

EL NIÑO QUE CONVULSIONA: enfoque y valoración desde Atención Primaria

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



CONCEPTOS Y TERMINOLOGÍA (I)

➤ TRASTORNO PAROXÍSTICO

Episodio de aparición generalmente brusca e inesperada y de breve duración

➤ CRISIS EPILÉPTICA

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

➤ **CRISIS ESPONTÁNEAS O NO PROVOCADAS**

NO asociadas a proceso agudo

Relacionadas con la epilepsia

➤ **CRISIS AGUDAS SINTOMÁTICAS O PROVOCADAS**

Aparecen en el curso de un proceso agudo.

Manifestación de una enfermedad diferente a la epilepsia

➤ CRISIS CEREBRAL NO EPILÉPTICA (TPNE)

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



CONCEPTOS Y TERMINOLOGÍA (II)

➤ CRISIS CONVULSIVA

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

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

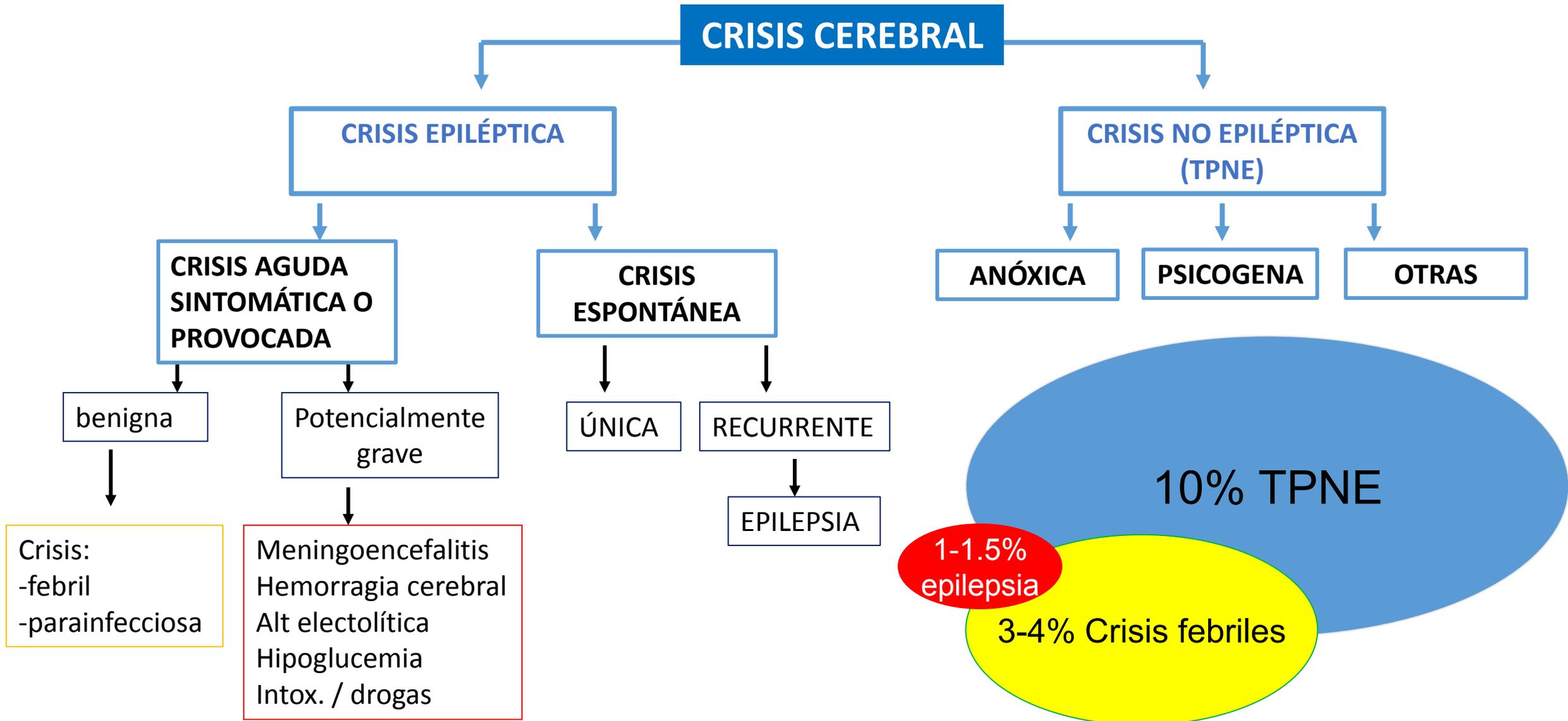
1.5% de las urgencias hospitalarias

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

7.5/100.000/año en <5 años



TRASTORNO PAROXÍSTICO CEREBRAL



EPISODIOS PAROXISTICOS Y CONVULSIONES: MANEJO.

1. ¿No ha cesado la crisis?
 - Estabilización (ABC)
 - Tratamiento anticonvulsivo urgente
2. ¿Tiene o ha tenido una crisis epiléptica?. Diferenciar de TPNE: diagnóstico clínico, lo más importante Historia clínica
3. ¿Qué tipo de crisis es? Identificar el tipo de crisis: Focal o generalizada.
4. ¿Cuál es la causa?
 - Descartar causas potencialmente graves: meningitis, encefalitis, hipoglucemia, intoxicación, complicación de TCE...
 - Anamnesis y exploración física completas.
 - Seleccionar los casos en que son necesarias exploraciones complementarias urgentes



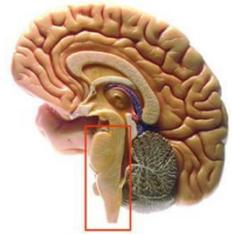
PARTE I. TRATAMIENTO DE LAS CONVULSIONES EN EL MEDIO EXTRAHOSPITALARIO

OBJETIVOS

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



ESTATUS CONVULSIVO: FISIOPATOLOGIA



SN simpático: incremento

PERIODO INICIAL **0-20 min**

TA
FC
GC
PVC
Glucosa

Aumenta FSC, consumo de O₂ y glucosa

PERIODO CRÍTICO **20-30 min**

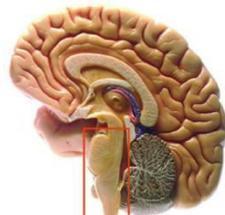
PERIODO TARDÍO **>30 min**

Disminución TA y GC.

Alteraciones homeostasis

Isquemia miocárdica, Arritmias

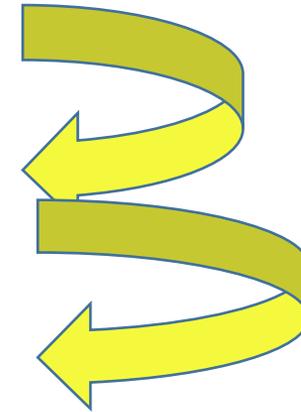
Rabdomiolisis (Mioglobinuria y Necrosis tubular)



Aumento PIC y edema cerebral.

Disminuye FSC, Isquemia tisular y muerte celular.

