to prevent recurrence of febrile seizures. *N Engl J Med* 1993; 329: 79-84.
40. Knudsen FU. Optimum management in febrile seizures in childhood. *Drugs* 1988; 36: 111-20.
41. Ellenberg JH, Nelson KB. Febrile seizures and later intellectual performance. *Arch Neurol* 1978; 35: 17-21.
42. Verity CM, Greenwood R, Golding J. Long-term intellectual and behavioral outcomes of children with febrile convulsions. *N Engl J Med* 1998; 338: 1723-8.
43. Knudsen FU, Paerregaard A, Andersen R, Andersen J. Long term outcome of prophylaxis for febrile convulsions. *Arch Dis Child* 1996; 74: 13-8.
44. Maytal J, Shinnar S. Febrile status epilepticus. *Pediatrics* 1990; 86: 611-6.
45. van Esch A, Ramlal IR, Steensel-Moll HA, Steyerberg EW, Derksen-Lubsen G. Outcome after febrile status epilepticus. *Dev Med Child Neurol* 1996; 38: 19-24.
46. Offringa M, Bossuyt PMM, Lubsen J, Ellenberg JH, Nelson KB, Knudsen FU. Risk factors for seizure recurrence in children with febrile seizures: a pooled analysis of individual patient data from five studies. *J Pediatr* 1994; 124: 574-84.
47. Berg AT, Shinnar S, Darefsky AF, Holford TR, Shapiro ED, Salomón ME, et al. Predictors of recurrent febrile seizures. A prospective cohort study. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1997; 151: 371-8.
48. Knudsen FU. Recurrence risk after first febrile seizure and effect of short-term diazepam prophylaxis. *Arch Dis Child* 1985; 60: 1045-9.
49. Rantala H, Uhari M. Risk factors for recurrence of febrile convulsions. *Acta Neurol Scand* 1994; 90: 207-10.
50. Knudsen FU. Frequent febrile episodes and recurrent febrile convulsions. *Acta Neurol Scand* 1988; 78: 414-7.
51. Tarkka R, Rantala H, Uhari M, Poca T. Risk of recurrence and outcome after the first febrile seizure. *Pediatr Neurol* 1998; 18: 218-20.
52. Verity CM, Golding J. Risk of epilepsy after febrile convulsions: a national cohort study. *Br Med J* 1991; 303: 1373-6.
53. Singh R, Scheffer IE, Crossland K, Berkovic S. Generalized epilepsy with febrile seizures plus: a common childhood-onset genetic epilepsy syndrome. *Ann Neurol* 1999; 45: 75-81.
54. Scheffer IE, Berkovic SF. Generalized epilepsy with febrile seizures plus. A genetic disorder with heterogeneous clinical phenotypes. *Brain* 1997; 120: 479-90.
55. Falconer MA, Serafetinides EA, Corsellis JAN. Etiology and pathogenesis of temporal lobe epilepsy. *Arch Neurol* 1964; 10: 233-48.
56. Cendes F. Febrile seizures and mesial temporal sclerosis. *Curr Opin Neurol* 2004; 17: 161-4.
57. Bender RA, Dube C, González-Vega R, Mina EW, Baram TZ. Mossy fiber plasticity and enhanced hippocampal excitability, without hippocampal cell loss or altered neurogenesis, in an animal model of prolonged febrile seizures. *Hippocampal* 2003; 13: 399-412.
58. Khalilov I, Holmes GL, Ben Ari Y. In vitro formation of a secondary epileptogenic mirror focus by interhippocampal propagation of seizures. *Nat Neurosci* 2003; 6: 1079-85.
59. Gloor P. Mesial temporal sclerosis: historical background and an overview from a modern perspective. En: Luders H, ed. *Epilepsy surgery*. New York: Raven Press; 1991. p. 689-703.
60. Van Landingham KE, Heinz ER, Cavazos JE, Lewis DV. Magnetic resonance imaging evidence of hippocampal injury after prolonged focal febrile convulsions. *Ann Neurol* 1998; 43: 413-26.
61. Cendes F, Cook MJ, Watson C, Andermann F, Fish DR, Shorvon SD, et al. Frequency and characteristics of dual pathology in patients with lesional epilepsy. *Neurology* 1995; 45: 2058-64.
62. Raymond AA, Fish DR, Stevens JM, Cook MJ, Sisodiya SM, Shorvon SD. Association of hippocampal sclerosis with cortical dysgenesis in patients with epilepsy. *Neurology* 1994; 44: 1841-5.
63. Fernández G, Effenberger O, Vinz B, Steinlein O, Elger CE, Dohring W, et al. Hippocampal malformation as a cause of familial febrile convulsions and subsequent hippocampal sclerosis. *Neurology* 1998; 50: 909-17.

64. Kobayashi E, Li LM, Lopes-Cendes I, Cendes F. Magnetic resonance imaging evidence of hippocampal sclerosis in asymptomatic, first-degree relatives of patients with familial mesial temporal lobe epilepsy. *Arch Neurol* 2002; 59: 1891-4.
65. Kobayashi E, D'Agostino MD, Lopes-Cendes I, Berkovic SF, Li ML, Andermann E, et al. Hippocampal atrophy and T2-weighted signal changes in familial mesial temporal lobe epilepsy. *Neurology* 2003; 60: 405-9.
66. Meadows LS, Malhotra J, Loukas A, Thyagarajan V, Kazen-Gillespie KA, Koopman MC, et al. Functional and biochemical analysis of a sodium channel beta1 subunit mutation responsible for generalized epilepsy with febrile seizures plus type 1. *J Neurosci* 2002; 22: 10699-709.
67. Iwasaki N, Nakayama J, Hamano K, Matsui A, Arinami T. Molecular genetics of febrile seizures. *Epilepsia* 2002; 43 (Suppl 9): S32-S35.

Diagnóstico vídeo-EEG de los episodios paroxísticos en niños

A. Pérez Jiménez

Unidad de Monitorización vídeo-EEG. Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid

RESUMEN

La monitorización vídeo-EEG es un procedimiento diagnóstico que se utiliza para la detección, caracterización y cuantificación de diferentes trastornos paroxísticos en la edad pediátrica. El diagnóstico vídeo-EEG se considera el *gold-standard* para las siguientes circunstancias clínicas: a) identificación de la naturaleza de episodios paroxísticos; b) clasificación del tipo de crisis epiléptica y de síndrome epiléptico; c) identificación de la zona de corteza cerebral responsable del origen de las crisis, en particular en pacientes en los que se quieren valorar las posibilidades de tratamiento quirúrgico de la epilepsia; d) detección y diferenciación de crisis menores y estados de mal epilépticos no convulsivos. La aplicación efectiva de la monitorización vídeo-EEG en niños se basa en los siguientes aspectos: a) el conocimiento del espectro de eventos epilépticos y no epilépticos (normales y anormales) que pueden ocurrir en los diferentes grupos de edad; b) el diseño de los estudios según estrategias individualizadas, de acuerdo con las características del paciente y de los episodios que queremos registrar; c) el desarrollo de los estudios en un laboratorio dotado con un ambiente de registro apropiado para los niños y una asistencia técnica y clínica acorde con la complejidad de los estudios.

Palabras Clave: Epilepsia; Video-EEG; Episodios paroxísticos; Semiología; Electroencefalograma.

