



Viernes 6 de febrero de 2015

Taller:

**Convulsiones y crisis epilépticas:
casos clínicos y vídeos para
reconocer lo importante**

Moderadora:

Adoración Bejarano López

Pediatra. CS Cadalso de los Vidrios. Madrid. Vocal de AMPap

Ponentes/monitores:

- **Miguel Ángel Martínez Granero**
Servicio de Pediatría. Neuropediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón, Madrid.
- **Diana Mazagatos Angulo**
Servicio de Pediatría. Neuropediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón, Madrid.

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

¿Cómo citar este artículo?

Martínez Granero MA, Mazagatos Angulo D. Crisis epilépticas: casos clínicos y vídeos para reconocer lo importante. En AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2015. Madrid: Lúa Ediciones 3,0; 2015. p. 333-45.

Crisis epilépticas: casos clínicos y vídeos para reconocer lo importante

Miguel Ángel Martínez Granero

*Servicio de Pediatría. Neuropediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón, Madrid.
mamartinezg@fhalcon.es*

Diana Mazagatos Angulo

Servicio de Pediatría. Neuropediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. 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 como movimientos anómalos, alteración del tono, disminución del nivel de conciencia o comportamiento alterado.

En primer lugar se realizará un diagnóstico diferencial entre crisis epiléptica o 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 establecer falsos diagnósticos de epilepsia, como de retrasar el diagnóstico correcto de crisis epilépticas. Conocer, tanto los diferentes TPNE, como las diferentes formas de presentación de las crisis epilépticas, es fundamental para evitar errores diagnósticos. En los casos recurrentes de causa incierta, la grabación en vídeo puede ser de gran ayuda.

Si el niño se presenta con una crisis convulsiva, es prioritario iniciar un tratamiento inmediato para estabilizarlo y prevenir la posible evolución a estatus convulsivo. Si ya ha cedido la convulsión, la valoración inicial irá dirigida a excluir un proceso agudo potencialmente grave como causa de la crisis.

TERMINOLOGÍA^{1,2}

Crisis o trastorno paroxístico: Cualquier episodio de aparición generalmente brusca e inesperada y de breve duración.

Crisis epiléptica: Episodio paroxístico debido a una actividad neuronal excesiva o hipsíncrona, que 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, son una forma de manifestación de una enfermedad diferente a la epilepsia.

Crisis cerebral no epiléptica o trastorno paroxístico no epiléptico (TPNE): expresión de una disfunción cerebral transitoria por mecanismos diferentes a los de las crisis epilépticas: anóxicos (espasmo del sollozo), hípnicos (terror nocturno), psíquicos (crisis de ansiedad).

Crisis convulsiva: cualquier tipo de crisis con sintomatología motora. No son necesariamente epilépticas.

Epilepsia: Enfermedad crónica que se caracteriza por la recurrencia de crisis epilépticas no provocadas (al menos 2, separadas más de 24 horas). También se considera tras la primera crisis en un paciente con lesión cerebral epileptógena. La presentación de una única crisis en un niño sin enfermedad de base, no es suficiente para establecer un diagnóstico de epilepsia, ni aun encontrando alteraciones en el EEG.

La prevalencia de epilepsia en niños es del 0,5%-1%. Pueden clasificarse según su origen en:

- **Idiopática:** de etiología genética, antecedentes familiares frecuentes, inicio relacionado con la edad, características clínicas y EEG definidas, y exploración neurológica y pruebas complementarias normales.

- **Sintomática:** de causa conocida. Lesiones antiguas y estáticas (ej: parálisis cerebral infantil), o causas recientes y/o evolutivas (tumor, enfermedad neurodegenerativa...).

- **Probablemente sintomática (Criptogénica):** se supone sintomática, pero su etiología no se ha identificado.

La epilepsia puede ser una enfermedad en sí misma (epilepsias idiopáticas), constituir la manifestación principal de otro trastorno neurológico (crisis secundarias a displasia cortical) o ser una manifestación más de una afectación neurológica grave (encefalopatía hipóxico-isquémica).