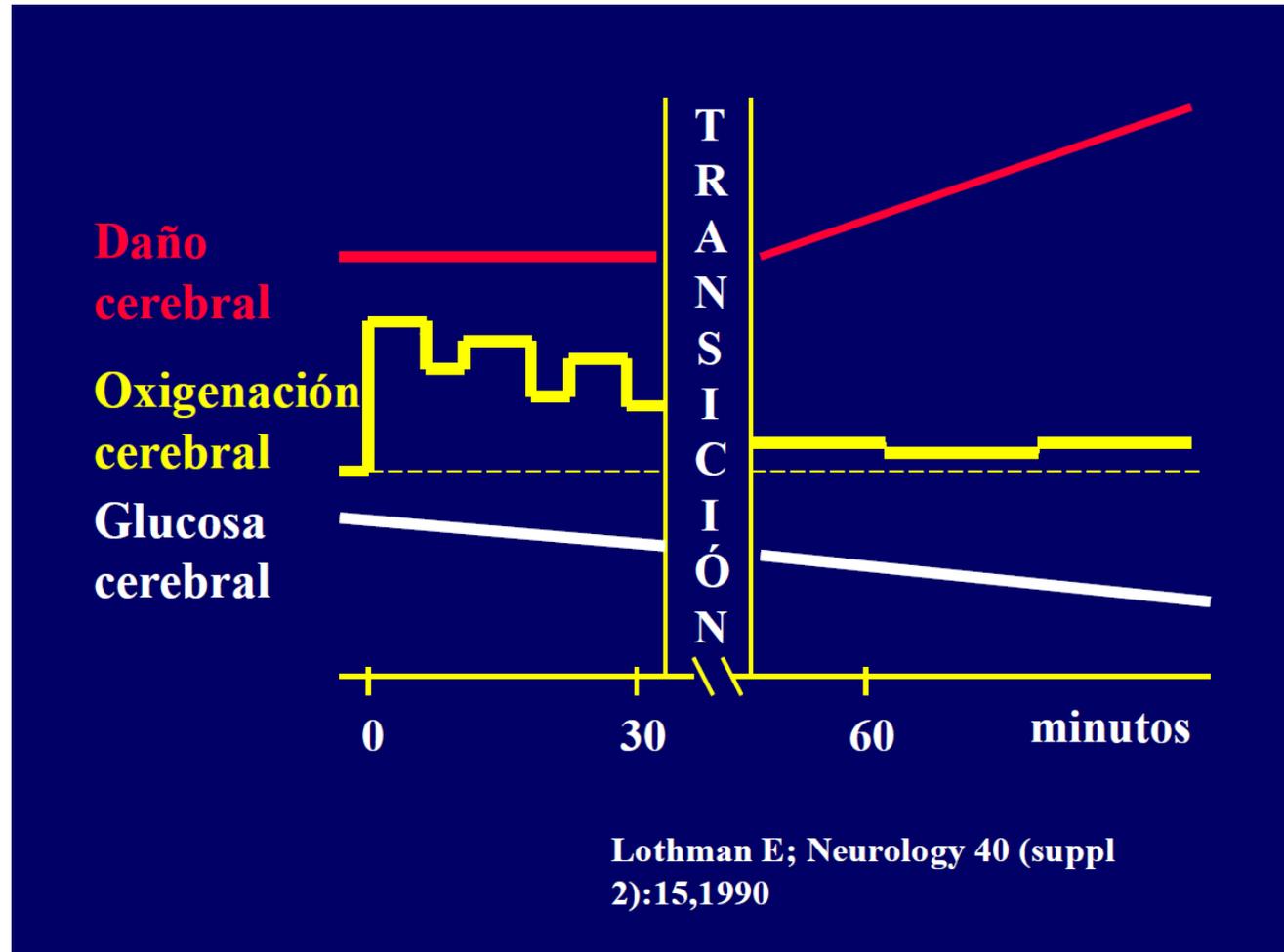
FASE COMPENSADA



FASE DESCOMPENSADA



ESTATUS CONVULSIVO: FISIOPATOLOGIA



PRONOSTICO

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

• Factores pronósticos

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



ESTATUS CONVULSIVO (EC)

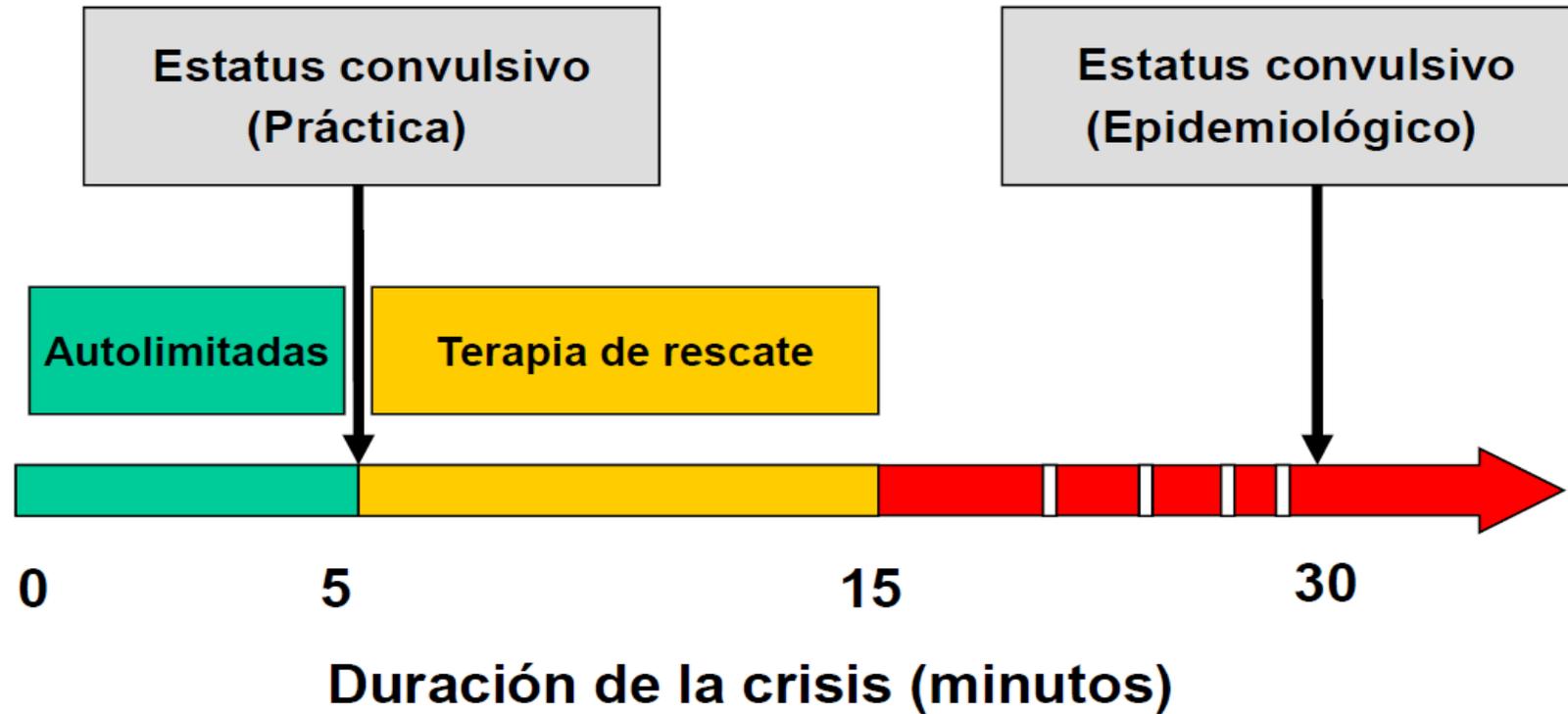


- La mayoría de crisis ceden solas en 2-3 minutos, y el paciente llega a urgencia sin actividad convulsiva.
- Si la crisis dura > 5 minutos, tiene **riesgo alto** de evolucionar a EC
- Si la crisis dura >10 min, con mucha frecuencia **no cede espontáneamente** y evoluciona a EC

- *Cuanto más se prolonga la convulsión*
 - cada vez se hace **más resistente** a los fármacos anticonvulsivos
 - aumentan el riesgo de **morbilidad** (depresión respiratoria, daño neurológico permanente) y mortalidad.



ESTATUS CONVULSIVO



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

ESTATUS CONVULSIVO

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

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



TRATAMIENTO

- Objetivos de tratamiento:

1. Rápida **estabilización** de funciones vitales: Asegurar función cardiorrespiratoria.
2. Controlar las **convulsiones**.
3. Identificar y tratar la **causa** del estatus.
4. Prevenir la recidiva: Identificación y tratamiento de factores **desencadenantes**

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



TRATAMIENTO

Medidas iniciales: **ABC**

1ª Línea: **BENZODIACEPINAS**

2ª Línea: **DFH, VPA, PB, LEV**

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

5 minutos

15 minutos



TRATAMIENTO: MEDIDAS GENERALES

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

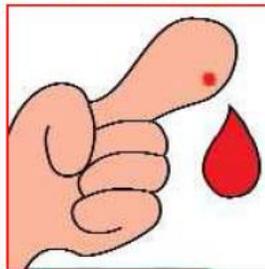
A Abrir vía aérea

Administrar O₂

B Ventilación

C Estabilización hemodinámica

G Glucemia



A

- Vía aérea libre
- O₂ 100% en mascarilla o gafas
- Valorar
 - Aspirar secreciones
 - Cánula orofaríngea

B

- Monitorizar Sat O₂ (>95%)
- Ventilación con ambú o intubación si precisa (raro inicialmente)