ABSTRACT

Pediatric video-EEG monitoring is a diagnostic procedure for the detection, characterization and quantification

Correspondencia: Ángeles Pérez Jiménez. Unidad de monitorización vídeo-EEG. Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Avda. Menéndez Pelayo 65, 28009 Madrid.
Recibido: Noviembre 2004

REV ESP PEDIATR 2005;61(1):80-89

of paroxysmal events in pediatric patients. Video-EEG diagnosis is considered the gold-standard in the following clinical circumstances: a) differentiation between epileptic and non-epileptic paroxysmal episodes; b) classification of type of seizure and type of epileptic syndrome in patients with epilepsy; c) identification of the epileptogenic zone in patients evaluated for candidacy for surgical treatment of the epilepsy; d) detection and quantification of minor seizures and non-convulsive status epilepticus. The effective application of video-EEG-monitoring depends on the following standards: a) knowledge of the full range of clinical paroxysmal events, epileptic and non-epileptic (physiologic and pathologic) that can occur in neonates, infants and children; b) planning of the studies according to the clinical circumstances of the patient and the features of the episodes; c) appropriate recording environments for pediatric patients, and adequate technical and clinical support for the requirements of the different types of studies.

Key Words: Epilepsy; Video-EEG; Paroxysmal episodes; Semiology; Electroencephalogram.

INTRODUCCIÓN

Los episodios paroxísticos se definen como eventos clínicos con signos y síntomas neurológicos diversos (síntomas motores, sensoriales, alteración de la conciencia, etc.) que ocurren de forma inesperada e involuntaria, y se presentan de forma recortada y generalmente recurrente. Estos episodios, que pueden corresponder a crisis epilépticas o a manifestaciones paroxísticas no epilépticas (MPNE), constituyen uno de los motivos de consulta más frecuentes en las consultas de neuropediatría y una causa importante de solicitud de asistencia médica en las urgencias pediátricas⁽¹⁾.

El vídeo-EEG es una técnica de exploración clínica que consiste en el registro del electroencefalograma (EEG) sin-

cronizado con el registro vídeo del paciente, lo que permite analizar de forma simultánea la actividad eléctrica cerebral y la sintomatología clínica. Los objetivos del vídeo-EEG son capturar y registrar adecuadamente episodios paroxísticos y determinar su significado en un paciente concreto^(2,3). Para ello se efectúa el análisis semiológico de los síntomas y signos que ocurren durante los episodios paroxísticos, y se determina la correlación electroencefalográfica de los mismos. Este procedimiento diagnóstico constituye una herramienta de trabajo indispensable en los centros y unidades que se ocupan del diagnóstico y tratamiento de pacientes con epilepsia⁽⁴⁻⁸⁾.

LA UNIDAD DE MONITORIZACIÓN VÍDEO-EEG

La actividad de diagnóstico clínico mediante vídeo-EEG se desarrolla en unidades especializadas equipadas con una infraestructura clínica y personal médico, técnico y de enfermería con capacitación específica^(2,3,9).

Para resolver adecuadamente la cuestión clínica en el menor tiempo posible se utilizan estrategias de registro individualizadas. El registro se diseña según la edad, según se trate de neonatos, lactantes, o niños mayores^(2,3,10); y se intentan reproducir las condiciones en las que se producen los episodios y los factores precipitantes de las mismas, si existen. En los estudios vídeo-EEG en la edad pediátrica es habitual el registro adicional de otras variables biológicas, como el electromiograma (EMG) y el electrocardiograma (EKG). En neonatos y lactantes se efectúa el registro poligráfico de movimientos oculares, respiración nasal, torácica y abdominal, y en ocasiones otros parámetros, como la saturación de O₂ (SaO₂)^(3,10).

En función de la frecuencia y forma de presentación de las crisis, y del número de episodios que se quieran registrar, se efectúan diferentes tipos de estudios. El vídeo-EEG ambulatorio está indicado para el registro de eventos multicotidianos o fácilmente reproducibles⁽¹¹⁾. Los estudios de monitorización vídeo-EEG breve de 12-24 horas están indicados para el registro de episodios cotidianos y de predominio nocturno. Los estudios de monitorización prolongada, que pueden durar hasta 1-2 semanas, están indicados para los casos con episodios de frecuencia más baja, y cuando queremos registrar varios episodios, como en los pacientes evaluados para valorar posibilidades de tratamiento quirúrgico de la epilepsia. En estos casos a menudo es necesario reducir o retirar transitoriamente la medicación antiepiléptica⁽²⁾.

El ambiente de la unidad de monitorización vídeo-EEG debe estar diseñado para las necesidades del paciente pediátrico, en términos de cuidados, actividades y juegos, compañía y cuidados médicos. Existe la posibilidad de utilizar ambiente restringido (cama-sillón) o más abierto, a modo de sala de juegos en la que la cámara sigue los movimientos del niño. La ubicación ideal de la unidad de moni-

torización vídeo-EEG es en una planta de hospitalización, preferentemente en el área de neuropediatría.

El personal técnico y de enfermería de la unidad participa en el diseño del estudio y la elaboración de los parámetros de registro, la explicación de la prueba al niño y a la familia, la colocación de los electrodos, y la asistencia técnica y de enfermería continua, incluyendo la interacción con el paciente y entrevista protocolizada durante la crisis, y la cumplimentación de las pautas de tratamiento antiepiléptico. El epileptólogo responsable de la monitorización pediátrica se ocupa de la elaboración de una historia clínica de la epilepsia, el diseño del estudio, la administración del consentimiento informado, la supervisión del desarrollo de la prueba, el análisis e interpretación de los hallazgos, la elaboración de un informe y la explicación de los resultados a la familia y al paciente^(2,3).

DIAGNÓSTICO VÍDEO-EEG. IDENTIFICACIÓN DE LA NATURALEZA DE LOS EPISODIOS PAROXÍSTICOS

Una de las principales utilidades del vídeo-EEG es el diagnóstico diferencial entre crisis epilépticas y manifestaciones paroxísticas no epilépticas (MPNE). La ausencia de cambios EEG críticos se considera el *gold-standard* en el diagnóstico de las MPNE, pero el EEG con electrodos de superficie puede ser normal en algunas crisis parciales originadas en regiones cerebrales poco accesibles al registro con electrodos colocados sobre el cuero cabelludo, o con activación de un área cortical muy restringida. Las MPNE que con mayor frecuencia presentan problemas de diagnóstico diferencial con crisis epilépticas en adultos son las pseudocrisis o crisis no epilépticas de origen psicológico⁽⁵⁾. En la edad pediátrica existe un elenco más amplio de MPNE que pueden ser confundidas con crisis^(12,13). Se considera que las MPNE se encuentran entre el 18 y el 25% de los niños estudiados mediante vídeo-EEG por episodios paroxísticos. Las MPNE son más frecuentes en niños comprometidos neurológicamente⁽¹²⁻¹⁷⁾. Estos pacientes con frecuencia presentan alteraciones electroencefalográficas intercríticas e historia previa o concurrente de epilepsia, por lo que corren un alto riesgo de ser tratados inadecuadamente con fármacos antiepilépticos o de ser tratados inapropiadamente con politerapia. En una serie de 100 pacientes con MPNE evaluados en nuestra unidad⁽¹⁷⁾, los episodios registrados se clasificaron de acuerdo con la semiología clínica como sigue:

