



Viernes 5 de febrero de 2016

**Escuela monográfica:
Neurología**

Moderadores:

Adoración Bejarano López

Pediatría. CS General Fajul. Madrid. Vocal de la AMPap.

Jorge Olivares Ortiz

Pediatría. Hospital Universitario de Torrejón.

Torrejón de Ardoz. Madrid. Vocal de Docencia de la AMPap.

Ponentes/monitores:

- **Desarrollo psicomotor y signos de alarma**

María Asunción García Pérez

Neuropediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid.

- **Trastorno del espectro autista**

Carlos Carrascón Carabantes

Psicólogo sanitario. Equipo Técnico Autismo Aragón. Gabinete privado. Zaragoza.

- **Movimientos paroxísticos no epilépticos**

Miguel Ángel Martínez Granero

Neuropediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid.

- **Cefaleas**

Jesús Eiris Puñal

Servicio de Neuropediatría. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela.

**Textos disponibles en
www.aepap.org**

¿Cómo citar este artículo?

Martínez Granero MA, Mazagatos Angulo D. Trastornos paroxísticos no epilépticos. En: AEPap (ed). Curso de Actualización Pediatría 2016. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2016. p. 99-111.



Comisión de Formación Continuada
de los Profesionales Sanitarios de
la Comunidad de Madrid

Trastornos paroxísticos no epilépticos

Miguel Ángel Martínez Granero

*Neuropediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid
mamartinezg@fhfalcon.es*

Diana Mazagatos Angulo

Neuropediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid

RESUMEN

Los episodios paroxísticos constituyen un motivo frecuente de consulta en Pediatría, muchas veces en la urgencia por causar gran alarma en la familia y otras en Atención Primaria por su recurrencia. Estos episodios se manifiestan de forma brusca con síntomas neurológicos, como movimientos anómalos, alteración del tono, de la postura, de los movimientos oculares, disminución del nivel de conciencia o comportamiento alterado.

Muchas veces se plantea el diagnóstico diferencial entre una crisis epiléptica y un trastorno paroxístico no epiléptico (TPNE). En la mayoría de los casos, la evaluación clínica es suficiente para establecer un diagnóstico correcto, basado en la descripción detallada del episodio y los posibles factores precipitantes, pero otras veces no queda claro y se corre el riesgo, tanto de diagnosticar erróneamente una epilepsia, como de retrasar el diagnóstico correcto de las crisis epilépticas.

La mayoría de los TPNE son benignos, con edades típicas de presentación y transitorios, no requieren tratamiento ni precisan exploraciones complementarias. En pocas ocasiones, los TPNE pueden ocurrir en relación con enfermedades con riesgo vital o formar parte de las manifestaciones clínicas de enfermedades graves (síncope cardiaco, invaginación intestinal, síndromes paraneoplásicos, etc.)

Conocer las manifestaciones clínicas de los diferentes TPNE, para saber reconocerlos, es fundamental para evitar errores diagnósticos. En los casos recurrentes de causa incierta, la grabación en vídeo puede ser de gran ayuda.

Describimos los TPNE que con más frecuencia plantean diagnóstico diferencial con crisis epilépticas y aquellos que pueden asociarse a patologías graves.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) constituyen un grupo muy heterogéneo de sucesos que cursan con una alteración de las funciones neurológicas de aparición generalmente brusca y transitoria, que semejan crisis epilépticas, pero que, a diferencia de ellas, no se deben a una actividad neuronal anormal de la corteza cerebral.

Se pueden manifestar en forma de alteración de la conciencia, movimientos anómalos, alteración del tono, alteraciones de la movilidad ocular, síntomas sensoriales, autonómicos o psicicos/conductuales, y pueden ser percibidos o no por el paciente.

Los TPNE son habitualmente recurrentes, estereotipados y muchos de ellos tienden a ocurrir siempre en un mismo contexto. Su importancia reside en que, siendo frecuentes en la infancia (prevalencia del 10%) y habitualmente benignos, producen gran angustia familiar y es frecuente su confusión con crisis epilépticas (mucho menos frecuentes, 1% de los niños). Estos errores diagnósticos pueden producirse hasta en el 25% de los casos, produciendo ansiedad para la familia y el niño, exploraciones complementarias costosas e innecesarias y riesgo de iatrogenia farmacológica.

Las causas más habituales de estos errores son: desconocimiento de muchos TPNE por el médico; anamnesis incompleta o mal interpretada; identificación como epilépticos de algunos signos que pueden darse en otras circunstancias (como presencia de movimientos anómalos involuntarios o pérdida de control de esfínteres);

sobrevaloración de antecedentes familiares de epilepsia o personales de crisis febriles; inadecuada interpretación del EEG (en el 3,5-5% de los niños no epilépticos se pueden encontrar alteraciones paroxísticas en el EEG).