C

- Monitorizar ECG, TA, T^a
- Canalizar vía

G

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

TRATAMIENTO ANTICONVULSIVO

American Epilepsy Society Guideline

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

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



TRATAMIENTO ANTICONVULSIVO

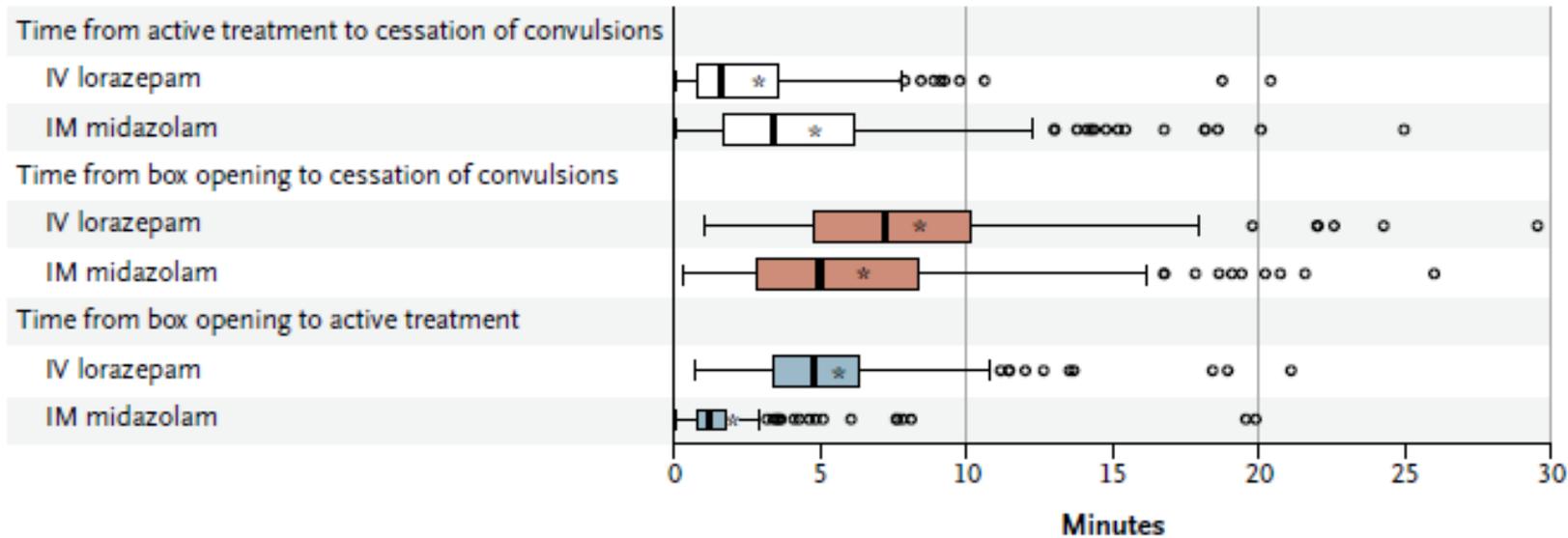
The **NEW ENGLAND**
JOURNAL *of* **MEDICINE**

ESTABLISHED IN 1812

FEBRUARY 16, 2012

VOL. 366 NO. 7

Intramuscular versus Intravenous Therapy for Prehospital Status Epilepticus



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

N Eng J Med 2012;366:591-600

TRATAMIENTO ANTICONVULSIVO

Pediatric Prehospital Seizure Management

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

Clinical Pediatr Emerg Med 2014;15:59-66

JPPT

REVIEW ARTICLE

Treatment of Generalized Convulsive Status Epilepticus in Pediatric Patients

Elizabeth L. Alford, PharmD,^{1,2} James W. Wheless, MD,^{3,4,5} and Stephanie J. Phelps, PharmD^{1,2,3}

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

Conclusiones similares



TRATAMIENTO ANTICONVULSIVO: CONCLUSIONES

- En la práctica, una crisis que no ha cedido en pocos minutos en un estatus
- Cuanto antes ceda la crisis, menor riesgo de evolución a EC establecido y refractario

- No es necesario tener una vía IV para comenzar el tratamiento del EC
- Fármacos de elección en el tratamiento prehospitalario (sin vía IV)
 - **MDZ bucal: 0.3-(0.5) mg/Kg (max 10 mg)**
 - **MDZ IM 0.2 mg/Kg (max 10 mg)**
 - MDZ intranasal 0.2 mg/Kg (max 10 mg)
 - DZP rectal 0.5 mg/Kg (max 10 mg)

- La depresión respiratoria es el efecto adverso más frecuente, aunque inferior al EC no tratado. El riesgo aumenta con más de 2 dosis de benzodiazepinas



TRATAMIENTO ANTICONVULSIVO

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

Introducir el volumen entre la encía y la mejilla

MDZ bucal



EPISODIOS PAROXISTICOS Y CONVULSIONES: MANEJO.

1. ¿No ha cesado la crisis?
 - Estabilización (ABC)
 - Tratamiento anticonvulsivo urgente
2. ¿Tiene o ha tenido una crisis epiléptica?. Diferenciar de TPNE: diagnóstico clínico, lo más importante Historia clínica
3. ¿Qué tipo de crisis es? Identificar el tipo de crisis: Focal o generalizada.
4. ¿Cuál es la causa?
 - Descartar causas potencialmente graves: meningitis, encefalitis, hipoglucemia, intoxicación, complicación de TCE...
 - Anamnesis y exploración física completas.
 - ¿PRUEBAS DIAGNÓSTICAS URGENTES? Seleccionar los casos en que son necesarias



PARTE II. VALORACION DEL PACIENTE TRAS UN EPISODIO PAROXISTICO

OBJETIVOS

- Orientar el diagnostico inicial de un episodio paroxístico.
- Reconocer los diferentes tipos de crisis epilépticas
- Reconocer las crisis sintomáticas agudas, que pueden ser la manifestación inicial de procesos graves que requieren una actuación inmediata.



- 1.- ¿Tiene o ha tenido una crisis epiléptica?

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL ENTRE TPNE Y CRISIS CONVULSIVA EPILEPTICA

- Con frecuencia, los niños que se presentan por síntomas convulsivos que pueden parecer crisis epilépticas, en realidad han tenido un episodio no epiléptico.
- El diagnóstico es fundamentalmente clínico, basado en una anamnesis detallada

- Síncopes convulsivos
- Espasmos del sollozo
- Arritmia cardiaca
- Shuddering
- Sandifer
- Disonías
- Terrores nocturnos
- Crisis de hiperventilación
- Pseudocrisis
- Síncope febril.....



TRASTORNO PAROXISTICO

- Manifestación brusca en forma de...

Alteración de la conciencia

Alteración del tono

Movimientos anómalos

Alt. de la movilidad ocular

Comportamiento alterado

Síntomas sensoriales o autonómicos

¿TPNE?

¿Crisis epiléptica?

Principal diagnóstico diferencial de las crisis epilépticas

Causa frecuente de errores diagnósticos

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

Algunos pueden asociarse a enf. graves

- Riesgo vital si se retrasa el diagnóstico

Retraso diagnóstico

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

DIAGNOSTICO

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

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

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



DIFERENCIAR UNA CRISIS EPILEPTICA DE LA QUE NO LO ES

ANAMNESIS

- **Edad**

- **Descripción detallada del episodio**

CONTEXTO :

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



Descripción detallada del episodio



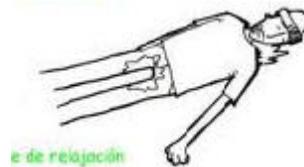
CONDUCTA INMEDIATA ANTERIOR

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



CARACTERÍSTICAS DEL EPISODIO:

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



SINTOMATOLOGÍA POSTERIOR:

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

DIFERENCIAR UNA CRISIS EPILEPTICA DE LA QUE NO LO ES.

ANAMNESIS

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

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

A TENER EN CUENTA

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



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



EEG

- **Esencial para el estudio de epilepsia.**

Indicado en el estudio de toda crisis no provocada. Ayuda a determinar

- el tipo de crisis
- el síndrome epiléptico
- el riesgo de recurrencia

pero...



- “Es normal en los pacientes con síncope” OJO

- **Un EEG anormal no siempre indica epilepsia:**

- Hasta en 3.5-8% de los niños y adolescentes sin epilepsia pueden encontrarse paroxismos focales o generalizados en el EEG

Epilepsy Behav 2009;15:15-21
An Pediatr (Barc) 2005;63:330-9

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

- Causa de diagnósticos erróneos de epilepsia
 - EEGs interpretados fuera del contexto clínico
 - EEG “epileptógenos” en 1/3 de diagnósticos erróneos

- EEG únicamente indicado si se sospechan crisis epilépticas

Neurology 2000;55:616-623



Causas de confusión de TPNE con crisis epilépticas

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

Es menos frecuente que una epilepsia se diagnostique erróneamente de TPNE

ANTE LA DUDA...