Síndromes epilépticos: Trastorno epiléptico con características distintivas, como tipo de crisis, edad de presentación, registro EEG, tendencia evolutiva y respuesta a fármacos. Es importante tratar de identificar el síndrome epiléptico y no sólo el tipo de crisis epiléptica. Su reconocimiento permite seleccionar el tratamiento más adecuado, la conveniencia de realizar estudios complementarios y establecer un pronóstico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE TPNE Y CRISIS EPILÉPTICA^{3,4}

Es fundamentalmente clínico, basado en una anamnesis minuciosa y detallada. La confirmación diagnóstica que nos asegura un origen cerebral es el registro EEG en el momento de la crisis que, salvo en epilepsias con crisis muy frecuentes, como las ausencias, rara vez es posible. Es necesario un conocimiento básico de las manifestaciones habituales, tanto de las crisis epilépticas como de los TPNE, para su reconocimiento.

La anamnesis de las crisis 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 para evitar olvidos en la secuencia del episodio. Además, es útil que los testigos imiten los movimientos presenciales. Debe ser exhaustiva, y se debe incluir el contexto

en el que se iniciaron los episodios, la conducta inmediatamente anterior a la crisis, 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 despertar. 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, o signos o síntomas focales, que pueden orientar a una crisis epiléptica focal (disestesias en hemicara o en una extremidad, ilusiones, sensación de "deja-vu"...). 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, estímulos 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 sugiere 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.

Hay que tener en cuenta que, la pérdida de conocimiento o desconexión del medio, los movimientos involuntarios o la incontinencia de esfínteres, pueden estar presentes en los TPNE. Entre los antecedentes personales, no deben sobrevalorarse 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 diagnóstico.

Exámenes complementarios. En la mayoría de los casos el diagnóstico es clínico y no será necesario realizar exámenes complementarios, 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 que estemos ante un proceso epiléptico.

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS⁵⁻⁸

Los TPNE constituyen un grupo muy heterogéneo de sucesos que aparecen con mucha frecuencia durante la infancia (prevalencia del 10%) (Tabla 1). La importancia de los TPNE reside en que, siendo episodios habitualmente benignos, producen gran angustia familiar y es frecuente su confusión con crisis epilépticas (mucho menos frecuentes, 1-2% 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 diagnósticos son: desconocimiento de muchos TPNE por el médico; anamnesis incompleta o mal interpretada; identificación como epilépticos de algunos signos que pueden darse

Tabla 1. Trastornos paroxísticos no epilépticos**CRISIS ANÓXICAS**

- Síncopes
- Espasmos del sollozo
 - Cianóticos
 - Pálidos

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS DEL SUEÑO

- Trastornos del despertar
 - Despertar confusional
 - Terrores nocturnos
 - Sonambulismo
- Pesadillas
- Rítmias motoras del sueño
- Mioclonias del sueño
- Mioclonon neonatal benigno del sueño
- Narcolepsia-catapleja
- Movimientos periódicos de las piernas/piernas inquietas
- Parálisis del sueño
- Bruxismo
- Somniloquia

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS MOTORES

- Tremulaciones del RN (jitterines)
- Temblor del mentón
- Estremecimientos (Shuddering attacks)
- Estereotipias
- Torticolis paroxístico benigno
- Mioclonias benignas del lactante
- Desviación ocular tónica paroxística
- Disonía paroxística transitoria del lactante
- Tics
- Síndrome de Sandifer
- Hiperekplexia/síndrome de sobresalto
- Discinesias paroxísticas
- *Spasmus nutans*

CRISIS DE ORIGEN PSICÓGENO

- Descontrol episódico
- Ataques de pánico/ansiedad
- Hiperventilación psicógena
- Crisis psicógenas/pseudocrisis epiléptica
- Trastorno facticio /Sd de Munchausen
- Trastorno somatomorfo/conversivo

OTROS

- Migraña
 - Basilar
 - Hemiplejica
 - Confusional
 - Sd. de Alicia en el país de las maravillas
- Vértigo paroxístico benigno
- Ensismamientos/ensoñaciones
- Episodios de autogratificación

en otras circunstancias, como presencia de movimientos bruscos involuntarios, pérdida de control de esfínteres, mordedura de lengua o somnolencia posterior (pueden aparecer en TPNE si la hipoxia es prolongada y en pseudocrisis); sobrevaloración de antecedentes familiares de epilepsia; inadecuada interpretación del EEG (en el 3.5-5% de los niños sanos se pueden encontrar alteraciones paroxísticas en el EEG).

Describimos algunos de los TPNE que con más frecuencia plantean diagnóstico diferencial con crisis epilépticas.