Algunas crisis epilépticas pueden simular un TPNE, como la epilepsia nocturna del lóbulo frontal, crisis focales temporales, ausencias o espasmos en flexión. Sin embargo, es menos frecuente que una epilepsia se diagnostique erróneamente de un TPNE.

La diferenciación entre TPNE y crisis epiléptica puede ser especialmente difícil en el lactante, propenso a presentar episodios paroxísticos no epilépticos por su inmadurez del SNC, pero también con manifestaciones epilépticas muchas veces difícilmente reconocibles (crisis sutiles, oculogiras, etc.).

Por otro lado, algunos TPNE pueden ocurrir en relación con enfermedades con riesgo vital o semejar las manifestaciones clínicas de enfermedades graves (síncope cardiaco, invaginación intestinal)¹⁻³.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, basado en una anamnesis minuciosa y detallada. La visualización en vídeo casero de los episodios puede ser de gran ayuda.

Tener en cuenta que la pérdida de conocimiento, los movimientos involuntarios (como clonías, hipertonía, posturas anómalas), mordedura de lengua, sialorrea, incontinencia de esfínteres o incluso ligera somnolencia posterior; pueden estar presentes en los TPNE, como en las crisis psicógenas o en las anóxicas.

La confirmación diagnóstica de una epilepsia es el registro EEG en el momento de la crisis, algo que, salvo en epilepsias con crisis muy frecuentes, como las ausencias, rara vez es posible.

El diagnóstico diferencial, además de la epilepsia, incluye patologías sistémicas muy variadas, algunas potencialmente graves, como las crisis sintomáticas por alteraciones

metabólicas (hipoglucemia, hipocalcemia), síndromes oclusivos intestinales (invaginación intestinal), cardiológicos (arritmias cardíacas, crisis de la tetralogía de Fallot), respiratorios (apneas, ALTE), intoxicaciones o reacciones farmacológicas adversas (disonías), etc.

La anamnesis debe obtenerse, de ser posible, de los testigos presenciales, así como de los propios niños, si son capaces de describirlas, y a la menor brevedad posible para evitar olvidos en la secuencia del episodio. Además, es útil que los testigos imiten los movimientos presenciados. Debe ser exhaustiva, y se debe incluir el contexto en el que se inició el episodio, la conducta inmediatamente anterior, descripción detallada del episodio y sintomatología inmediata posterior:

Contexto

Las circunstancias en que aparecen, momento del día y la actividad que estaba realizando en ese momento. Si son nocturnas, la hora de la noche en que ocurren o si se relacionan con el despertar⁴. Preguntar por enfermedades sistémicas intercurrentes y si el niño toma medicación o ha podido ingerir alguna sustancia tóxica (crisis agudas sintomáticas).

Conducta inmediata anterior

Las sensaciones o síntomas previos a la crisis (pródromos), como signos sensoriales o autonómicos (visión borrosa, náuseas, dolor abdominal), más habituales en los TPNE, signos o síntomas focales, que pueden orientar a una crisis epiléptica focal (disestesias en hemicara o en una extremidad, ilusiones o alucinaciones visuales, alteración del gusto u olfato, sensación de *déjà-vu*...). En estos casos, es frecuente que los pacientes refieran haber tenido estas mismas sensaciones anteriormente, no seguidas de otra sintomatología posterior que motive la consulta. Los factores precipitantes tienen una especial relevancia diagnóstica, pueden orientar a un TPNE (dolor, frustración, traumatismo, cambio postural, calor sofocante) o, más raramente, a una crisis epiléptica refleja (estímulos luminosos, auditivos o táctiles inesperados).

Características del episodio

Signos motores (focales o generalizados, sincronía o asincronía entre ambos hemisferios, rítmicos o arrítmicos), sensoriales, vegetativos y sensitivos, estado de conciencia (si actividad motora generalizada con conciencia conservada se sospechará un TPNE), tono de los párpados (fuertemente cerrados en las crisis psicógenas), presencia de cianosis, palidez o cortejo vegetativo, signos de focalidad neurológica (por ejemplo, la desviación lateral mantenida de los ojos y cabeza o los movimientos dístales estereotipados de una extremidad –automatismos– sugieren una crisis epiléptica), final brusco (más habitual en los TPNE) o progresivo, duración aproximada.