... Esperar y ver evolución.



TPNE: Errores Diagnósticos

- 10-30 % de los casos enviados a especialista con sospecha de epilepsia no son epilépticos.

Table 2 Reasons for referral versus diagnosis at discharge among 223 children admitted for possible epilepsy

	Epilepsy confirmed	Epilepsy not confirmed
Doubt about diagnosis of epilepsy in referral note	7 (18%)	32 (82%)
No doubt of epilepsy expressed in referral note	129 (70%)	55 (30%)

Uldall. Arch Dis Child 2006

- 20-30% de pacientes diagnosticados de epilepsia, muchas veces refractaria, que son valorados en centros especializados, no tienen epilepsia
 - El síncope, junto con los trastornos psicógenos, son las patologías con mas frecuencia diagnosticadas erróneamente de epilepsia

Epilepsy Behav 2009;15:15-21
Pediatr Emerg Care 2014;30:331-4



2.-¿Qué tipo de crisis es?
IDENTIFICACION DEL TIPO DE CRISIS



Crisis epilépticas generalizadas

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

Crisis clónicas: contracción/relajación muscular repetida con cierto componente rítmico.
Disminución progresiva de intensidad y frecuencia al remitir

CTCG:

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



Crisis epilépticas generalizadas

Crisis mioclónicas:

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



Crisis epilépticas generalizadas

Crisis atónicas:

- pérdida súbita de tono que puede afectar a cabeza, tronco o extremidades y, frecuentemente, causa caída.
- Breves, 1-2 seg

Crisis de ausencias:

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



Crisis epilépticas inclasificables

Espasmos epilépticos:

- contracciones bruscas, breves pero mas sostenidas que una mioclonia, con flexión y/o extensión de la musculatura proximal y del tronco, causando generalmente una abducción y elevación de MMSS con movimiento de flexión del cuello, de inicio y final brusco
- se repiten habitualmente en salvas.
- característicos del Sd West



Crisis epilépticas focales

C Focales simples (CFS)

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

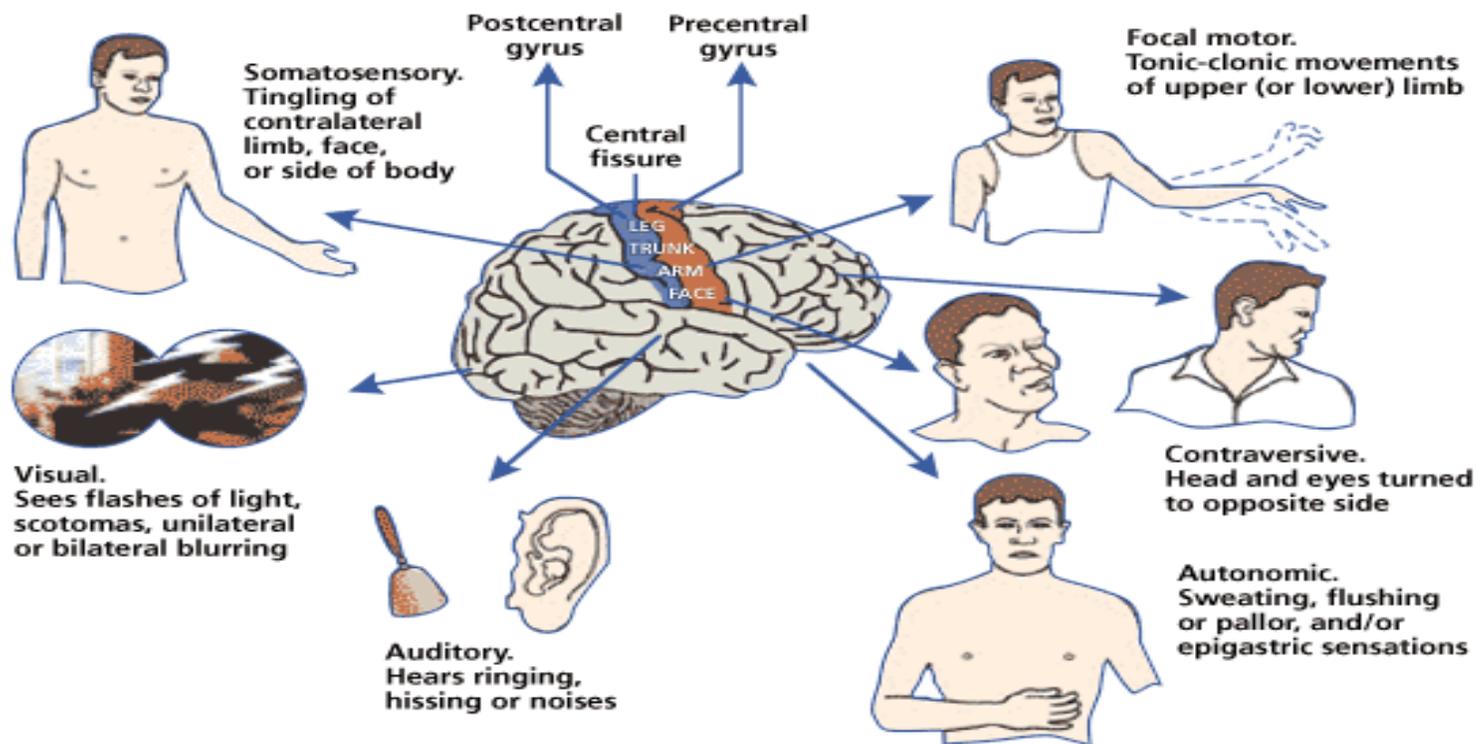
C Focales complejas (CFC)

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



Crisis epilépticas focales

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



Crisis focales de difícil reconocimiento:

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

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL CON TPNE

Especialmente difícil en el lactante pequeño y RN:

- Propenso a TPNE
- Crisis epilépticas muchas veces difícilmente reconocibles: crisis sutiles...

Crisis sutiles del RN y lactante pequeño:

- mirada fija,
- giros oculares,
- desviación tónica de la mirada,
- movimientos orobucuales masticatorios o de chupeteo,
- movs alternantes (pedaleo, boxeo)...



DIAGNOSTICO DIFERENCIAL CON TPNE

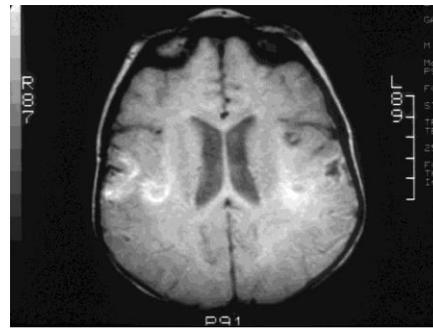
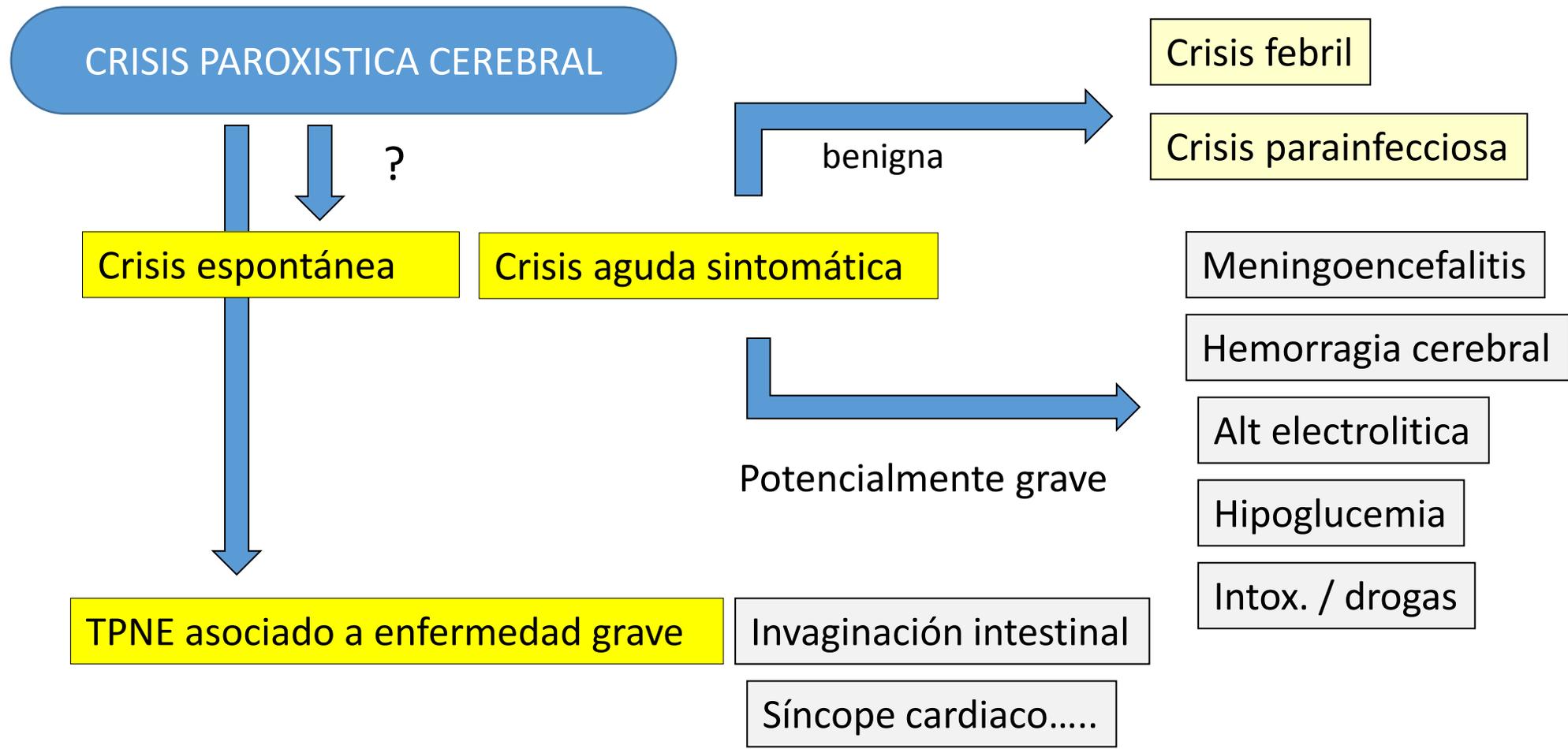
Sugieren crisis epilépticas focales:

- Pródromos de tipo alteración del gusto u olfato, ilusiones visuales, "deja vu".
- Movimientos anormales de tipo giro de cabeza, desviación lateral de la mirada o movimientos estereotipados no propositivos (**automatismos**) asociados a la perdida de conexión con el medio
- Déficit neurológico focal tras ceder la crisis: afasia, paresia...



3.- ¿Cuál es la causa?

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL ENTRE CRISIS EPILEPTICA ESPONTANEA Y SINTOMATICA/PROVOCADA



CRISIS AGUDAS SINTOMATICAS O PROVOCADAS

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



anamnesis y exploración física completas

no centrarse únicamente en el aspecto neurológico

SOSPECHAR
SI...

Contexto febril

Antecedente traumático.

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

Cefalea con criterios de riesgo



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



CRISIS FEBRILES: ULTIMAS RECOMENDACIONES AAP



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

SUBCOMMITTEE ON FEBRILE SEIZURES

UpToDate



Pediatrics 2011;127:389

• Indicaciones de examen LCR

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

○ Recomendaciones NO válidas para CF complejas

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

○ Mantener un alto índice de sospecha y Considerar LCR

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



Crisis febriles

- **Cuándo manejar en Atención Primaria**

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

- **Cuándo remitir a Urgencias**

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



CRISIS PARAINFECCIOSAS

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



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



Crisis en el niño epiléptico conocido

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

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

- Si toma FAE con posibilidad de determinación de niveles (VPA, CMZ, FB), descartar nivel infraterapéutico y ajustar dosis si precisa.
- Remitir a consultas de Neuropediatría preferente o valorar ingreso (según frecuencia o gravedad de las crisis, ansiedad ...):
 - Si cambios en el tipo de crisis que presentaba
 - Reaparición de crisis en paciente bien controlado
 - Aumento significativo de crisis en paciente con control parcial



Primera crisis afebril

- ¿Es una crisis epiléptica?
- ¿Qué la ha provocado?
- ¿Qué exploraciones complementarias son necesarias?

• Historia y exploración completas

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

• ¿Exploraciones Complementarias?

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



Primera crisis afebril

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

Instrucciones para la familia en caso de crisis

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



- No meta los dedos ni objetos en su boca
- No le de nada por boca hasta que esté bien despierto
- Tras la crisis mantener en decúbito lateral hasta que despierte,
- Si dura más de 3-5 minutos poner MDZ bucal, y si no cede solicitar ayuda y trasladar a hospital



Primera crisis afebril

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

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

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



PARTE III. TRASTORNOS PAROXISTICOS NO EPILEPTICOS

OBJETIVOS

- Conocer los principales TPNE que pueden semejar crisis convulsivas



TPNE más frecuentes: clasificación por edades

NEONATO	<ul style="list-style-type: none"> -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 	PREESCOLAR (3-5 años)	<ul style="list-style-type: none"> -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
LACTANTE	<ul style="list-style-type: none"> -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 shuddering Distonía transitoria del lactante Mioclónías benignas del lactante Síndrome de Sandifer Tortícolis paroxístico benigno Conductas de autoestimulación o gratificación -Con alteraciones oculomotoras y/o movimientos cefálicos <ul style="list-style-type: none"> Spasmus nutans 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 	ESCOLAR (6-12 años)	<ul style="list-style-type: none"> -Relacionados con la hipoxia: <ul style="list-style-type: none"> Síncopes -Relacionados con el movimiento: <ul style="list-style-type: none"> Tics Discinesias paroxísticas -Relacionados con el sueño: <ul style="list-style-type: none"> Pesadillas Sonambulismo Movimientos periódicos de las piernas
		ADOLESCENTE	<ul style="list-style-type: none"> -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

Clasificación

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



1. TPNE QUE CURSAN CON PERDIDA DE CONCIENCIA /CAIDA



ESPASMO DEL SOLLOZO CIANÓTICO / CRISIS ANÓXICA REFLEJA

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

Clínica:

- recuperación rápida y completa.
- si se prolonga
 - pérdida de conciencia
 - hipertonía y sacudidas clónicas
(crisis anóxica refleja)
 - recuperación lenta por la hipoxia, con somnolencia o hipoactividad

DDF con epilepsia



- Evento desencadenante
- Pregunta clave: ¿qué estaba haciendo justo antes del episodio?)
- Pueden confundirse cuando:
 - la fase inicial de llanto es poco evidente o se inician directamente con apnea
 - o solo se ha presenciado el fenómeno convulsivo



OJO en menores de 6 meses:

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

Arch Dis Child 2013;98:714-7.



Espasmo del sollozo palido

- Respuesta involuntaria (asistolia refleja o bradicardia intensa) a un **estímulo adverso**.
- 12-24 meses más frecuente
- Desencadenantes: dolorosos (pequeños golpes en la cabeza) o no dolorosos como sorpresa (ruidos inesperados...), miedo o excitación

• Clínica:

- No suelen iniciar llanto, se ponen **pálidos** y pierden la conciencia rápidamente
- Pueden seguirse de fase tónica con rigidez, opistótonos, clonias breves (crisis anóxica refleja)
- La recuperación puede ser lenta, en minutos

DDF con epilepsia



- Si la fase pálida es corta y predomina la fase tónica, puede parecer una crisis epiléptica
 - La diferencia está en el **estímulo desencadenante**.

Arch Dis Child 2013;98:714-7.



ECG: Descartar el origen cardiaco (principalmente QT largo): pueden desencadenarse por estímulos emocionales intensos como miedo o excitación.



SINCOPE

○ SINCOPE

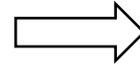
- Pérdida de conciencia transitoria, pero completa, y consecuentemente pérdida de tono muscular, debida a una disminución del flujo sanguíneo cerebral.
- Por definición:
 - de inicio rápido
 - de corta duración
 - con recuperación
 - rápida
 - espontánea
 - y completa



Sincope vasovagal/neurocardiogenico

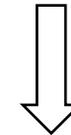
○ Circunstancias previas

- Posición:
 - Casi siempre en bipedestación
 - Raramente ocurren en sedestación (extracción de sangre...)
 - NUNCA EN DECUBITO
- Actividad:
 - en reposo, al incorporarse, tras ejercicio
 - NO durante el ejercicio/esfuerzo
- Factores predisponentes: bipedestación prolongada, falta de sueño, agotamiento físico...
- Factores precipitantes: temor, estrés, dolor...



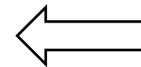
○ Síntomas iniciales (pródromos): De varios segundos a 1-2 min antes de la pérdida de conciencia.