1. TPNE anóxicos

■ **Espasmos del sollozo:** frecuentes en lactantes y preescolares. 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 del tono muscular y a veces rigidez y clonias (espasmos cianóticos). Los espasmos pálidos son inducidos por traumatismos banales o por situaciones que producen sorpresa, el niño se pone pálido, pierde la conciencia, sin llanto previo, y se sigue de rigidez y clonias breves. Los factores desencadenantes caracterizan estos episodios, y se identifican fácilmente con una anamnesis detallada. Pueden confundirse con las crisis epilépticas cuando la fase inicial de llanto es poco evidente o se inician directamente con apnea, y cuando solo se ha presenciado el fenómeno convulsivo.

■ **Síncopes neurogénicos o vasovagales:** tras un factor desencadenante (dolor, visión desagradable, paso a bipedestación...), el paciente presenta síntomas premonitorios (visión borrosa, acúfenos, náuseas, calor, palidez...), pierde la conciencia y cae, recuperándose después con rapidez. Si la duración de la hipoxia es mayor de 15 segundos puede seguirse de hipertonia o sacudidas clónicas, pérdida de control de esfínteres, mordedura de la lengua y recuperación más lenta (síncope convulsivo) (Tabla 2).

2. TPNE del sueño

Trastornos del despertar no REM

- **Despertar confusional.** Aparecen en la primera mitad del sueño (NREM). Se inicia sobre los 5 años de edad. Son 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 y agresivo, con verbalizaciones o peticiones de ayuda a los padres. Aunque parece estar despierto, no responde de manera apropiada y no se le puede consolar. Los intentos de los padres para acabar con el episodio pueden hacer más intensos los síntomas. Aumentan en procesos febriles y con el cansancio físico. La duración de estos episodios es de pocos minutos, con amnesia posterior.
- **Terrores nocturnos.** Se inician entre los 18 meses y los 5 años, con un pico de presentación a los 5-7 años y raramente persisten en la adolescencia. Suceden de forma repentina, en las primeras horas del sueño. El niño se sienta en la cama, con gritos de terror e importante activación autonómica: ojos

abiertos, midriasis, taquicardia, taquipnea, sudoración profusa, hipertonía muscular. Durante el episodio, el niño no reconoce a sus padres y no es receptivo a los intentos de calmarle. Puede asociar intentos de huida o de descontrol motor; se levanta agitado y corre por toda la casa, pudiendo causarse lesiones. Los episodios duran pocos minutos, terminan espontáneamente y el niño se duerme de nuevo. Amnesia del episodio. Las características de los terrores nocturnos pueden motivar su confusión con las crisis epilépticas focales complejas, sobre todo si son muy recidivantes.

Trastornos del movimiento relacionados con el sueño

- **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 seg. Pueden asociarse a ferropenia.

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

| | SÍNCOPE | CRISIS |
|---------------------------|--|--|
| Desencadenante | Habitual: paso a bipedestación, calor... | Infrecuente: epilepsias reflejas, estimulación luminosa... |
| Postura en que aparece | Bipedestación | Cualquiera |
| Pródromos | Mareo, sudoración, visión borrosa, acúfenos... | Aura variable según epilepsia |
| Pérdida de conciencia | Gradual | Brusca |
| Color | Pálido | Cianótico |
| Frecuencia cardíaca | Bradicardia | Taquicardia |
| Tensión arterial | Baja | Alta |
| Tono y actividad muscular | Hipotonía (hipertonía posterior en síncope convulsivo) | Hipertonía, clonías |
| Relajación de esfínteres | Posible | Frecuente |
| Postcrisis | Ausente (breve somnolencia tras síncope convulsivo) | Habitual |

- **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 4 patas" (*bodyrocking*). Duran desde pocos minutos a más de 30 minutos. Frecuentes en lactantes, disminuyen en edad preescolar (hasta los 5 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.
- **Mioclono benigno neonatal del sueño.** Movimientos breves, rápidos (mioclonias), arrítmicos, focales o generalizados, que aparecen exclusivamente durante el sueño. Pueden ser muy frecuentes, prolongándose durante horas. Se inician en los primeros días de vida y desaparecen antes de los 4-6 meses. Se diferencia de las mioclonias epilépticas en que ceden inmediatamente al despertar al niño. Se recomienda hacer EEG para descartar origen epiléptico.

3. TPNE motores

- **Estremecimientos o *shuddering attacks*.** En lactantes y niños pequeños, crisis de detención de actividad breve, seguido de temblores de tronco y cabeza similares a un escalofrío. Se presenta en accesos breves y frecuentes a lo largo del día, aumentan en situaciones emocionales como alegría, frustración o rabia.
- **Mioclonías benignas del lactante.** Sacudidas bruscas de la cabeza y extremidades superiores, con flexión de la cabeza y extensión/abducción de los brazos, simulando un espasmo epiléptico. Inicio a los 4-6 meses, en vigilia y desaparecen en pocos meses.