Sintomatología posterior

Recuperación inmediata completa o bien progresiva, con somnolencia, desorientación, dificultad inicial para comunicarse verbalmente (más habitual en las crisis epilépticas salvo si son de muy corta duración). Presencia de signos neurológicos focales, como una paresia transitoria (parálisis de Todd), que sugiere crisis epiléptica focal.

Entre los antecedentes personales, no deben sobrevalorarse (por su elevada frecuencia) los antecedentes patológicos perinatales ni de convulsiones febriles, y los antecedentes familiares de epilepsia deben ser considerados con cautela.

En los casos dudosos, la grabación de los episodios con un teléfono o cámara de vídeo puede facilitar el diagnóstico⁴.

Exámenes complementarios

Las exploraciones complementarias solo deben solicitarse en caso de duda diagnóstica y no para “confirmar que no es una epilepsia”. En la mayoría de los casos el diagnóstico es clínico y no será necesario realizar otros exámenes, que incluso pueden no ser oportunos, porque son los que más errores diagnósticos condicionan. La normalidad del EEG no confirma que se trate de un

TPNE y tampoco excluye una epilepsia. Por otra parte, la presencia de alteraciones paroxísticas en el EEG no implica epilepsia forzosamente.

En los casos dudosos, el vídeo-EEG es la prueba diagnóstica más útil.

DESCRIPCIÓN Y CLASIFICACIÓN

Es necesario un conocimiento básico de las manifestaciones habituales tanto de las crisis epilépticas como de los TPNE, para poder establecer un adecuado enfoque diagnóstico y terapéutico⁵⁻⁸.

Describimos algunos de los TPNE que con más frecuencia plantean diagnóstico diferencial con crisis epilépticas y también aquellos que pueden asociarse a patologías graves. En la Tabla 1 se agrupan de forma esquemática por grupos de edad. En esta revisión, los vamos a clasificar en seis grupos.

TPNE con pérdida de conciencia y caída (relacionados con anoxia-hipoxia cerebral)

Un elemento común en este grupo es la presencia de un factor desencadenante.

Espasmo del sollozo cianótico

Episodios de apnea que se desencadenan por frustración o por enojo, el niño interrumpe el llanto con una apnea en espiración, con cianosis y, si se prolonga, se produce la pérdida de la conciencia y a veces rigidez y movimientos convulsivos (crisis anóxica). Recuperación posterior rápida, a veces hipoactividad transitoria. Frecuentes en lactantes y preescolares, entre 1-4 años. El niño puede aprender a provocárselos para manipular a los padres. En presencia de anemia ferropénica, los espasmos son más exagerados, por lo que algunos ensayos han demostrado eficacia del tratamiento con hierro. El piracetam puede ser útil en casos muy frecuentes e intensos.

Tabla 1. Clasificación de TPNE por grupos de edad

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

Clave: identificar el factor desencadenante con una anamnesis detallada. Si los padres no presencian el inicio del episodio, o el llanto es muy breve y pasa desapercibido, puede confundirse con crisis epilépticas. En menores de 6 meses, es poco frecuente el espasmo del sollozo, y algunas crisis epilépticas pueden manifestarse de forma similar.

Espasmo del sollozo pálido

Síncope que aparece como consecuencia de un fenómeno cardioinhibitorio provocado por dolor brusco o inesperado (traumatismo craneal leve) o sorpresa desagradable (susto). Se inicia con un gemido o llanto débil (puede estar ausente), palidez intensa y, si se prolonga, rigidez de tronco con extremidades en extensión, pérdida de conciencia y movimientos convulsivos, con recuperación espontánea rápida o con decaimiento breve. Más frecuentes entre 1-2 años de edad.

Clave: el evento desencadenante caracteriza estos episodios y orienta el diagnóstico. Se debe descartar el origen cardíaco, específicamente un síndrome de QT largo.

Síncopes neurogénicos o vasovagales

Tras un factor desencadenante (dolor, visión desagradable, paso a bipedestación...) o situación facilitadora (bipedestación prolongada, calor ambiental, ayuno...), el paciente presenta síntomas premonitorios (visión borrosa o en túnel, acúfenos, náuseas, calor, palidez...), pierde la conciencia de forma gradual y cae, recuperándose después con rapidez con recuerdo de toda la sintomatología inicial. Si la duración de la hipoxia es mayor de 15-20 segundos puede seguirse de hipertoniá o sacudidas clónicas, pérdida de control de esfínteres, mordedura de la lengua y recuperación más lenta (síncope convulsivo) (Tabla 2).

Tabla 2. Diferencias entre síncope y crisis con pérdida de conciencia

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

*Según sea por arritmia, bradicardia...