- Nauseas/vómitos
- Debilidad
- Mareo/inestabilidad
- Sensación de calor o frío o sudoración
- Visuales: luces, oscurecimiento, visión borrosa o en túnel
- Auditivas: acufenos, voces "alejadas"...



○ Pérdida de conciencia

- Rápida, pero no suele ser muy brusca
- Breve, pocos segundos a menos de 1-2 minutos
- Palidez, piel fría



○ Periodo de recuperación

- Completa y rápida, sin focalidad
- Puede haber sensación de cansancio o recuerdo fragmentado



CASO: Pérdida de Conciencia

- MC: pérdida de conciencia
- Niña de 10 años. Mientras esta en bipedestacion, haciéndole una coleta, pierde el tono y cae al suelo, inconsciente. Se pone rígida y hace 2-3 sacudidas musculares. Recuperación en menos de un minuto, completa, con palidez. No refiere síntomas prodrómicos
- AP: en tratamiento con Metilfenidato por TDAH.

¿Es un síncope vasovagal?:

- ¿bipedestacion ?
- ¿factores predisponentes?
- ¿síntomas prodrómicos?

➤ ¿Es una crisis epiléptica?

➤ ¿Es un síncope?:

- de inicio rápido
- de corta duración
- con recuperación
 - rápida
 - espontánea
 - completa



SINCOPE SITUACIONAL

- Se desencadena bajo circunstancias específicas:

- Micción
- Deglución
- Ingesta de bebidas frías o calientes
- Tos
- Estiramiento
- Peinado
- Maniobras de Valsalva

- **No síntomas prodrómicos o muy cortos**

- Durante o inmediato tras micción
- Varones (bipedestación)
- Factores favorecedores: ayuno...
- Único o poco frecuente.

- Peinado o cuidados del cabello (cepillado, coleta...)
- Niñas
- No relacionado con dolor (tirón)

- Síncope tras paroxismos de tos y maniobras de Valsalva (tocar instrumentos de viento, levantar pesos...).
- ! GC por P intratorácica aumentada.

Childs Nerv Syst 2016;32:427-36

An Pediatr (Barc) 2005;63:330-9

- Por **fenómenos motores**
 - Pueden aparecer en cualquier tipo de síncope (12 al 50%)
 - Sacudidas mioclónicas, hipertonía, trismus mandibular , movimientos oculares de supravversión o clonías breves, de segundos de duración (**síncope convulsivo**)
 - Comienzan después de la pérdida de conciencia, por la hipoxia cerebral
 - Si la hipoxia cerebral es lo suficientemente prolongada (>20-25 seg), muchas veces por incorporar al paciente demasiado precozmente, puede causar una verdadera crisis convulsiva: **crisis epiléptica anóxica**
- Por **incontinencia urinaria** (10%)
- Por **mordedura de lengua** (punta?)
- Fase de pródromos muy breve o no reconocida.
- Información de la anamnesis incompleta o modificada: ausencia de testigos, magnificación de los síntomas...
- Hª Familiar de epilepsia o personal de crisis febriles



DIFERENCIAS CON CRISIS EPILÉPTICAS

- Desencadenantes del síncope (dolor, calor...) diferentes a los de las crisis (visuales, auditivos...)
- Pródromos del síncope es diferente al de las crisis (aura)
- Apariencia del niño:
 - Las crisis epilépticas no asocian palidez, piel fría y húmeda
- Recuperación rápida y completa.
 - Siempre que quede en decúbito y no intente incorporarse (o le incorporen) muy rápido.
 - Aunque un periodo corto de confusión puede ocurrir tras el síncope, la recuperación es completa en minutos

- Movimientos anómalos **sugestivos de crisis**
 - Si se inician **antes de la pérdida de conciencia/caída**
 - Prolongados, **más de 1-2 minutos**
- 
 - Los síntomas motores asociados al síncope suelen durar pocos seg.
 - En las crisis TCG, la duración mas habitual es de 30 seg a 2 min.

Pediatr Emerg Care 2014;30:331-4
Epilepsy and Behavior 2009;15:15-21



Otras crisis epilépticas que pueden confundirse con sincopes

○ Crisis mioclonicas

- pueden causar caída si afectan a MMII
- pero no pérdida de conciencia.

○ Crisis atónicas

- pérdida de tono postural durante 1-2 segundos, que si es generalizado causa caída
- la presentación es mucho más brusca, sin síntomas previos, y la pérdida de conciencia es mas breve que en los síncope (o no la hay)



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

* Según sea por arritmia, bradicardia...

Síncope febril:

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

DDF con crisis febriles



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

Síncope autoinducido

- Buscan un estado de euforia provocado por la hipoxia cerebral
- Niños con TEA o retraso mental: Valsalva de forma compulsiva, puede acabar en síncope convulsivo.
- Juego (fainting lark): niños mayores,
 - Valsalva (expiración forzada con glotis cerrada)
 - Compresión de tórax
 - Estrangulación "controlada"



- Diferenciar de crisis epilépticas (grupos de riesgo)

Pediatr Neurol 2007;37:309-16.
Cardiol Clin 2015;33:397-409



2. TPNE CON MOVIMIENTOS Y/O POSTURAS ANORMALES



Temblor o tremulación del recién nacido

- Movimientos rítmicos rápidos de las extremidades o del mentón, generalizados, simétricos, de la misma amplitud (temblor).
- Mas frecuentes en los primeros días de vida. Pueden persistir durante algunos meses
- Se pueden provocar con estímulos sensoriales (táctiles, ruidos bruscos...).

- No asocian síntomas vegetativos ni cambios de coloración.
- Se inhiben con la flexión suave de la extremidad, en prono o al succionare succión.



Estremecimientos (shuddering attacks)

- Lactantes y niños pequeños
- Detención de actividad breve seguido de temblor de hombros y cabeza similares a un escalofrío.
- Puede asociar mueca facial
- Frecuentes a lo largo del día
- Aumentan en situaciones de alegría, frustración o rabia, o sin desencadenantes

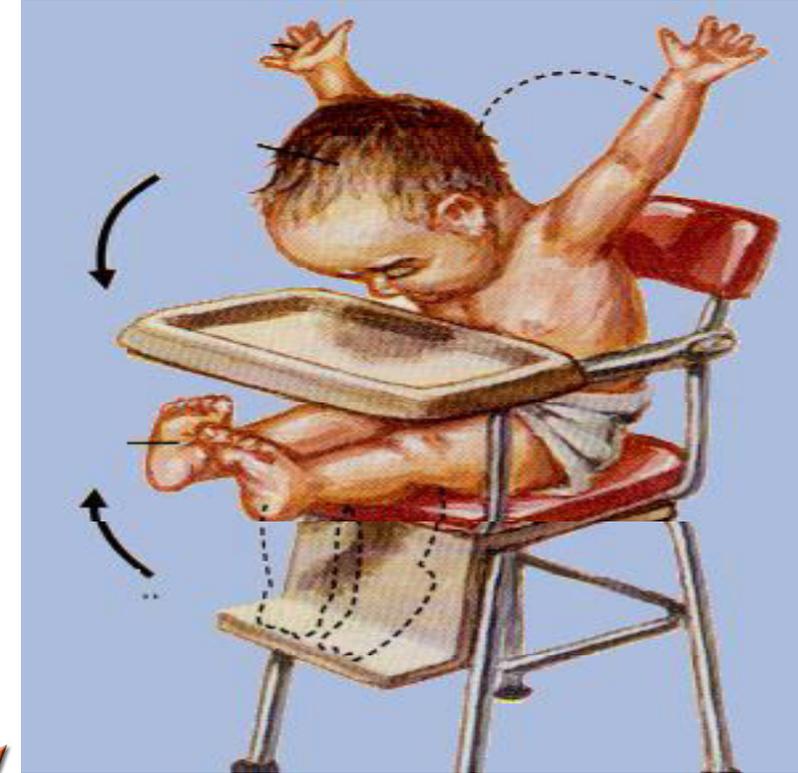
- Nunca asocian pérdida de tono, cambios de coloración, desconexión ni somnolencia posterior.
- Muy frecuentes, fáciles de grabar en video, lo que permite el diagnóstico.



Mioclónías benignas del lactante

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

- Pueden semejar a los espasmos epilépticos, se debe realizar EEG precozmente para descartar una epilepsia/síndrome de West.