Es necesario realizar un EEG para descartar síndrome de West.

- **Tortícolis paroxístico benigno.** Episodios de desviación del cuello no dolorosa, con o sin afectación del tronco, de duración variable, desde minutos hasta horas o varios días. Puede asociarse a vómitos o ataxia, con nivel de conciencia normal. Se inician en el lactante y desaparecen antes de los 5 años. En el primer episodio se plantea un diagnóstico diferencial con patología de fosa posterior. Los episodios se repiten hasta varias veces al mes, cambiando la lateralidad del tortícolis.
- **Desviación ocular tónica paroxística benigna.** Episodios prolongados, de horas a días, en los que se produce una desviación de los ojos hacia arriba, intermitente o mantenida. Pueden asociar ataxia. Se inician entre los 4 y 10 meses. No está limitada la visión lateral y aparece nistagmo al intentar mirar hacia abajo. El proceso debuta entre los 6 y 24 meses de vida y desaparece de forma espontánea en 1 a 2 años.
- **Síndrome de Sandifer.** Posturas distónicas paroxísticas con flexión lateral o extensión de la cabeza, irritabilidad y, a veces, opistótonos, que aparecen en relación con las comidas en lactantes con reflujo gastroesofágico.

4. TPNE psicógenos

- **Crisis de descontrol episódico.** Ataques de furia incontrolable en respuesta a frustraciones o caprichos. Se manifiestan mediante gritos, llanto, agitación motora (se arroja al suelo, patalea, muerde...) y no responde a los estímulos, concluyendo la crisis con agotamiento y somnolencia.
- **Crisis de pánico.** Estado de ansiedad fóbica con sudoración, temblor, palpitaciones, sensación de ahogo, opresión torácica. Puede haber disminución de conciencia y pérdida de control de esfínteres, motivo de confusión con crisis epilépticas focales del

lóbulo temporal. A diferencia de ellas, se asocian a un factor desencadenante, hiperventilación, recuerdo del episodio y una mayor duración (minutos en crisis de pánico, segundos en epilepsia),

- **Crisis de hiperventilación psicógena.** Respiraciones rápidas e irregulares, dolor precordial, palpitations y cefalea, pero también parestesias en manos y tetania, que pueden confundir con crisis epilépticas. Provocado por una hiperventilación, a veces encubierta, y se asocian a un beneficio secundario. Más frecuente en adolescentes de sexo femenino.
- **Crisis conversivas y facticias.** Movimientos rítmicos pero asíncronos entre ambos hemisferios, con movimientos pélvicos frecuentes, a veces muy teatrales, ojos cerrados con fuerza. Ocurren de día y en presencia de testigos. No se autolesionan. Muchas veces tienen un "modelo epiléptico" al que imitar. Simuladas o inconscientemente, pero siempre hay un beneficio secundario, y responden a la sugestión. Pueden darse en niños epilépticos, y ser muy difíciles de diferenciar de las crisis epilépticas (Tabla 3).

5. Otros TPNE

- **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 hemisferio (migraña hemipléjica), ilusiones visuales (síndrome de Alicia en el país de las maravillas), etc. Sospechar cuando hay antecedentes familiares de migraña con semiología similar, o cuando ha tenido episodios previos de migraña típica.
- **Vértigo paroxístico benigno.** Niños de 1-4 años. Episodios de aparición brusca de inestabilidad, durante los cuales el niño llora, parece angustiado, se agarra o se deja caer al suelo. Puede asociar nistagmo, palidez, vómitos. Los episodios son breves (segundos a minutos), de recurrencia variable, y remiten en meses o pocos años.

- **Movimientos de autogratificación.** En lactantes niñas desde los 6 meses. Consisten en movimientos rítmicos de frotamiento o presión de los genitales con los muslos cruzados o contra un objeto, con congestión facial, sudoración, rigidez de tronco, temblor, mirada perdida y finalmente relajación muscular y tendencia al sueño. Cede al distraer a la niña o cambiar la posición. Suelen desaparecer antes de la edad escolar.

IDENTIFICACIÓN DEL TIPO DE CRISIS EPILÉPTICAS ^{1,2}

Una vez descartado un TPNE, nos centraremos en las características clínicas de la crisis para poder clasificarla.