1. Episodios distónicos o mioclónicos en el 28%, otras discinesias o trastornos del movimiento en el 36%, crisis no epilépticas de origen psicológico en el 12%, ensoñaciones o *staring spells* en el 4%, estereotipias en el 9%, parasomnias en el 6%, otros síntomas episódicos en el 5%. En relación con el contexto clínico y condiciones neurológicas asociadas, los episodios correspondieron a fenómenos tran-

sitorios de pronóstico benigno asociados a un registro EEG intercrítico normal y un desarrollo psicomotor normal en 14 niños. Estos episodios correspondieron a mioclono benigno neonatal del sueño, mioclono benigno de la infancia o estremecimientos, crisis tónicas benignas de la infancia, síndrome de Sandifer (reflujo gastroesofágico), parasomnias, y equivalentes migrañosos. Las MPNE se asociaron a compromiso neurológico y/o cognitivo en el 60% de los casos, a anomalías epileptiformes intercríticas en el 55% de los casos, y a crisis epilépticas o historia previa de epilepsia en el 45% de los casos, registradas mediante vídeo-EEG en el mismo registro o en otro registro en 21 pacientes. El 59% de los pacientes estaban siendo tratados con fármacos antiepilépticos en el momento del registro, los cuales fueron retirados o reducidos tras el diagnóstico vídeo-EEG en 18 casos (29%). Entre los fenómenos registrados con mayor frecuencia, se destacaron los eventos motores de carácter mioclónico, tónico o distónico, tremor, o clonus, reflejos ante estímulos menores o aparentemente espontáneos, observados en niños con encefalopatía estática o progresiva con afectación neurológica del sistema piramidal y/o extrapiramidal. Este tipo de fenómenos fueron registrados en 28 casos, en la mayoría de los cuales se observaron alteraciones electroencefalográficas y anomalías epileptiformes intercríticas e historia previa o concurrente de epilepsia. En 8 pacientes las MPNE correspondieron a discinesias relacionadas con la administración de fármacos, tales como efectos adversos de neurolepticos y fármacos antiepilépticos (como, por ejemplo, la Fenitoína), y efectos relacionados con la supresión de drogas sedantes como el Midazolam. En 7 niños se registraron fenómenos paroxísticos de desviación tónica de la mirada hacia arriba. Estos fenómenos se observaron en el contexto de encefalopatía severa, o como formas “benignas”. Seis pacientes presentaron discinesias paroxísticas determinadas genéticamente o de origen desconocido, tales como discinesia paroxística kinesigénica, discinesia paroxística no kinesigénica o discinesia inducida por el ejercicio. Otras discinesias paroxísticas incluyeron formas sintomáticas relacionadas con una afectación cerebral aguda. En 9 pacientes se registraron comportamientos motores estereotipados, tales como fenómenos motores bizarros, ritmias y fenómenos de autoestimulación y gratificación. La mayoría de estos pacientes presentaban retraso mental o trastorno generalizado del desarrollo. En 4 niños se registraron ensoñaciones diurnas. En 12 pacientes se registraron crisis no epilépticas de origen psicológico o pseudocrisis. La caracterización de los episodios paroxísticos mediante vídeo-EEG permitió clarificar o reconsiderar el diagnóstico y la necesidad de tratamiento antiepiléptico en una proporción significativa de niños con episodios paroxísticos (Fig. 1).

En la edad pediátrica, las crisis epilépticas de expresión atípica pueden confundirse con MPNE con la misma

frecuencia con la que éstas se confunden con crisis⁽¹⁸⁾. En estas situaciones, la caracterización vídeo-EEG de los episodios evita que se retrasen el correcto diagnóstico y el tratamiento (Fig. 2).

DIAGNÓSTICO VÍDEO-EEG IDENTIFICACIÓN DEL TIPO DE CRISIS Y SÍNDROME EPILÉPTICO

La epileptología se sostiene sobre el uso de clasificaciones descriptivas, concebidas en función de signos clínicos y electroencefalográficos característicos^(19,20). La correcta identificación sindrómica inicial de la epilepsia es clave para orientar el diagnóstico etiológico, establecer las medidas terapéuticas adecuadas, y determinar el pronóstico del trastorno paroxístico. La clasificación del trastorno epiléptico basada en la anamnesis y los hallazgos del EEG intercrítico en ocasiones es difícil o imprecisa, particularmente en niños. El estudio vídeo-EEG ayuda a clarificar y confirmar el diagnóstico de tipo de crisis y tipo de epilepsia, y puede cambiar el diagnóstico sindrómico inicial en un porcentaje significativo de pacientes^(4,5,7). El diagnóstico mediante vídeo-EEG está indicado en casos en los que existen dificultades para diferenciar los tipos de crisis y para decidir la elección del fármaco adecuado para su tratamiento, y cuando existe un cambio en la expresión clínica de las crisis o se observa un agravamiento paradójico de las mismas tras introducir la medicación antiepiléptica⁽²¹⁾. El vídeo-EEG puede clarificar el diagnóstico en los pacientes que presentan caídas bruscas (*drop-attacks*), episodios que pueden corresponder a crisis mioclónicas, tónicas o atónicas. La caracterización vídeo-EEG es importante también en los pacientes con crisis motoras axorizoméricas breves, las cuales pueden corresponder a mioclonías, espasmos epilépticos o crisis tónicas, como se ilustra en las figuras 3, 4 y 5. En los niños con crisis caracterizadas por breve alteración de la conciencia el registro vídeo-EEG permite diferenciar si estos episodios corresponden a ausencias, crisis parciales complejas, o eventos no epilépticos⁽²²⁾.

DIAGNÓSTICO VÍDEO-EEG. IDENTIFICACIÓN DE LA ZONA CORTICAL RESPONSABLE DEL ORIGEN DE LAS CRISIS. CIRUGÍA DE LA EPILEPSIA

El estudio vídeo-EEG es el pilar fundamental para la identificación de la zona responsable del origen de las crisis, o zona epileptógena. La zona epileptógena se determina a través de la congruencia de los resultados de la monitorización vídeo-EEG y los resultados de otras exploraciones, como la resonancia magnética, la exploración neuropsicológica y las pruebas de neuroimagen funcional. Un paciente con epilepsia refractaria se considera un buen candidato quirúrgico cuando se identifica una zona epileptógena localizada que pueda ser extirpada con bajo riesgo de déficit neurológico postquirúrgico.

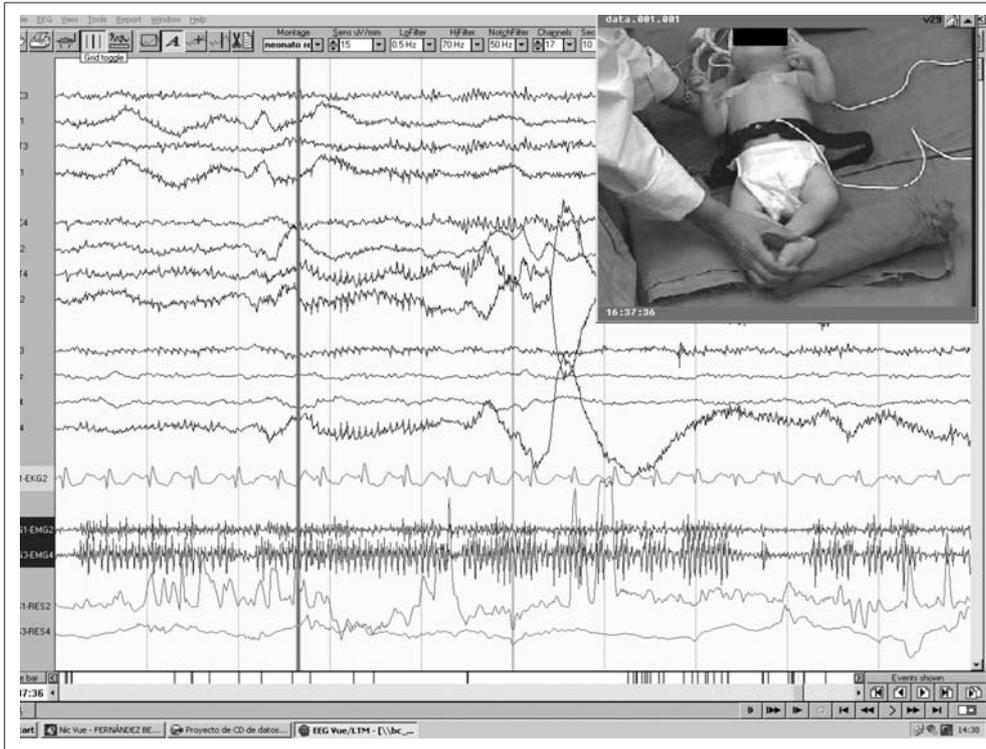


FIGURA 1. Episodios de hiper-tonía en la infancia. Lactante de 4 meses, con hipertonía y clonus desde el periodo neonatal, que había sido inicialmente diagnosticada de epilepsia mioclónica y estados epilépticos convulsivos de repetición. El registro vídeo-EEG-poligrafía evidenció una hiperkplexia, sin cambios EEG asociados. Nótese la intensa hipertonía refleja ante mínimos estímulos.