Síndrome de Sandifer

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

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



TORTICOLIS PAROXISTICO BENIGNO

- Se inician en el lactante (1er año) y desaparecen antes de los 5 años (2º-3er año).
- Clínica:
 - Inclínación lateral de la cabeza, con/sin rotación, no dolorosa
 - A veces torsión de tronco, vómitos, inestabilidad...
 - Nivel de conciencia normal
 - Duración de minutos a días
- Se repiten varias veces al mes, cambiando la lateralidad.

- *La repetición de los episodios es muy sugestiva.*
- *Ante el primer episodio, o casos atípicos, descartar otras causas de tortícolis (patología orgánica de fosa posterior) o de distonías (Sandifer, fármacos...).*



Conductas de Autoestimulación o Gratificación

- Lactantes, desde los 6 meses (mas frecuentes en niñas)
- Movimientos pélvicos repetidos, con flexión/aducción de caderas (presión de los genitales con los muslos cruzados) o presión contra un objeto.
- Seguimiento de congestión facial, gruñidos, sudoración, mirada perdida, temblor o rigidez de tronco
- Posterior relajación muscular y tendencia al sueño

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



Tics

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

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



3. TPNE CON ALTERACIONES OCULOMOTORAS Y/O MOVIMIENTOS CEFALICOS



Spasmus nutans

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

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



Desviación tónica paroxística de la mirada hacia arriba

- Episodios de desviación paroxística de la mirada hacia arriba, con flexión de la cabeza y movimientos saccádicos de los ojos hacia abajo (nistagmo vertical)
- De segundos a horas de duración.
- Pueden acompañarse de ataxia.
- Nivel de conciencia normal.
- Inicio precoz, habitualmente en menores de 2 años.

- *Clave:* algunos casos son sintomáticos, se requiere estudio de neuroimagen y EEG (ddf con epilepsia)



Desviación tónica paroxística de la mirada hacia abajo

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

- *Clave:*

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



Síndrome de opsoclon-mioclono

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

- *Clave:*

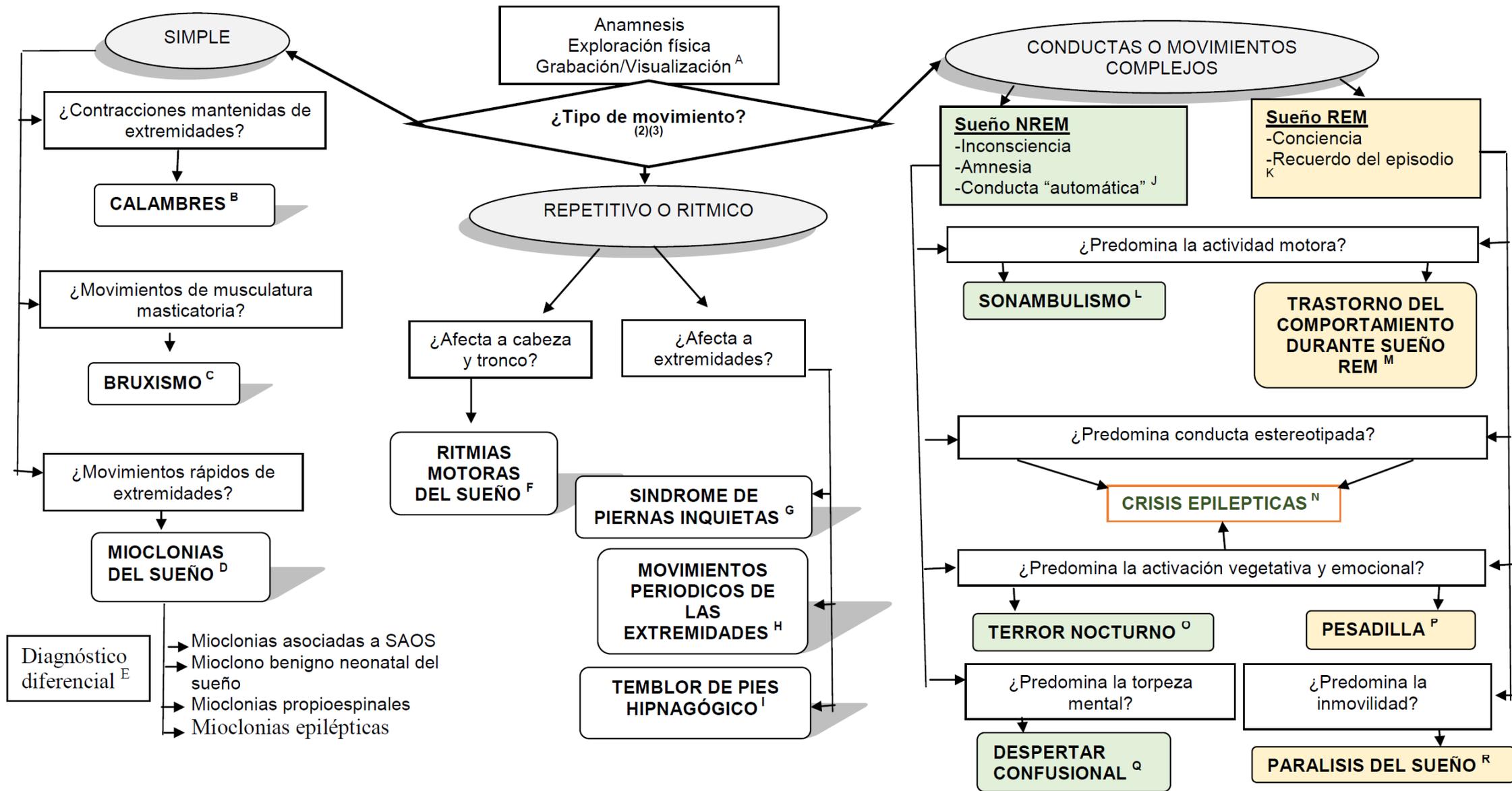
- El opsoclonus se diferencia de los tics oculares en que no son estereotipados, son mucho más rápidos y no son reproducibles por el niño.
- Es obligado el estudio de despistaje de neuroblastoma y el tratamiento. El diagnóstico y tratamiento tardíos empeora el pronóstico.



- 4. TPNE QUE SE PRESENTAN DURANTE EL SUEÑO



TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO DURANTE EL SUEÑO



MIOCLONIAS DEL SUEÑO o ESPASMOS HIPNICOS

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



MIOCLONIAS DEL SUEÑO o ESPASMOS HIPNICOS

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE MIOCLONIAS DEL SUEÑO

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



MIOCLONO NEONATAL BENIGNO DEL SUEÑO

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

Se diferencia de las mioclonías epilépticas:

-ceden inmediatamente al despertar al niño

-nunca aparecen en vigilia.

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

Se recomienda EEG para descartar origen epiléptico.



MOVIMIENTOS RITMICOS DEL SUEÑO

- Frecuentes en lactantes. Se inician entre los 6 y 12 m .y desaparecen antes de los 3-4 a.
- Movimientos repetitivos, que se asocian a la transición vigilia-sueño y se mantienen durante el sueño superficial.
 - balanceos del tronco en postura de gateo (Body-rocking)
 - balanceos laterales de cabeza o todo el cuerpo (Head-rolling, body-rolling)
 - balanceos AP de cabeza, golpeando contra el cabecero (head banging/jactatio capitis).
- Ritmo de 1 movimiento/seg
- Suelen ser suaves y esporádicos y no son motivo de alarma
- En ocasiones son muy frecuentes o violentos, crean gran angustia y pueden requerir tratamiento farmacológico.

- El registro en video permite un reconocimiento sencillo.
- Si persisten en niños más mayores o no se relacionan con la transición al sueño, pueden asociarse a psicopatología (privación afectiva, déficits sensoriales, autismo...).



TEMBLOR DE PIES HIPNAGOGICO

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



SINDROME DE PIERNAS INQUIETAS (SPI)



- Sensación disestésica desagradable en las piernas, que aparece en reposo y se alivia con el movimiento, causando una necesidad de moverlas.
- Más frecuentes o empeoran al final del día o inicio del sueño
- Pueden asociarse a
 - **Ferropenia.** Se han relacionado con ferritina inferior a 35 o 50 mcg/L y mejoran con el tratamiento con hierro.
 - SAOS.
 - TDAH Y trastorno psiquiátrico como ansiedad o depresión.
- Diagnóstico diferencial con tics, dolores musculares, "dolores de crecimiento".
- En muchos casos coexiste con el trastorno de movimientos periódicos de las piernas.