1. Generalizadas

- **Crisis de ausencias:** desconexiones breves (5-15 seg) de inicio súbito, con detención de la actividad, durante las cuales no se pierde el tono muscular y pueden asociar fenómenos motores discretos, como parpadeos, elevación de la mirada o masticación. Ceden bruscamente, recuperando la actividad previa, sin conciencia del episodio. Otras veces son de inicio y final menos bruscos, más prolongadas, con confusión posterior (ausencias atípicas).
- **Crisis mioclónicas:** sacudidas musculares bilaterales y simétricas, súbitas y breves, sin alteración de la conciencia. Pueden provocar caída al suelo.
- **Crisis tónicas:** contracciones musculares mantenidas (segundos a minutos), simétricas y bilaterales, que causan caída. Pueden seguirse de clonias (**crisis tónico-clónica**).
- **Crisis atónicas:** pérdida súbita de tono que afecta a cabeza, tronco o extremidades y frecuentemente causa caída. Pueden precederse de mioclonias (crisis mioclónicas-atónicas).

Tabla 3. 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 | Si |
| Durante el sueño | Frecuente | Excepcional |
| Ganancia secundaria | No | Si |
| 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 | Si, basculación |
| Rotación 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 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 |

■ **Crisis clónicas:** contracciones musculares involuntarias repetidas con cierto componente rítmico, más prolongadas que las mioclonías.

■ **Espasmos epilépticos:** contracciones tónicas, bruscas y breves de musculatura axial, flexores (flexión del cuello y aducción de miembros superiores [MMSS]) o extensores (extensión de cuello y abducción de MMSS), habitualmente en salvas.

2. Focales

Las manifestaciones clínicas son variables, habitualmente relacionados con las funciones del área cortical donde se originan: motoras, sensitivas, sensoriales, agitación, autonómicas, afásicas... Según el nivel de conciencia existen:

■ **CF simples (CFS):** se mantiene la conciencia durante la crisis. Sintomatología motora, sensitiva, autonómica o psíquica. Se denomina aura a la CFS

que precede a una crisis parcial compleja o a una generalizada.

- **CF complejas (CFC):** con alteración del nivel de conciencia (desorientación, ausencia de respuestas adecuadas a estímulos, lenguaje incoherente). Son frecuentes los automatismos, movimientos estereotipados como chupeteo, frotamiento de manos, pedaleo, etc. y la recuperación es gradual con confusión y amnesia del episodio.

VALORACIÓN INICIAL DE UNA CRISIS CONVULSIVA

Ante una primera crisis, debe realizarse un diagnóstico diferencial entre crisis epiléptica no provocada o crisis secundaria a un proceso agudo potencialmente grave. Las crisis secundarias generalmente se acompañan de otros signos y síntomas propios de la enfermedad causante, por lo que es muy importante realizar una anamnesis y exploración física completas, y no centrarse únicamente en el aspecto neurológico. Sospecharemos que la crisis es secundaria si:

- **Contexto febril,** con o sin signos meníngeos y otros síntomas neurológicos de infección del SNC. Valorar pruebas complementarias analíticas y punción lumbar (previa prueba de imagen si existe focalidad neurológica).
- **Antecedente traumático.** Indicado TAC urgente.
- Las **alteraciones metabólicas, electrolíticas o tóxicas** suelen acompañarse de vómitos, diarrea, deshidratación o disminución del nivel de conciencia. Realizar estudios complementarios analíticos según sospecha: glucemia, iones, gasometría, tóxicos...

CRISIS AGUDAS SINTOMÁTICAS O PROVOCADAS⁹

Tienen una clara relación temporal con un determinado trastorno sistémico o cerebral agudo. Las crisis son de tipo convulsivo y casi siempre generalizadas. En estos casos es posible actuar sobre el factor desencadenante

para evitar la recurrencia, y no necesitan medicación antiepiléptica a largo plazo (aunque pueden precisarla en el momento agudo). Tipos: Crisis febriles, crisis afebriles asociadas a infecciones leves (crisis parainfecciosas), secundarias a TCE (hematoma epidural, contusión cerebral), metabólicas (hipoglucemia, hipocalcemia, hiponatremia...), infección del SNC (meningitis, encefalitis), hipoxia-isquemia aguda (casi-ahogamientos, apneas...), intoxicaciones (fármacos y drogas de abuso), accidente cerebrovascular agudo (hemorragias, trombosis senovenosas...), etc.