FIGURA 2. Espasmos epilépticos asimétricos. Lactante de 4 meses de edad con salvas de fenómenos motores axorizoméllicos relacionados con el adormecimiento y el despertar. Obsérvese en el registro poligráfico de ambos músculos deltoides (EMG1,EMG2) una contracción muscular de más de 500 msec de duración, con morfología de rombo, relacionada con un patrón crítico EEG característico de onda lenta generalizada seguida de un electrodecremento. La ausencia de una hipsarritmia típica y la asimetría clínica de los espasmos sugieren una etiología sintomática.

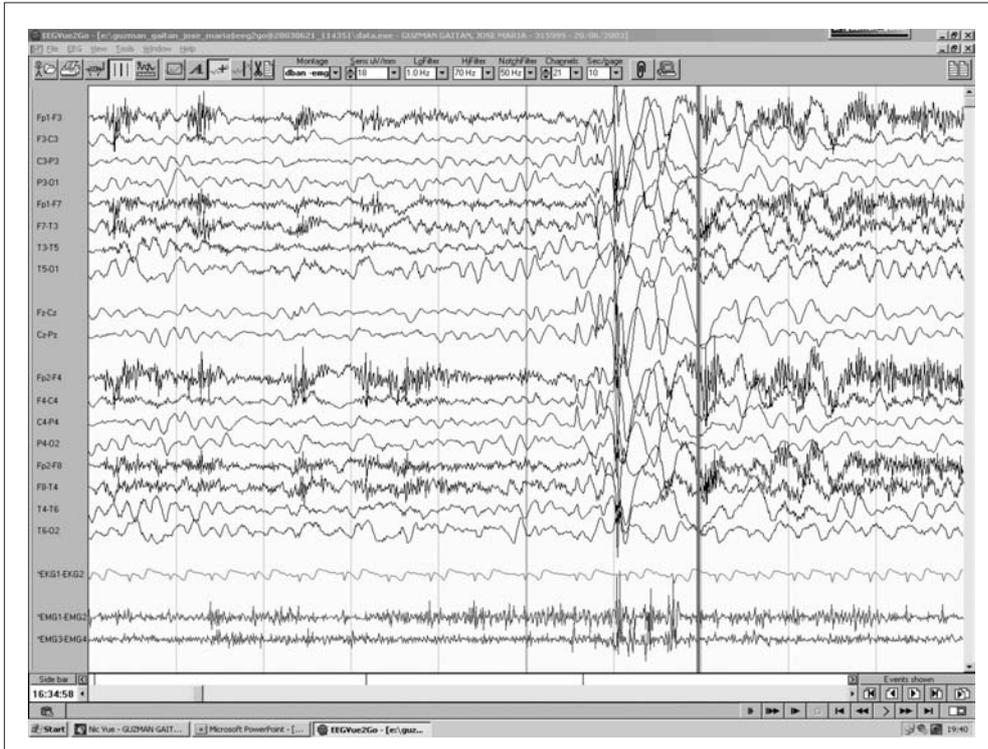


FIGURA 3. Mioclonías epilépticas. Lactante de 6 meses que acudió por presentar fenómenos motores axorizoméricos breves, multicotidianos. Obsérvese en la poligrafía EMG de ambos músculos deltoides (EMG1, EMG2) el registro de varios elementos agrupados, de menos de 500 mseg, en relación con un patrón EEG crítico característico de descarga de polipunta-onda generalizada.

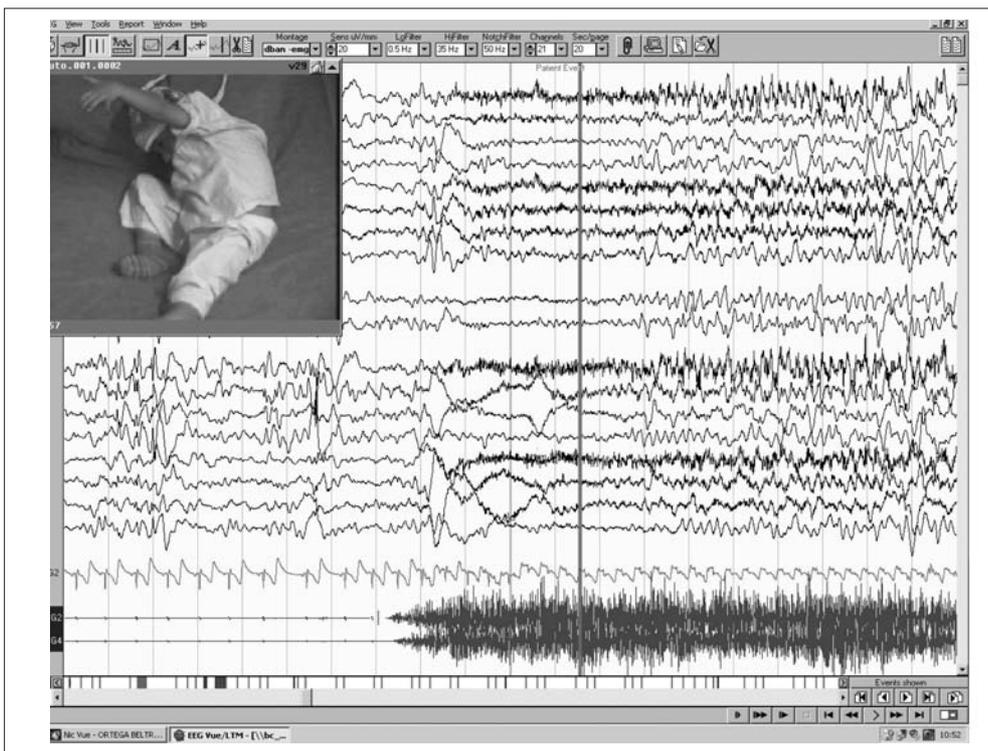


FIGURA 4. Crisis tónica asimétrica. Niño de 6 años sin factores de riesgo para epilepsia conocidos, que desde hacía un mes presentaba bruscas caídas con extensión de las 4 extremidades, multicotidianas. El registro video-EEG permitió establecer el diagnóstico de epilepsia, y clasificar los episodios como crisis tónicas asimétricas, con probable origen en el lóbulo frontal.



FIGURA 5. Crisis epilépticas con semiología atípica. Niño de 10 años con epilepsia del lóbulo frontal. El paciente presentaba unos episodios en los que advertía algo (avisaba diciendo “crisis”), y posteriormente realizaba un gesto bizarro de breve duración, como puede observarse en la imagen del vídeo. Se había sospechado que los episodios pudieran corresponder a crisis no epilépticas de origen psicológico. El registro vídeo-EEG permitió confirmar el origen epiléptico de los mismos. Nótese la correlación de los signos clínicos con un patrón epiléptico críptico localizado sobre la región frontal del hemisferio derecho.