Clave: la situación ambiental y los síntomas premonitorios permiten identificarlo. Diferenciar de síncope de origen cardíaco: son signos de alarma si aparecen durante ejercicio o esfuerzo, en situación de estrés emocional intenso, menores de 6 años...

Síncope febril

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

Clave: puede confundirse con crisis febriles, pero a diferencia de estas, no asocian hipertonia, sacudidas clónicas ni cianosis.

TPNE con movimientos y/o posturas anormales

Temblo o tremulación del recién nacido

Movimientos rítmicos de las extremidades, generalizados, simétricos, de la misma amplitud. Más frecuentes en los primeros días de vida. Se pueden provocar con estímulos sensoriales (táctiles, ruidos bruscos).

Clave: se inhiben con la flexión suave de la extremidad o con la contención y con frecuencia en prono o con el automatismo de succión. No producen síntomas vegetativos ni cambios de coloración.

Hiperekplexia

Reacciones de sobresalto exageradas y sostenidas en respuesta a estímulos triviales inesperados (auditivos, somatosensoriales). Puede seguirse de rigidez generalizada de tronco y extremidades (crisis tónicas) e imposibilidad para movimientos voluntarios. Aparece desde recién nacido. Puede asociar apnea, cianosis y muerte súbita.

Clave: la percusión en la glabella o punta de la nariz provoca un espasmo flexor exagerado de cuello y ex-

tremidades. Las crisis tónicas ceden con la flexión forzada de cuello y piernas hacia el tronco.

Estremecimientos o shuddering attacks

Inicio en lactantes y niños pequeños (alrededor del año), episodios de detención de actividad breve, seguido de temblores de cabeza y hombros, similares a un escalofrío, y pueden acompañarse de mueca facial. Se presenta en accesos breves y frecuentes a lo largo del día, en situaciones emocionales como alegría (ante la comida o un juguete), frustración o rabia o sin claros desencadenantes.

Clave: muy frecuentes, fáciles de grabar en vídeo, lo que permite el diagnóstico. Nunca asocian pérdida de tono, cambios de coloración, desconexión ni somnolencia posterior.

Distonía transitoria del lactante

Posturas distónicas, generalmente limitadas a una extremidad, más frecuentemente la superior (hiperpronación, flexión de muñeca), que la inferior (equino y anteversión del pie). Se inician alrededor de los cuatro meses y desaparecen antes del año.

Clave: desaparición de la postura anormal con la actividad voluntaria.

Diagnóstico diferencial con parálisis braquial obstétrica, parálisis cerebral hemipléjica, distonías secundarias a enfermedades degenerativas: en todas ellas, la distonía aparece o se agrava con el movimiento voluntario.

No se precisan estudios complementarios; seguimiento del paciente hasta confirmar su desaparición.

Mioclonías benignas del lactante

Contracciones bruscas de la musculatura del cuello y extremidades superiores, con flexión de la cabeza y extensión/abducción de los brazos, de breve duración y frecuencia variable, pudiendo presentarse en salvas. Inicio a los 3-9 meses y remiten espontáneamente en pocos meses.

Clave: semejantes a los espasmos epilépticos, se debe realizar EEG precozmente para descartar un síndrome de West.

Síndrome de Sandifer

Posturas distónicas de hiperextensión o flexión lateral de cabeza, irritabilidad y, a veces, opistótonos, de minutos de duración y generalmente relacionados con la ingesta de alimentos. Más frecuente en el lactante. En el periodo neonatal puede manifestarse como episodios de apnea con cianosis y rigidez. Se asocia a RGE, no requiere estudios neurológicos adicionales.

Clave: la relación con la ingesta y la presencia de otra sintomatología de RGE orientan a esta patología. El diagnóstico diferencial con epilepsia puede ser más difícil cuando aparece en niños con enfermedad neurológica de base (encefalopatías, PCI).

Torticolis paroxística benigna

Episodios recurrentes de inclinación lateral de la cabeza, con/sin rotación, no dolorosa, de duración variable desde minutos hasta horas o varios días. Suelen iniciarse al despertar. Puede asociar vómitos, irritabilidad o ataxia, con nivel de conciencia normal. Comienzan habitualmente en el primer año de vida. Los episodios se repiten hasta varias veces al mes, cambiando la lateralidad.

Clave: la repetición de los episodios es muy sugestiva. Ante el primer episodio, o casos atípicos, descartar otras causas de torticolis (patología orgánica de fosa posterior) o de distonías (Sandifer, fármacos).