Crisis febriles

Convulsión asociada a fiebre, en ausencia de infección del SNC, en niños de 6 meses a 5 años sin antecedente de convulsiones afebriles previas. Incidencia: 3-4% en menores de 5 años. Máxima incidencia entre 18 meses y 2 años. Diferenciar de síncope febril (hipotonía brusca con disminución de conciencia breve, sin postcrisis y sin rigidez ni clonias, aunque puede asociar temblores, más frecuente en el lactante) y del delirio febril (agitación, alucinaciones visuales, lenguaje incoherente, coincidiendo con fiebre elevada, sin alteración del tono ni movimientos anómalos, en mayores de 2 años).

- **Criterios de punción lumbar en convulsiones febriles:** signos o síntomas sugestivos de meningitis o encefalitis, estado postictal prolongado sin recuperación adecuada del nivel de conciencia, menores de 12 meses y considerar entre 12-18 meses (los signos típicos de meningitis pueden estar ausentes), niños que reciben tratamiento antibiótico (meningitis "decapitada") y presencia de focalidad neurológica (tras realización de prueba de imagen).
- **Analítica:** en general, no es necesaria, sólo para estudio de la etiología de la fiebre o si se sospecha una alteración metabólica. Determinar glucemia si postcrisis prolongada.
- **Criterios de derivación a hospital:** crisis de más de 30 minutos (estatus), focalidad en el examen neurológico, menores de 12 meses, niños que están con tratamiento antibiótico que pueda enmascarar

los signos meníngeos, recidiva de la crisis dentro del mismo proceso, sospecha de infección del SNC. En el resto, suele ser suficiente mantener durante algunas horas en observación en consulta o urgencias, hasta asegurar una evolución favorable.

Crisis parainfecciosas

Convulsiones afebriles asociadas a procesos infecciosos leves, como GEA o infecciones respiratorias, en ausencia de alteraciones hidroelectrolíticas o deshidratación. Ocurren en niños de 6 meses a 4 años, generalmente entre el segundo y tercer día de evolución del proceso infeccioso (aunque pueden aparecer desde el día previo hasta 7 días después). Las crisis pueden ser tónico-clónicas generalizadas o focales, suelen ser de duración breve y con frecuencia recurren y se agrupan en las horas siguientes. No suelen repetir después de 48 horas. No requieren exploraciones complementarias, salvo en casos de duda, ni tratamiento antiepiléptico.

CRISIS EPILÉPTICAS QUE PUEDEN SIMULAR UN TPNE ^{2,10}

Algunas epilepsias y crisis epilépticas pueden simular un TPNE (como las crisis del lóbulo frontal, del lóbulo

temporal o los espasmos epilépticos) o manifestarse de forma no paroxística (epilepsia con punta-onda continua en sueño lento)

■ **Epilepsia del lóbulo frontal nocturna autosómica dominante.** Crisis focales durante el sueño, que consisten en vocalizaciones, gruñidos, sensación de miedo o malestar, posturas distónicas y automatismos motores violentos o abigarrados, como incorporarse o agarrarse a la cama, sacudidas pélvicas, movimientos de pedaleo o patadas. El periodo postcrítico es muy breve. Las crisis son muy frecuentes, generalmente de duración corta. EEG normal entre las crisis. En ausencia de antecedentes familiares, se confunden con **parasomnias o trastornos psicógenos** (Tabla 4).

■ **Crisis focales del lóbulo temporal con semiología psicoafectiva.** Crisis con síntomas psíquicos como miedo o terror repentino con gritos, ilusiones o alucinaciones y síntomas autonómicos (palidez, taquicardia, náuseas, sudoración). Puede asociar automatismos y bloqueos del habla. No hay pérdida de conciencia. Las crisis son frecuentes y breves, y aparecen tanto en sueño como en vigilia. Si son nocturnas, se confunden con **pesadillas** y con **terrores nocturnos**, y si son diurnas con

Tabla 4. Diferencias entre epilepsia nocturna del lóbulo frontal y parasomnias

| | 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, 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 |
| Frecuencia mensual | 1-4 | 20-40 |
| Evolución | Tendencia a disminuir y desaparecer en la adolescencia | Frecuencia de los episodios estable con los años |

crisis de pánico. Sospechar si son muy frecuentes y de breve duración (<30 segundos) o si aparecen episodios en vigilia sin un factor desencadenante.