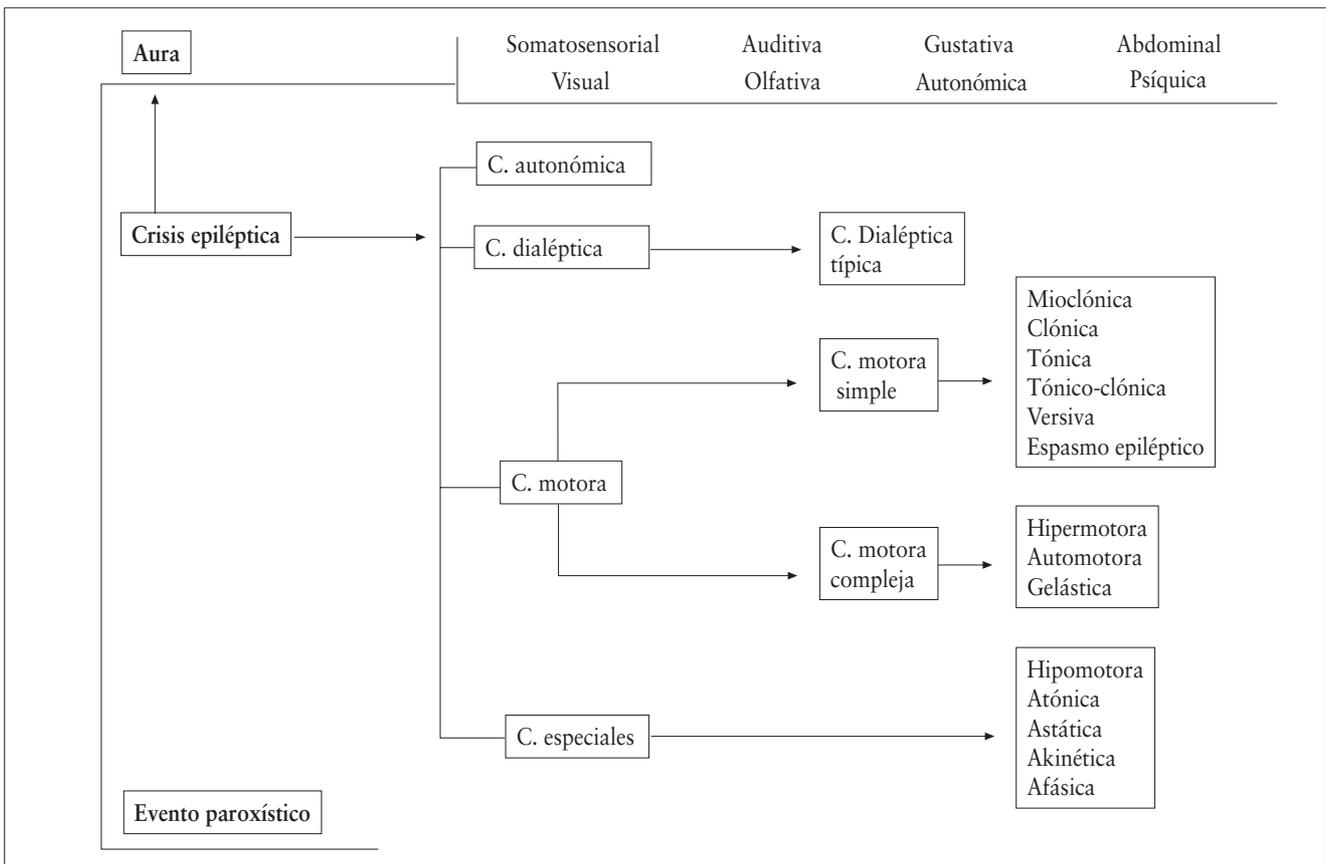


FIGURA 6. Clasificación semiológica de las crisis epilépticas (Lüders et al. 1998).



FIGURA 7. Signos semiológicos localizadores. Aura visual unilateral. Adolescente estudiada mediante monitorización vídeo-EEG prolongada para valorar posibilidades de tratamiento quirúrgico de la epilepsia. Registro con electrodos intracerebrales (subdurales) colocados sobre la corteza occipital. La paciente presentaba un aura consistente en una alucinación visual simple en el hemicampo visual izquierdo (nótese cómo se lleva la mano al ojo izquierdo), en relación con una descarga de inicio crítico localizada en los electrodos situados sobre el córtex occipital medial del hemisferio derecho, correspondiente al córtex visual primario.

Los síntomas y signos que ocurren durante las crisis reflejan la zona cortical que se activa durante la descarga crítica, denominada zona sintomatogénica, y se correlacionan con patrones electroencefalográficos críticos específicos, que pueden ser de expresión focal, regional o generalizada⁽²³⁾. Lüders⁽²⁴⁾ propuso una clasificación de las crisis epilépticas basada exclusivamente en la semiología clínica, que se resume en la figura 6. Existen experiencias que muestran las ventajas de clasificar las crisis en niños basándose en esta clasificación^(25,26). En la reciente propuesta de esquema diagnóstico de los pacientes con epilepsia elaborada por la Liga Internacional Contra la Epilepsia (ILAE) se incluye un glosario de términos semiológicos, que es muy similar a la clasificación semiológica comentada⁽²⁷⁾. El aura se define como el primer síntoma crítico percibido por el paciente, y refleja la primera zona de activación crítica de corteza cerebral no silente (Fig. 7). Algunos signos semiológicos tienen un valor lateralizador. Por ejemplo, las manifestaciones motoras unilaterales suelen ser siempre contralaterales al hemisferio origen de las crisis. Algunos signos semiológicos como, por ejemplo, la afasia crítica, indican si el hemisferio comprometido por la crisis es el hemisferio dominante o el hemisferio no dominante. Otros signos semiológicos tienen un valor localizador, ya que son específicos de la activación de una determinada área cortical. Por ejemplo, una alucinación visual simple en un hemicampo visual indica una activación del córtex visual primario contralateral. La entrevista protocolizada al paciente durante

la crisis y en el periodo postcrítico permite poner de manifiesto estos signos semiológicos⁽²³⁾.

Semiología crítica vídeo-EEG en niños

Existen factores neurobiológicos madurativos que condicionan cambios dinámicos en el EEG y en la expresión de las crisis a lo largo de la infancia⁽²⁸⁾. En los tres primeros de vida no existen crisis tónico-clónicas generalizadas. A esta edad predominan las crisis con síntomas motores bilaterales, como los espasmos epilépticos y las crisis caracterizadas por reducción de la actividad, denominadas crisis hipomotoras en la clasificación semiológica. Ambos tipos de crisis pueden observarse tanto en los niños con epilepsias generalizadas como en los niños con epilepsias focales⁽²⁹⁾. El valor de los signos localizadores y lateralizadores en niños pequeños está menos establecido que en adultos.

Las crisis del lóbulo temporal en niños⁽³⁰⁾ experimentan una transformación en la sintomatología en función de la edad. Antes de los 4 años se observan pocos marcadores de epilepsia límbica. Los automatismos tienden a ser más simples y suaves en los niños pequeños y van haciéndose más complejos a medida que avanza la edad. Cuando el bloqueo psicomotor es el síntoma principal estas crisis pueden confundirse con ausencias⁽²²⁾. Algunos pacientes pueden presentar cambios emocionales, miedo, bostezo, vómito, comportamiento errático y parpadeo. A partir de los 7 años, las crisis parciales del lóbulo temporal son bastante similares a las de los adultos.

Las *crisis del lóbulo frontal* en niños menores de 7 años⁽³¹⁾ tienen características comunes con las crisis frontales descritas en adultos (frecuente presentación nocturna, breve duración, inicio y fin bruscos, rápida recuperación) y diferencias distintivas dependientes de la edad, como una mayor expresión en forma de crisis tónicas, espasmos epilépticos y cambios de comportamiento sutiles. Las crisis del área sensitivo-motora suplementaria tienen una presentación clínica característica, con adopción de una brusca postura tónica asimétrica sin alteración de la conciencia⁽³²⁾.

Las crisis *rolándicas* con activación del área sensitivo-motora primaria se caracterizan por una contracción muscular y clonías de distribución somatotópica, que pueden precederse de un aura sensitiva somatosensorial localizada. Las epilepsias rolándicas pueden manifestarse con fenómenos críticos menores continuos (epilepsia parcial continua) y debilidad motora postcrítica (parálisis de Todd). Cuando la activación crítica compromete la región opercular anterior y la ínsula pueden observarse anartria y sialorrea⁽²³⁾.