Conductas de autoestimulación o gratificación

En lactantes desde los seis meses, sobre todo niñas. Consisten en movimientos rítmicos y estereotipados que implican a las extremidades inferiores con aducción y frotamiento de muslos o posturas en las que se aplica una presión sobre la zona genital con algún objeto, acompañado de sudoración, congestión facial, gruñidos, con temblor o rigidez de tronco, mirada perdida y finalmente relajación muscular y tendencia al sueño.

Clave: Conciencia conservada. Ceden inmediatamente al distraer a la niña con otra actividad. También al evitar la presión genital, en este caso con protestas. Suelen aparecer en el mismo contexto: sillita, etc.

Tics

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

Clave: pueden controlarse transitoriamente, pueden reproducirlos al solicitarlos, no interfieren la actividad voluntaria.

Estereotipias

Movimientos repetitivos, rítmicos, sin propósito, como aleteo de manos, balanceos, etc. Aparecen antes de los tres años. Son frecuentes en niños con problemas neurológicos (discapacidad cognitiva, TEA) pero también en niños sanos.

Clave: ceden al distraer al niño; a diferencia de los tics, no son cambiantes en el tiempo y el niño no suele ser consciente de ellos (no le "preocupan").

Discinesias paroxísticas

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

Clave: su relación con el movimiento es muy sugestiva.

TPNE con alteraciones oculomotoras y/o movimientos cefálicos

Spasmus nutans

Inicio en el primer año de vida con triada característica: nistagmo (horizontal y pendular, intermitente, asimétrico e incluso unilateral), movimientos de cabeceo (verticales, horizontales u oblicuos) y torticollis (compensadora del nistagmo), de presentación intermitente.

Clave: diagnóstico de exclusión, ya que patología cerebral u ocular puede causar sintomatología similar. Requiere exploraciones complementarias. Se ha asociado a deficiencia de vitamina D y hierro.

Síndrome de la muñeca con cabeza oscilante o bobble-head doll syndrome

Movimientos cefálicos continuos o episódicos, en afirmación (menos veces en negación), a 2-3 Hz. Inicio en la primera década de la vida, puede suprimirse voluntariamente de forma transitoria y desaparece durante el sueño.

Clave: imprescindible estudio de neuroimagen, suele ser secundario a hidrocefalia con dilatación del III ventrículo.

Desviación tónica paroxística de la mirada hacia arriba

Episodios de desviación paroxística de la mirada hacia arriba, con flexión de la cabeza y movimientos sacádicos de los ojos hacia abajo (nistagmo vertical), de segundos a horas de duración. Pueden acompañarse de ataxia. Nivel de conciencia normal. Inicio precoz, habitualmente en menores de dos años.

Clave: algunos casos son sintomáticos, se requiere estudio de neuroimagen y EEG.

Desviación tónica paroxística de la mirada hacia abajo

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

Clave: existen formas secundarias (hidrocefalia) y se plantea diagnóstico diferencial con epilepsia: se requiere estudio.

Síndrome de opsoclono-mioclono

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

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

TPNE que se presentan durante el sueño

Mioclono benigno neonatal del sueño

Sacudidas breves y rápidas de las extremidades (mioclonias), sobre todo distales, arrítmicas, focales o generalizadas, que aparecen exclusivamente durante el sueño. Pueden ser muy frecuentes y prolongarse durante horas. No ceden con la sujeción (a diferencia de los temblores). Se inician en los primeros días de vida y desaparecen casi siempre antes de los 4-6 meses.

Clave: se diferencian de las mioclonias epilépticas en que ceden inmediatamente al despertar al niño, nunca asocian desviación ocular; apnea, cambios de coloración o

taquicardia. Se recomienda EEG para descartar origen epiléptico.

Movimientos periódicos de las extremidades durante el sueño

Movimientos repetitivos y estereotipados de los miembros inferiores, extensión del primer dedo y dorsiflexión del tobillo, a menudo asociada a una flexión de rodilla y cadera. Son unilaterales o bilaterales y se presentan en intervalos de 20-40 s al inicio del sueño. Frecuente en edad escolar y adolescencia. No precisan tratamiento, salvo si causan ansiedad, insomnio, somnolencia diurna. En el síndrome de piernas inquietas, se tiene una necesidad de mover las piernas en situaciones de reposo, asociada muchas veces a una sensación desagradable en ellas, sobre todo al final del día, y que se alivia con el movimiento.

Clave: se pueden asociar a ferropenia, y mejoran al corregirla.