- **Síndrome de Dravet.** Encefalopatía epiléptica con base genética. Clínicamente, se distinguen 3 fases: 1) fase febril: Inicio a los 3-6 meses con crisis febriles, habitualmente atípicas: bajo grado de fiebre, tendencia a ser prolongadas (estatus), focales y con alta recurrencia. EEG normales; 2) fase catastrófica: desde los 2 años, aparecen crisis afebriles (mioclónicas, ausencias atípicas, clónicas generalizadas y focales complejas). Aparecen alteraciones en EEG; y 3) fase residual: deterioro cognitivo progresivo con ataxia. Es una epilepsia muy refractaria. En su fase inicial se confunde fácilmente con **crisis febriles**. Puede sospecharse ante crisis febriles de inicio muy precoz y evolución atípica.

- **Síndrome de West.** Se inicia antes del año de vida, sobre todo entre los 4 y 7 meses. Tríada característica: 1) crisis de tipo espasmos epilépticos; 2) trazado EEG intercrítico de hipsaritmia (trazado muy desorganizado, lento, hipervoltado y con anomalías epileptiformes multifocales); y 3) detención o involución psicomotora. Etiología sintomática en la mayoría de los casos (esclerosis tuberosa, patología hipóxico-isquémica perinatal, malformaciones cerebrales, enfermedades metabólicas, etc), pero también pueden aparecer en lactantes sin antecedentes neurológicos. Los espasmos consisten en contracciones tónicas en flexión de extremidades y tronco (rara vez en extensión), de pocos segundos de duración, que se repiten en salvas. Pueden ir precedidos de un grito y seguirse de llanto, diagnosticándose erróneamente de “cólicos”, “RGE” o “reflejos de Moro”. El pronóstico es globalmente malo, depende principalmente de la etiología, pero puede empeorar si se retrasa el diagnóstico.

- **Epilepsia parcial benigna de la infancia (EPBI) con puntas centrotemporales (rolándica).** Comienza entre los 5 y los 10 años en niños previamente sanos, y se caracteriza por crisis focales

sensitivo-motoras que afectan a cara, orofaringe y miembro superior (clonías oro-facio-braquiales, bloqueo del habla y parestesias bucales). Pueden generalizarse secundariamente. Las crisis son infrecuentes y de predominio nocturno. No se recomienda tratamiento, salvo crisis frecuentes. El EEG muestra un foco de puntas en la región centrotemporal, uni o bilateral.

- **Formas complicadas:** menos del 1% de los casos pueden evolucionar a **epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento**. Puede manifestarse con recaída de las crisis o por **problemas de aprendizaje o conducta**. En el EEG de sueño aparece una punta onda continua generalizada durante el sueño NREM que produce la alteración cognitiva. El pronóstico está relacionado con el tiempo de evolución de esta actividad durante el sueño.

- **Afasia-epilepsia adquirida o síndrome de Landau-Kleffner.** Es muy infrecuente. Inicio entre los 2-8 años. Cursa con una afectación grave del lenguaje secundaria a agnosia verbal auditiva. Un 40% de los casos no asocian crisis epilépticas, y puede ser difícil sospechar un trastorno epiléptico. Si ocurre en niños que aún no han iniciado el lenguaje, puede confundirse con un **trastorno específico del lenguaje**. El EEG se caracteriza por la aparición de punta-onda continua en el área temporal durante más del 80% del sueño NREM.

- **Epilepsia occipital de inicio precoz (síndrome de Panayiotopoulos).** Inicio entre 1-14 años (pico entre 3-6 años). Sintomatología autonómica con vómitos (80%), palidez, sudoración, midriasis, cambios de conducta, como agresividad o pánico. Es frecuente la desviación tónica ocular y de la cabeza hacia un lado (crisis versivas). Se siguen de disminución de conciencia con confusión o arreactividad y pueden aparecer clonías o crisis generalizadas. Crisis prolongadas (hasta varias horas). Por todo esto se pueden confundir con **GEA, intoxicaciones o**

encefalitis. Las crisis predominan durante el sueño y son infrecuentes.

- **Epilepsia occipital de comienzo tardío (tipo Gastaut).** Inicio entre los 3-16 años (pico a los 7-10). Crisis frecuentes, diurnas, de contenido visual con amaurosis, fosfenos, ilusiones o alucinaciones visuales. Pueden asociar automatismos y clonias. Habitualmente se siguen de cefalea postcrítica de características migrañosas, por lo que puede diagnosticarse erróneamente de **migraña con aura visual** (Tabla 5).
- **Epilepsia ausencia de la infancia.** Inicio alrededor de los 5-8 años. Crisis de tipo ausencias típicas, que pueden ser muy frecuentes (hasta 100 al día) e interferir la funcionalidad escolar y social del niño, que **puede parecer inatento** (confusión con TDAH). EEG característico con punta onda generalizada a 3 Hz. Las crisis pueden provocarse en la consulta con la hiperventilación.
- **Crisis gelásticas.** Crisis consistentes en risa paroxística, inmotivada. Se asocian a hamartomas hipotalámicos.