Las crisis *parieto-occipitales* en niños pueden caracterizarse por síntomas visuales (alucinaciones simples o déficit visual), cefalea (postcrítica o crítica), versión oculocefálica (generalmente contralateral al hemisferio origen de la crisis), vómito y estado prolongado de hiporreactividad. También se han descrito fenómenos ictales sutiles, como aleteo palpebral, signos oculomotores, sonrisa, o enrojecimiento⁽³³⁾.

Las *crisis gelásticas* se caracterizan por fenómenos de risa repetida, sin motivo e inapropiada. El hallazgo de este tipo de crisis sugiere la posibilidad de la existencia de un hamartoma hipotalámico, y suelen asociarse a otros tipos de crisis, como crisis parciales complejas y crisis atónicas⁽²³⁾.

DIAGNÓSTICO VIDEO-EEG. DETECCIÓN Y CUANTIFICACIÓN DE CRISIS MENORES Y ESTADOS DE MAL EPILÉPTICOS NO CONVULSIVOS

En los niños pequeños las crisis parciales pueden pasar desapercibidas o confundirse con alteraciones de comportamiento o síntomas no epilépticos, como en el caso de los niños con crisis con signos semiológicos sutiles, denominadas por algunos autores *behavioral seizures*⁽³⁴⁾. Los estados de mal epilépticos no convulsivos en la infancia pueden ser particularmente difíciles de reconocer. Los estados de ausencia atípica en niños con retraso mental pueden manifestarse como una reducción de la actividad, pérdida de la sonrisa, hipotonía o alteraciones en el control motor, ataxia o poliminimioclonías⁽³⁵⁾. Estos estados son difíciles de diferenciar clínicamente de encefalopatías de otro origen. Los estados de mal epilépticos no convulsivos parciales pueden manifestarse como déficit neurológicos o neuropsicológicos específicos, tales como síntomas sensoriales (“aura continua”), alteraciones del lenguaje o alteraciones psico-

patológicas⁽³⁶⁾. En todas estas circunstancias el vídeo-EEG clarifica el diagnóstico al evidenciar la existencia una actividad epileptiforme continua en relación con los síntomas clínicos observados.

El estado de encefalopatía epiléptica se define como una categoría epiléptica sindrómica en la cual una afectación cognitiva, psíquica o neurológica se relaciona directamente por la existencia de crisis menores frecuentes y descargas paroxísticas continuas de distribución extensa en el electroencefalograma⁽³⁷⁾. Algunas entidades clínicas se asocian a patrones de encefalopatía epiléptica muy característicos y de valor diagnóstico en el registro vídeo-EEG-poligrafía, como es el caso del síndrome de Angelman, o el síndrome de Dravet (epilepsia mioclónica severa de la infancia). En estos pacientes, las crisis menores (ausencias atípicas y mioclonías) pueden pasar desapercibidas en la anamnesis, e incluso en la observación clínica.

DIAGNÓSTICO VIDEO-EEG EN ALGUNAS SITUACIONES DE ESPECIAL RELEVANCIA CLÍNICA

Espasmos infantiles y sus equivalentes no epilépticos

El diagnóstico y caracterización de los espasmos infantiles, así como el diagnóstico diferencial entre éstos y otro tipo de episodios motores paroxísticos que pueden ocurrir a la misma edad, es una de las actividades más importantes en una unidad de vídeo-EEG pediátrico⁽³⁾. Los espasmos epilépticos son un tipo de crisis frecuente en la infancia. Cuando ocurren durante el primer año de vida se denominan espasmos infantiles. Cuando los espasmos se asocian a un trazado EEG intercrítico de encefalopatía epiléptica (“hipsarritmia”) se diagnostica un síndrome de West⁽³⁸⁾. Los espasmos infantiles y el síndrome de West no son una entidad uniforme, sino la vía final común de expresión a una determinada edad de diferentes patologías. Los espasmos suelen presentarse en series multicotidianas ligadas al adormecimiento y al despertar, por lo que es muy sencillo registrarlos mediante vídeo-EEG. Del análisis de las características electro-clínicas de los espasmos infantiles se puede obtener información relevante sobre la etiología y el pronóstico del trastorno. Por ello, se recomienda realizar un vídeo-EEG-poligrafía al debut con registro de sueño y de crisis en todos los niños con espasmos infantiles antes de iniciar tratamiento antiepiléptico^(37,38) (Fig. 3). En las epilepsias localización-dependiente, los espasmos pueden usurpar el puesto a las crisis parciales durante el primer año de vida, pueden asociarse o no a hipsarritmia, pueden ser asimétricos y/o aparecer ligados a descargas epilépticas focales o a crisis focales⁽³⁹⁾. Por el contrario, en las formas “idiopáticas” del síndrome de West los espasmos son simétricos y se asocian a un patrón de hipsarritmia típica⁽⁴⁰⁾.

Con la sospecha de “espasmos infantiles” pueden acudir a la consulta especializada niños con manifestaciones

paroxísticas no epilépticas de pronóstico benigno (“imitadores del síndrome de West”), tales como el mioclono benigno de la infancia, o el síndrome de Sandifer por reflujo gastroesofágico⁽⁴¹⁾. Por otro lado, no debe olvidarse que todavía se observan lactantes en los que el diagnóstico de espasmos infantiles se retrasa porque éstos son confundidos o coexisten con reflujo gastroesofágico, o porque el EEG intercrítico no muestra “hipsarritmia”.

Pseudocrisis, crisis con semiología atípica y parasomnias

Algunos tipos de crisis parciales pueden ser difíciles de diferenciar de crisis no epilépticas, por su presentación con actividad motora intensa y ausencia de alteración del nivel de conciencia. El diagnóstico diferencial puede ser particularmente difícil con ciertas parasomnias y pseudocrisis.

Las crisis no epilépticas de origen psicológico o pseudocrisis son episodios con síntomas parecidos o similares a los de las crisis epilépticas, pero que ocurren sin actividad cerebral epiléptica acompañante. Estos episodios pueden causar un severo compromiso de la actividad cotidiana y limitar la calidad de vida y el desarrollo social y académico del niño, y frecuentemente son diagnosticadas erróneamente como crisis, lo que conduce a la administración de un tratamiento inadecuado y perjudicial. Las crisis no epilépticas se registran aproximadamente en un 10-20% de los niños estudiados en centros de epilepsia, y son más frecuentes en niñas⁽⁴²⁾. La intervención terapéutica temprana mejora el pronóstico. Aunque la anamnesis o la observación de la semiología puede sugerir el origen no epiléptico de los episodios, no existen signos específicos de pseudocrisis, y se considera indispensable el diagnóstico mediante monitorización vídeo-EEG⁽⁴³⁾. Las pseudocrisis pueden presentarse en forma de crisis repetidas que no responden a la medicación aguda, o estados de mal epilépticos. Estos niños y adolescentes con frecuencia son sometidos a terapia intensiva⁽⁴⁴⁾. En los niños pequeños las pseudocrisis frecuentemente están poco elaboradas; los fenómenos que se observan con mayor frecuencia son episodios prolongados de falta de respuesta e inmovilidad, similares a “ausencias”, acompañados en ocasiones de fenómenos motores simples tales como movimientos lentos de un miembro, o hipersalivación. Es frecuente que los pacientes tengan episodios típicos durante la monitorización. El uso de maniobras de provocación es controvertido. Algunos autores, entre los que nos incluimos, no aconsejan su utilización de forma universal⁽⁴³⁾, ya que estas maniobras pueden conllevar problemas éticos y pérdida de la confianza médico-paciente. Las crisis no epilépticas sólo deben considerarse positivas cuando los episodios provocados sean reconocidos por los familiares como idénticos a los que habitualmente presenta el paciente.