Trastornos del despertar no REM

Despertar confusional: comienzan antes de los cinco años de edad. Episodios repentinos y alarmantes, que

pueden desencadenarse de forma espontánea o cuando se le despierta bruscamente. El niño parece confuso y desorientado, a veces irritable, con verbalizaciones⁴.

Terrores nocturnos: comienzan entre los 18 meses y los 5 años, con un pico de máxima presentación a los 5-7 años. Suceden de forma repentina, el niño se sienta en la cama, con gritos de terror e importante activación autonómica: ojos abiertos, midriasis, taquicardia, taquipnea, sudoración profusa, hipertensión muscular. Puede asociar intentos de huida o de descontrol motor; se levanta agitado y corre por la casa, pudiendo causar-se lesiones.

Durante los episodios, aunque parecen estar despiertos, no responde de manera apropiada y no se le puede consolar. Los intentos de los padres para calmarles pueden hacer más intensos los síntomas. Aparecen en la primera mitad del sueño (NREM). Aumentan en procesos febriles y con el cansancio físico. Duran pocos minutos, terminan espontáneamente y el niño se duerme de nuevo. Amnesia del episodio.

Clave: ambos se diferencian de las pesadillas y ataques de pánico nocturnos en que no están despiertos y por

Tabla 3. Diferencias entre epilepsia nocturna del lóbulo frontal y parasomnias (terrores nocturnos/despertar confusional)

	Parasomnias	Epilepsia frontal
Edad de inicio	Menor de 10 años	Variable, hasta adolescencia
Número de crisis por noche	1-2	Más de 3
Duración de los episodios	Segundos a 30 minutos	Segundos a pocos minutos (menos de 3)
Manifestaciones clínicas	Variables, movimientos no estereotipados	Movimientos vigorosos o violentos, muy estereotipados
Nivel de conciencia	No recuerdan episodio	Alterado, pero pueden recordar
Factores desencadenantes	Fiebre, estrés, privación de sueño	No
Momento de aparición	Primera mitad del sueño, generalmente después de 90 minutos de sueño	En cualquier momento, incluso a los 30-60 segundos de dormirse
Frecuencia mensual	1-4	20-40
Evolución	Tendencia a disminuir y desaparecer en la adolescencia	Frecuencia de los episodios estable con los años

Tabla 4. Diferencias entre crisis de pánico y crisis epilépticas del lóbulo temporal

	Ataques de pánico	Crisis epilépticas
Duración	Más de 10 minutos	Segundos a pocos minutos
Aura	Infrecuente, malestar toracoabdominal	Sí, molestias epigástricas
Alucinaciones	No (salvo en psicosis)	Posibles
Automatismos	No	Frecuentes
Generalización secundaria	No	Posible
Psicopatología	Frecuente	Infrecuente

tanto no es posible calmarles y no recuerdan los episodios. Pueden confundirse con las crisis focales complejas de la epilepsia nocturna del lóbulo frontal, también de inicio brusco, despierta al paciente y se acompaña de posturas tónicas y distónicas asimétricas, comportamientos violentos hipermotores y agitación (Tabla 3).

Ritmias motoras del sueño

Aparecen en la transición de la vigilia al sueño y en el sueño superficial (NREM). Consisten en movimientos repetitivos estereotipados como golpear la cabeza contra la cuna (*jactatio capitis*), balanceo de cabeza antero-posterior (*headbanging*), lateral (*headrolling*) o de todo el cuerpo con el niño "a cuatro patas" (*bodyrocking*). Duran desde pocos minutos a más de 30 minutos. Frecuentes en lactantes, disminuyen en edad preescolar (hasta los cinco años), pudiendo persistir en niños más mayores con retraso mental, problemas conductuales, autismo o déficits sensoriales. En la mayoría de los casos estos movimientos son suaves, se repiten esporádicamente y no preocupan a los padres, pero algunas veces son de gran frecuencia e intensidad y se hacen tan violentos, que despiertan a los padres y el niño puede lesionarse.

Clave: el registro en vídeo permite un reconocimiento sencillo.

Narcolepsia

Aparece a partir de la adolescencia (a veces en edad escolar) como ataques súbitos de sueño irresistible y de

breve duración. Puede asociar cataplejía (perdida de tono muscular súbita y transitoria, generalizada con caída o localizada con cabeceos o cambio en la expresión facial), alucinaciones y parálisis del sueño (en la transición vigilia-sueño).

Clave: la cataplejía se desencadena por emociones intensas como sorpresa o risa, no asocia pérdida de conciencia y debe diferenciarse de las crisis atónicas o mioclónicas, y de los síncope cardiogénicos. Las alucinaciones y la parálisis del sueño también se producen en individuos sanos.