TRATAMIENTO INICIAL DE LA CRISIS CONVULSIVA¹¹

La mayoría de crisis ceden solas en 2-3 minutos. Se debe iniciar el tratamiento en todo paciente que llegue a urgencias convulsionando o en cualquier crisis que no ha cedido espontáneamente en pocos minutos. La adminis-

tración extrahospitalaria de anticonvulsivos puede controlar las crisis evitando la evolución a una situación grave, el estatus epiléptico. Este tratamiento inicial no difiere en los niños que ya toman fármacos antiepilépticos.

Asegurar oxigenación, ventilación y función cardiovascular

Posición de seguridad, en decúbito lateral. Aspiración de secreciones. Administración de O₂ al 100% por gafas nasales o mascarilla. Colocación de cánula de Mayo si está inconsciente, para evitar obstrucción de vía respiratoria alta. Monitorizar saturación de oxígeno, frecuencia cardíaca y tensión arterial.

Tratamiento anticonvulsivo

Las vías rectal y bucal son apropiadas para el tratamiento extrahospitalario de las crisis, pudiendo utilizarse el diazepam rectal (0,5 mg/kg, máximo 10 mg) o el midazolam bucal (0,3 mg/kg, máximo 10 mg). El midazolam bucal se absorbe por la mucosa yugal, colocándolo entre la mejilla y la encía con la cabeza en posición de seguridad. Este tratamiento no aumenta significativamente el riesgo de depresión respiratoria ni se asocia a necesidad de intubación endotraqueal. Dosis inferiores no tienen efecto anticonvulsivo.

Otras medidas

Determinar la **glucemia**, canalizar vía intravenosa por si se precisa administración de otros fármacos o correc-

Tabla 5. 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 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 |

ción de hipoglucemia. Si persiste la crisis y no disponemos de vía venosa, considerar midazolam 0,2 mg/Kg IM (máx. 10 mg). Medir temperatura axilar (rectal en el lactante).

BIBLIOGRAFIA

1. Ramos Lizana J, Aguilera López P, Aguirre Rodríguez FJ. Crisis epilépticas y epilepsia en la infancia. Aspectos generales. En: Verdú A (ed). Manual de neurología infantil. 2ª edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2014.p.433-41.
2. Tirado Requero P, Martínez Bermejo A. Epilepsia en la infancia y en la adolescencia. *Pediatr Integral*. 2011; 15:846-56.
3. Wilfong A. Clinical and laboratory diagnosis of seizures in infants and children. En *UpToDate*, Aug 2013. [Fecha de acceso 31 ene 2014]. Disponible en www.uptodate.com
4. Piña-Garza JE. Paroxysmal disorders. In: Fenichel GM (ed). *Clinical pediatric neurology: a signs and symptoms approach*. 7th edition. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2013.p.1-46.
5. 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. 2ª edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2014.p.481-6.
6. Herranz Fernández JL. Trastornos paroxísticos no epilépticos. *Pediatr Integral*. 2007;11:799-810.
7. Carreño M. Recognition of nonepileptic events. *Semin Neurol*. 2008;28:297-304.
8. Nguyen TT, Kaplan PW, Wilfong A. Nonepileptic paroxysmal disorders in children. En *UpToDate*, Aug 2013. [Fecha de acceso 31 oct 2014]. Disponible en www.uptodate.com
9. Carrasco Marina ML, Vázquez López M, Iglesias Escalera G. Convulsiones febriles. En: Verdú A (ed). Manual de neurología infantil. 2ª edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2014.p.474-80.
10. Natera de Benito D, García Pérez A, Martínez Granero MA. Seguimiento del niño epiléptico en atención primaria. En: García-Sicilia J, ed. *Manual Práctico de Pediatría en Atención Primaria*. 2ª edición. Madrid: Publimed, 2013.p.656-68.
11. Lorenzo Ruiz M, Martínez Granero MA, Natera de Benito D, García Pérez A. Estatus epiléptico. En: Verdú A (ed). Manual de neurología infantil. 2ª edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2014.p.881-93.