Las crisis que con mayor frecuencia se confunden clínicamente con pseudocrisis o parasomnias son las crisis nocturnas hiperquinéticas, originadas generalmente en el lóbulo

frontal^(45,46). Estas crisis pueden caracterizarse por comportamientos bizarros, automatismos complejos con conciencia conservada, movimientos motores bruscos y gritos. En este tipo de crisis el registro EEG intercrítico, e incluso el registro crítico, pueden ser normal. Algunas características semiológicas que ayudan al diagnóstico diferencial son la mayor estereotipicidad y la adopción de posturas tónicas asimétricas.

CONCLUSIÓN

El desarrollo de unidades o laboratorios de monitorización vídeo-EEG, en el ámbito de unidades de neuropediatría y de unidades de epilepsia, contribuirá al avance en el diagnóstico y manejo clínico de los pacientes pediátricos con epilepsia, y de aquellos con otro tipo de episodios paroxísticos.

AGRADECIMIENTOS

Mi más sincero agradecimiento a las enfermeras y enfermeros de la Unidad de Monitorización vídeo-EEG del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Sor Paula Marín, Trinidad Cantero, Alfonso Notario, Juan Ignacio López y Vanesa Utero, por su generosa dedicación y su excelente trabajo con los niños.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barron T. The child with spells. *Pediatr Clin North Am.* 1991; 38: 711-24.
2. Thompson JL, Ebersole JS. Long term inpatient audiovisual scalp EEG monitoring. *J Clin Neurophysiol* 1999; 16: 91-9.
3. Mizrahi EM. Pediatric electroencephalographic video monitoring. *J Clin Neurophysiol* 1999; 16: 100-10.
4. Chen LS, Mitchell WG, Horton EJ, Snead OC 3rd. Clinical utility of video-EEG monitoring. *Pediatr Neurol* 1995; 12: 220-4.
5. Benbadis SR, O'Neill E, Tatum WO, Heriaud L. Outcome of prolonged video-EEG monitoring at a typical referral epilepsy center. *Epilepsia* 2004; 45: 1150-3.
6. Foley CM, Legido A, Miles DK, Grover WD. Diagnostic value of pediatric outpatient video-EEG. *Pediatr Neurol.* 1995; 12: 120-4.
7. Lagerlund TD, Cascino GD, Cicora KM, Sharbrough FW. Long term electroencephalographic monitoring for diagnosis and management of seizures. *Mayo Clin Proc* 1996; 71: 1000-6.
8. Chougassian DF, D'Souza W, Cook MJ, O'Brien TJ. Evaluating the utility of inpatient video-EEG monitoring. *Epilepsia* 2004; 45: 298-32.
9. Scott CA, Fish TR, Allen PJ. Design of an intensive epilepsy monitoring unit. *Epilepsia* 2000; 41 Suppl 5: S3-8.
10. Tharp BR. Intensive video/EEG monitoring of neonates. *Adv Neurol* 1987; 46: 107-26.
11. Connolly MB, Wong PK, Karim Y, Smith S, Farrell K. Outpatient video-EEG monitoring in children. *Epilepsia* 1994; 35: 477-81.

12. Paolicchi JM. The spectrum of nonepileptic events in children. *Epilepsia* 2002; 43 (Suppl 3): 60-4.
13. Bye AM, Kok DJ, Ferenschild FT, Vles JS. Paroxysmal nonepileptic events in children: a retrospective study over a period of 10 years. *J Paediatr Child Health* 2000; 36: 244-8.
14. Thirumalai S, Abou-Khalil B, Fakhoury T, Suresh G. Video-EEG in the diagnosis of paroxysmal events in children with mental retardation and in children with normal intelligence. *Dev Med Child Neurol* 2001; 43: 731-4.
15. Desai P, Talwar D. Nonepileptic events in normal and neurologically handicapped children: a video-EEG study. *Pediatr Neurol* 1992; 8: 127-9.
16. Donat JF, Wright FS. Episodic symptoms mistaken for seizures in the neurologically impaired child. *Neurology*. 1990; 40: 1011.
17. Pérez-Jiménez A, Fournier del Castillo MC, García-Peñas JJ, Carreño M, Gutiérrez-Solana L, Ruiz-Falcó ML. Video-EEG diagnosis of non-epileptic paroxysmal events in children. *Epilepsia* 2004; 45 Suppl 3.
18. Parra J, Iriarte J, Kanner AM. Are we overusing the diagnosis of psychogenic non-epileptic events? *Seizure* 1999; 8: 223-7.
19. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the commission on classification and terminology of the international league against epilepsy. *Epilepsia* 1981; 22: 489-501.
20. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on classification and terminology of the international league against epilepsy. *Epilepsia* 1989; 30: 389-99.
21. Donat JF. Long-term EEG monitoring for difficult seizure problems. *J Child Neurol* 1994; 9 Suppl 1: S57-63.
22. So EL, King DW, Murvin AJ. Misdiagnosis of complex absence seizures. *Arch Neurol* 1984; 41: 640-1.
23. Epileptic seizures. Pathophysiology and clinical semiology. Lüders HO, Noachtar S, eds. Churchill Livingstone, Philadelphia 2000.
24. Lüders H, Acharya J, Baumgartner C, Benbadis S, Bleasel A, Burgess R, et al. Semiological seizure classification. *Epilepsia* 1998; 39: 1006-13.
25. Parra J, Augustijn PB, Geerts Y, Van Emde Boas W. Classification of epileptic seizures: a comparison of two systems. *Epilepsia* 2001; 42: 476-82.
26. Bautista JF, Lüders HO. Semiological seizure classification: relevance to pediatric epilepsy. *Epileptic Disord* 2000; 2: 65-72.
27. Blume WT, Lüders HO, Mizrahi E, Tassinari C, van Emde Boas W, Engel J Jr. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2001; 42: 1212-8.
28. Nordli DR, Kuroda MM, Hirsch LJ. The ontogeny of partial seizures in infants and young children. *Epilepsia* 2001; 42: 986-90.
29. Hamer HM, Wyllie E, Lüders HO, Kotagal P, Acharya J. Symptomatology of epileptic seizures in the first three years of life. *Epilepsia* 1999; 40: 837-44.
30. Fogarasi A, Jokeit H, Faveret E, Janszky J, Tuxhorn I. The effect of age on seizures semiology in childhood temporal lobe epilepsy. *Epilepsia* 2002; 43: 638-43.
31. Fogarasi A, Janszky J, Faveret E, Pieper T, Tuxhorn I. A detailed analysis of frontal lobe seizure semiology in children younger than 7 years. *Epilepsia* 2001; 42: 80-85.
32. Wyllie E, Bass NE. Supplementary sensorimotor area seizures in children and adolescents. *Adv Neurol* 1996; 70: 301
33. Fogarasi A, Boesebeck F, Tuxhorn I. A detailed analysis of symptomatic posterior cortex seizure semiology in children younger than seven years. *Epilepsia* 2003; 44: 89-96.
34. Duchowny MS. Complex partial seizures in infancy. *J Child Neurol* 1992; 7: 66-9.
35. Bare MA, Glauser TA, Strawsburg RH. Need for electroencephalogram video confirmation of atypical absence seizures in children with Lennox-Gastaut syndrome. *J Child Neurol* 1998; 13: 498-500.
36. Ohtsuka Y, Sato M, Oka E. Nonconvulsive status epilepticus in childhood localization-related epilepsy. *Epilepsia* 1999; 40: 1003-10.
37. Nabbout R, Dulac O. Epileptic encephalopathies: A brief overview. *J Clin Neurophysiol* 2003; 20: 393-7.
38. Dulac O. What is West syndrome? *Brain Dev* 2001; 23: 447-52.
39. Pachatz C, Fusco L, Vigeveno F. Epileptic spasms and partial seizures as a single ictal event. *Epilepsia* 2003; 44: 693-700.
40. Vigeveno F, Fusco L, Cusmai R, Claps D, Ricci S, Milani L. The idiopathic form of West syndrome. *Epilepsia* 1993; 34: 743-6.
41. Donat JF, Wright FS. Clinical imitators of infantile spasms. *J Child Neurol* 1992; 7: 395-9.
42. Wood BL, Haque S, Weinstock A, Miller BD. Pediatric stress-related seizures: conceptualization, evaluation, and treatment of nonepileptic seizures in children and adolescents. *Curr Opin Pediatr* 2004; 16: 523-31.
43. Iriarte J, Parra J, Urrestarazu E, Kyk J. Controversies in the diagnosis and management of psychogenic pseudoseizures. *Epilepsy Behav* 2003; 4: 354-9.
44. Papavasiliou A, Vassilaki N, Paraskevoulakos E, Kotsalis Ch, Bazigou H, Bardani I. Psychogenic status epilepticus in children. *Epilepsy Behav* 2004; 5: 539-46.
45. Weinstock A, Giglio P, Kerr SL, Duffner PK, Cohen ME. Hyperkinetic seizures in children. *J Child Neurol* 2003; 18: 517-24.
46. Plazzi G, Tinuper P, Montagna P, Provini F, Lugaresi E. Epileptic nocturnal wanderings. *Sleep* 1995; 18: 749-56.