TPNE que se presentan con alteraciones de conducta (crisis psicógenas)

Crisis de pánico

Estado de ansiedad fóbica de aparición brusca, asociado a hiperventilación, taquicardia, opresión torácica, disnea, sudoración, temblores. Puede haber disminución de conciencia y pérdida de control de esfínteres, motivo de confusión con crisis epilépticas focales del lóbulo temporal. Aparecen en niños mayores o adolescentes.

Clave: la anamnesis permite reconocer los factores desencadenantes, como ansiedad, situaciones estresantes, etc. Se diferencia de las crisis focales con sintomatología afectiva en el factor desencadenante, hiperventilación, recuerdo del episodio, una mayor duración (minutos en crisis de pánico, segundos en epilepsia) y en que no asocian automatismos (Tabla 4).

Crisis de hiperventilación psicógena

Se presentan como respiraciones rápidas e irregulares, con sensación de falta de aire, dolor precordial, palpitaciones, mareos y se sigue de parestesias en manos, obnubilación y tetania, que pueden confundir con crisis epilépticas. Todo como consecuencia de la hiperventilación con hipocapnia, alcalosis e hipocalcemia secundarias. Más frecuente en adolescentes de sexo femenino.

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

Pseudocrisis o crisis psicógenas

Cuando imitan la epilepsia, los movimientos son rítmicos, pero asíncronos entre ambos hemisferios, con movimientos pélvicos frecuentes, a veces muy teatrales, ojos cerrados con fuerza, se aceleran y enlentecen de manera repetitiva. Ocurren de día y en presencia de testigos. No se autolesionan. Muchas veces tienen un "modelo epiléptico" al que

imitar. Simuladas (crisis facticias) o inconscientemente (convulsivas), pero siempre hay un beneficio secundario, y con frecuencia son precipitadas por una situación de estrés emocional. Pueden darse en niños epilépticos y ser muy difíciles de diferenciar de las crisis epilépticas (Tabla 5)^{2,3}.

Otros TPNE

Vértigo paroxístico benigno

Niños de 1-4 años. Episodios de aparición brusca de inestabilidad, durante los cuales el niño llora, parece angustiado, no puede mantenerse en pie y se agarra o se deja caer al suelo. Puede asociar nistagmo, palidez, vómitos. Los episodios son breves (minutos), de recurrencia variable, y remiten en meses o pocos años.

Clave: la duración breve y la recurrencia son muy sugestivos. En casos de duración más prolongada (horas), descartar otras patologías, ORL o de fosa posterior.

Tabla 5. Diferencias entre crisis epilépticas generalizadas y crisis psicógenas

	Crisis epilépticas generalizadas	Crisis psicógenas
Edad de inicio	Cualquiera	Pre/adolescentes
Desencadenantes/ámbito	Raros (en epilepsias reflejas, estímulos luminosos)	Carga emocional: estrés, frustración
Se inducen por sugestión	No	Sí
Durante el sueño	Frecuente	Excepcional
Ganancia secundaria	No	Sí
Presencia de testigos	Indiferente	Siempre
Duración	Casi siempre menos de 5 minutos	Más prolongada
Inicio	Rápido	Gradual
Actividad motora	Rítmicos, se lentifican progresivamente	Intermitente, arrítmica, lateralización cefálica alternante
Movimientos pélvicos	No	Sí, basculación
Rotación de los ojos	Excepcional	Frecuentes
Nivel de conciencia	Disminuida	Conservada o fluctuante
Respuesta a estímulos dolorosos	No	Sí
Vocalizaciones	Guturales	Intermitentes, contenido emocional, gritos
Cianosis	Frecuente	No

[continúa]

Tabla 5. Diferencias entre crisis epilépticas generalizadas y crisis psicógenas (continuación)

Enuresis	Frecuente	Excepcional
Resistencia a apertura ocular	No (ojos abiertos)	Habitual
Resistencia a inmovilización	No	Habitual
Protección con las manos	No	Habitual (ante sonda nasogástrica)
Mordedura	Posible (lateral de la lengua, mejillas)	Excepcional (punta de la lengua, labios)
Heridas durante la caída	Posibles	No (se protegen en la caída)
Finalización	Rápida	Gradual
Postcrisis	Confusión o sueño	Normalidad

Ensimismamientos o ensoñaciones

Episodios de aislamiento del entorno, con fantasías o pensamientos agradables, durante los cuales tienden a ignorar los estímulos verbales. Inducidas por el aburrimiento o desinterés en el aula.