MOVIMIENTOS PERIODICOS DE LAS EXTREMIDADES (MPE)

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



DIFERENCIAS ENTRE SPI Y MPE

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



PARASOMNIAS

- Manifestaciones clínicas episódicas en forma de conductas motoras, vegetativas o experiencias (emociones, percepciones) no deseados, que tienen lugar durante el sueño y que pueden llegar a perturbarlo.
- Son frecuentes en la infancia y se relacionan con factores de tipo genético.

• Parasomnias asociadas al sueño REM
(2ª mitad de la noche)



- Pesadillas
- Parálisis del sueño

• Trastornos en la activación del SNC
(sueño NREM, 1ª mitad de la noche)



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

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



TRASTORNOS EN LA ACTIVACION DEL SNC

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



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

- **Patología Psicógena**

- Crisis de pánico
- Crisis de ansiedad o de hiperventilación
- Trastorno conversivo
- Simulación



Crisis de pánico

- Estado de ansiedad con
 - Miedo extremo
 - Hiperventilación, sudoración, temblor, palpitaciones, sensación de ahogo, opresión torácica
 - *Puede haber disminución de conciencia, pérdida de control de esfínteres*
- Muchas veces son pacientes con trastorno de ansiedad o fobias de base
- Factor desencadenante: exposición al factor estresante o fóbico:
 - Colegio, acoso
 - Alejamiento de los padres
 - Insecto o animal ...

- *Clave:* reconocer los factores desencadenantes



Crisis de pánico: DDF con crisis focales

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

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



Crisis de hiperventilación psicógena

- Asociado a estrés emocional: hiperventilan tras un desencadenante (frustración, discusión...), por ansiedad o pánico.
- Adolescentes, sexo femenino
- Clínica
 - respiraciones rápidas e irregulares, sensación de ahogo u opresión torácica, dolor precordial, palpitaciones, cefalea
 - ***parestesias en manos, obnubilación y tetania*** (secundarias a hipocapnia, alcalosis, hipocalcemia),
 - y si persiste la hiperventilación, pérdida de conciencia
- Beneficio secundario

• *DDF con sincofes cardiacos, neumotórax, embolismo pulmonar, crisis epilépticas*

• *Clave: el factor desencadenante, la hiperventilación, y el beneficio secundario*



Pseudocrisis, tr. conversivo/simulación

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

DDF difícil



VideoEEG

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



¿ Qué nos puede hacer sospechar una crisis psicógena?

- Ningún dato clínico demuestra por sí solo el origen psicógeno de los episodios, hay signos de sospecha que lo diferencian del síncope y de las crisis epilépticas

- Simulado (crisis facticias) o inconscientemente (crisis conversiva) para evitar situaciones estresantes, siempre hay un **beneficio secundario**.

- Algunas características diferentes de los paroxismos:
 - Movimientos rítmicos pero asíncronos entre ambos hemisferios, movimientos pélvicos frecuentes, a veces muy teatrales.
 - se aceleran y enlentecen de manera repetitiva.
 - Ojos cerrados y Resistencia a la apertura palpebral
- De día y en presencia de testigos, muchas veces precipitados por estrés emocional
- No se autolesionan en las caídas
- No signos autonómicos (cambios de coloración, sudoración) ni hemodinámicos (FC, TA)
- Marcada indiferencia
- Responden a la sugestión



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

- **6. OTROS TPNE**



Vértigo paroxístico benigno

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



Migraña

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

Sospechar si hay antecedentes familiares de migraña con semiología similar, o cuando ha tenido episodios previos de migraña típica.
La duración suele ser mayor (minutos a horas) que las crisis epilépticas (segundos)



- **Migraña confusional:**

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

- **Migraña hemipléjica:**

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



- **Migraña retiniana:**

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

- **Migraña basilar:**

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



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

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



TPNE: resumen de manejo

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

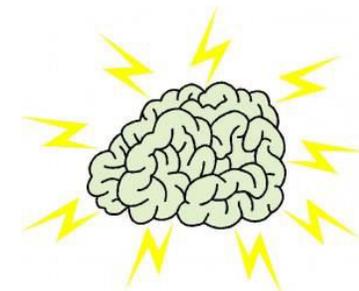
• *OJO a los TPNE sintomáticos iii*

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

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



CRISIS EPILEPTICAS QUE PUEDEN SIMULAR UN TPNE



- E. nocturna del lóbulo frontal
- Crisis focales con semiología psicoafectiva
- **Espasmos epilépticos**
- **E occipital precoz (Sd. Panayiotopoulos)**
- E occipital tardía (Gastaut)



Epilepsia familiar nocturna del lóbulo frontal

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



Diferencias entre epilepsia nocturna del lóbulo frontal y parasomnias

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

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



Epilepsia focal con semiología psicoafectiva

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

- Sospechar si asocian automatismos, son muy frecuentes y de corta duración.
- A diferencia de las crisis de pánico, no hay factor desencadenante ni recuerdo del episodio
- A diferencia de las parasomnias se presentan también en vigilia



E. Occipital Precoz o Panayiotopoulos

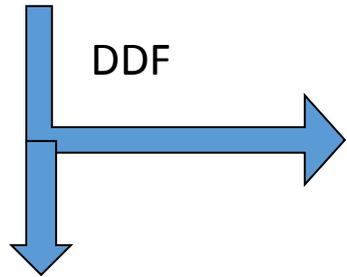
- Inicio entre 1-14 años (pico entre 3-6 años)
- Manifestación clínica
 - **Sintomatología autonómica** inicial, conciencia conservada
 - vómitos (80%),
 - palidez, sudoración, midriasis,
 - puede asociar cambios de conducta, como agresividad o pánico
 - **Desviación tónica** ocular y de la cabeza hacia un lado,
 - **Disminución de conciencia** con confusión o arreactividad y pueden aparecer clonías o crisis generalizadas.
- Crisis **prolongadas** (>30 min, hasta varias horas)
- Predominan durante el **sueño**.
- Se recuperan completamente tras dormir

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



E. Occipital Precoz o Panayiotopoulos

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



*Postcrisis,
recuperado*

Los vómitos raramente se consideran como parte de una crisis.

Dxs GEA, migraña, parasomnias...

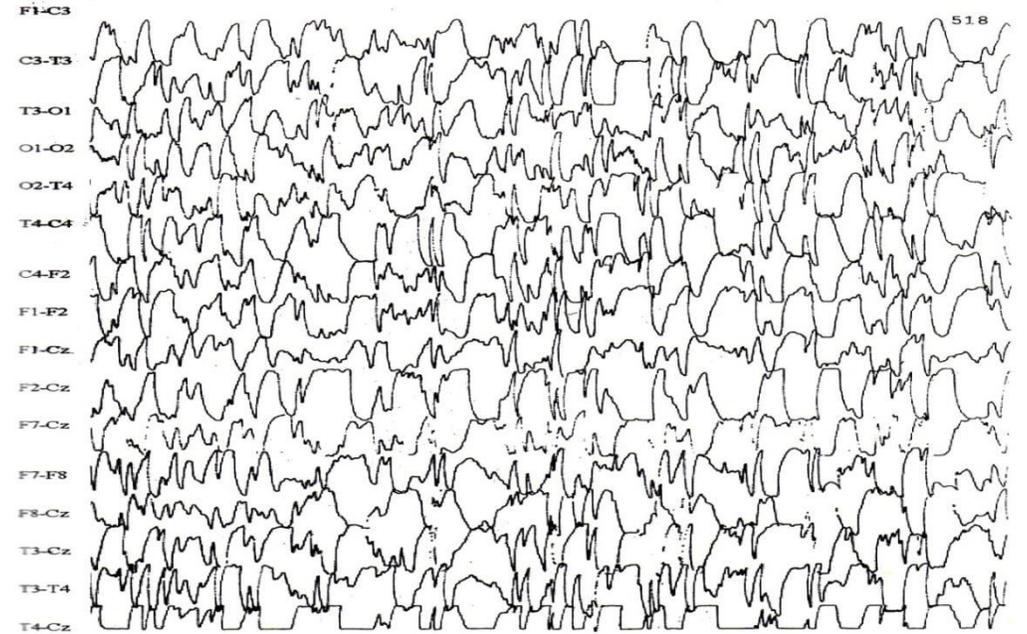
*sintomatología autonómica y
obnubilado o agresivo.*

Encefalitis, intoxicación, otro proceso agudo grave del SNC.



Síndrome de West

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



Importancia del
reconocimiento precoz

Diagnósticos
erróneos de
"sustos", "cólicos"
o "RGE"

GRACIAS