REVISTA ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA considerará para su publicación los trabajos científicos relacionados con la Pediatría en sus diversos ámbitos, clínico y de investigación, que se ajusten a las siguientes

NORMAS DE PUBLICACIÓN

La Revista constará de las siguientes Secciones:

PUESTA AL DÍA

Artículos de carácter monográfico sobre avances recientes en Pediatría. Estos artículos son encargados a sus autores por la Dirección de la Revista y su Consejo Editorial. Su extensión y características se fijarán por la Dirección de acuerdo con los autores.

REVISIÓN

Trabajos que aborden temas de interés general/especial y no encajen bajo el epígrafe de Puesta al Día. Pueden ser objeto de encargo por la Revista o enviados espontáneamente por sus autores. Las normas de publicación serán las mismas que las del apartado anterior.

CARTAS AL DIRECTOR

Discusión de trabajos recientemente publicados en la Revista. La extensión máxima será de 700 palabras, el número de citas bibliográficas no será superior a 10 y se admitirá una figura y/ o tabla. El número de firmantes no debe ser superior a cuatro.

ORIGINALES

Los trabajos, con original y dos copias en papel y en soporte informático (disquete, CD-ROM ...), deberán presentarse impresos a doble espacio, con márgenes suficientes (1,5 cm), en papel tamaño folio. Las hojas irán numeradas consecutivamente. En primera figurarán el título del trabajo (que deberá ser conciso e informativo), el nombre y apellidos del autor o autores, el nombre y dirección del centro a que pertenezcan y fecha de envío.

Los originales constarán de los siguientes apartados:

1. **Introducción**, especificando los objetivos del trabajo.
2. **Métodos**, describiendo con claridad los procedimientos y técnicas utilizados.
3. **Resultados**, exponiéndolos concisamente.
4. **Discusión y conclusiones**.

Se aportará un resumen, en español y en inglés, suficientemente informativo, de una extensión no superior a 200 palabras. Asimismo se incluirán al final las palabras clave, también en español e inglés, conforme a la lista del "Index Medicus", que se reproduce todos los años en el número 1 (enero).

Dibujos y gráficos: se realizarán con ordenador o con cualquier técnica que permita una buena reproducción. Serán comprensibles por sus leyendas, sin necesidad de referirse al texto. Deberán numerarse con cifras arábigas, por su orden de aparición en el texto.

Tablas: se entregarán en hoja aparte, en forma independiente, con numeración correlativa en número arábigos y con sus correspondientes títulos.

Fotografías: serán aportadas sólo aquellas que se consideren estrictamente necesarias. Deberán estar numeradas al dorso, indicando su parte superior con una flecha, entregándose por separado en sobre adjunto. Sus pies figurarán impresos en hoja aparte.

Bibliografía: se limitará a la citada en el texto. Se recogerán en hoja aparte al final del trabajo, por orden de aparición en el texto, con su correspondiente numeración correlativa y con arreglo a las siguientes normas:

Apellidos e inicial del nombre de todos los autores, hasta un máximo de 6. Si hay más de 6 se añadirá tras el 6º et al; título del trabajo en su lengua original; abreviatura de la revista según patrón internacional, año, número de volumen y páginas inicial y final.

Ejemplo: Heiberg A. A comparative study of different electrophoretic techniques for classification of hereditary hyperlipoproteinaemias. Clin Genet 1973; 3: 450-60. Si la cita procede de un libro se incluirán los apellidos e iniciales de los autores; título del libro en su idioma original; edición; la ciudad o ciudades donde se ha editado; el nombre de la editorial y el año de su publicación. Las indicaciones de paginación deberán colocarse al final, después del año de su publicación.

Ejemplo: Fredrickson DS, Levy RI. Familial hyperlipoproteinaemia. En: Stanbury JB, Wyngaarden JB, Fredrickson DS, eds. The metabolic basis of inherited disease. 3ª ed. New York: Mac Graw-Hill Book Inc.; 1972. p. 545-616.

Extensión de los trabajos: no será superior a 10 folios.

Se admite un máximo de seis ilustraciones incluyendo figuras y tablas.

Al final del trabajo figurarán el nombre y dirección del autor al que debe dirigirse la correspondencia.

Los autores recibirán 25 separatas gratuitas de sus artículos.

Todos los artículos aceptados quedan como propiedad permanente de Revista Española de Pediatría y no podrán ser reproducidos total o parcialmente, sin permiso de la Editorial de la Revista. El autor cede, una vez aceptado su trabajo, de forma exclusiva a ERGON los derechos de reproducción, distribución, traducción y comunicación pública de su trabajo, en todas aquellas modalidades audiovisuales e informáticas, cualquiera que sea su soporte, hoy existentes y que puedan crearse en el futuro.

NOVEDADES DIAGNÓSTICAS/TERAPÉUTICAS

Breve descripción de nuevos procedimientos diagnósticos o terapéuticos.

COMUNICACIONES BREVES

Se admitirá la descripción de uno o más casos clínicos relevantes, que supongan una aportación a la patología descrita. La extensión no será superior a tres folios, con un máximo de 10 citas bibliográficas y hasta tres ilustraciones entre tablas y figuras. Deberán aportarse resumen y palabras clave en español y en inglés. Es conveniente que el número de autores no sea superior a seis.

CRÍTICA DE LIBROS

Se publicará la crítica de los libros enviados a la Secretaría de Redacción de la Revista si se consideran relevantes por la Dirección. En caso contrario se reseñarán como "libros recibidos".

OTRAS SECCIONES

La Revista podrá publicar informes de Sociedades y Grupos de trabajo pediátricos o afines, así como el contenido de sus reuniones.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS Y AUTORÍA

Los autores se responsabilizan del contenido de sus trabajos y de la veracidad de los mismos.

En la lista de autores deberán figurar únicamente aquellas personas que han contribuido directamente al desarrollo y la redacción del trabajo.

La Revista declina cualquier responsabilidad sobre conflicto de autoría que puedan surgir acerca de los trabajos publicados.

En la carta de presentación que debe acompañar a los trabajos, se hará constar que es original y que no ha sido publicado previamente en todo o en parte. Debe mencionarse expresamente en el apartado "métodos" de cada trabajo que los procedimientos utilizados han sido aprobados, mediante consentimiento informado, por los padres o tutores de los pacientes. Es conveniente hacer constar en su caso que el estudio sometido a publicación ha sido aprobado por los comités de Ética y/o Investigación del centro en el que se ha realizado.