Clave: se diferencian de las ausencias en que ceden al tocarles, hacerles cosquillas u ofrecerles algo de su interés, suelen ser más prolongados (minutos) y no se provocan con la hiperventilación.

Migraña

Algunas veces la migraña se manifiesta con sintomatología que semeja crisis epilépticas, como disminución del nivel de conciencia (migraña confusional), parálisis transitoria de un hemicuerpo (migraña hemipléjica), ilusiones visuales (síndrome de Alicia en el país de las maravillas), etc.

Clave: sospechar cuando hay antecedentes familiares de migraña con semiología similar o cuando ha tenido episodios previos de migraña típica⁶⁻⁸.

- **Migraña retiniana:** pérdida de visión monocular total o parcial (escotomas) de menos de una hora de duración, seguido de cefalea migrañosa. En el primer episodio, descartar otras causas de pérdida de visión aguda: desprendimiento de retina, trombosis de arteria central de la retina...
- **Migraña basilar:** cursa con algunos síntomas neurológicos como vértigo, disartria, diplopía, acúfenos,

pérdida de audición o ataxia, seguido de cefalea. Con frecuencia asocia disminución del nivel de conciencia, en grado variable, y un 20% no tiene cefalea posterior; lo que complica el diagnóstico. No aparecen alteraciones del tono ni de la postura, movimientos anómalos, mordedura de lengua ni relajación de esfínteres.

- **Migraña hemipléjica:** suele comenzar con alteraciones visuales, sensitivas o afasia y se sigue de hemiparesia, antes o durante la cefalea. En el primer episodio, descartar otras causas de hemiparesia aguda.
- **Migraña confusional:** aparición rápida de disfunción cerebral con disfasia, agitación, desorientación y falta de respuesta adecuada a estímulos, de horas de duración, que cede al dormir con amnesia o un recuerdo vago del episodio. Puede ser la primera manifestación de la migraña y no siempre se sigue de cefalea, planteándose diagnóstico diferencial con encefalitis, intoxicaciones o estatus de crisis epilépticas focales complejas (Panaiotopoulos).
- **Migraña con aura prolongada:** en algunos casos el aura puede ser de larga duración (horas o incluso días), y también puede manifestarse sin cefalea posterior.
- **Síndrome de “Alicia en el País de las Maravillas”:** migraña con aura visual compleja en forma de ilusiones y distorsiones espaciales. Se puede confundir con epilepsias del lóbulo occipital. Las crisis

Tabla 6. Diferencias entre aura visual migrañosa y de la epilepsia occipital

	Migraña	Epilepsia occipital
Color	En blanco y negro	Frecuentemente colores
Forma	Destellos, luces lineales o en zigzag, escotomas	Círculos, esferas
Localización	Inicio en campo central con progresión a la periferia	Hemicampo contralateral
Duración	5-30 minutos. Inicio y remisión gradual	Segundos

focales occipitales (epilepsia tipo Gastaut), se manifiestan con síntomas visuales y pueden seguirse de cefalea indistinguible de la migrañosa. En esta epilepsia los síntomas visuales duran menos (segundos) y tienen características diferenciadoras (Tabla 6)^{1,2}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Prasad M, Babiker MO. Fifteen-minute consultation: when is a seizure not a seizure? Part 1, the younger child. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2015;pii: ed-pract-2015-308342.
2. Babiker MO, Prasad M. Fifteen-minute consultation: when is a seizure not a seizure? Part 2, the older child. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2015;100:295-300.
3. Obeid M, Mikati MA. Expanding spectrum of paroxysmal events in children: potential mimickers of epilepsy. *Pediatr Neurol.* 2007;37:309-16.
4. Tinuper P, Provini F, Bisulli F, Vignatelli L, Plazzi G, Vetrugno R, et al. Movement disorders in sleep: guidelines for differentiating epileptic from non-epileptic motor phenomena arising from sleep. *Sleep Med Rev.* 2007;11:255-67.
5. Carreño M. Recognition of nonepileptic events. *Semin Neurol.* 2008;28:297-304.
6. Campistol J (ed). *Trastornos paroxísticos no epilépticos en la infancia.* Barcelona:Viguera Editores; 2015.
7. Piña-Garza JE. Paroxysmal disorders. En: Fenichel GM (ed). *Clinical pediatric neurology: a signs and symptoms approach.* 7.^a edición. Filadelfia: Saunders Elsevier; 2013. p. 1-46.
8. Cordero Castro C, Núñez Enamorado N, Camacho Salas A, Simón de las Heras R. Trastornos paroxísticos no epilépticos. En: Verdú A (ed). *Manual de neurología infantil.* 2.^a edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2014. p. 481-6.

