

# TRASTORNOS PAROXISTICOS NO EPILEPTICOS

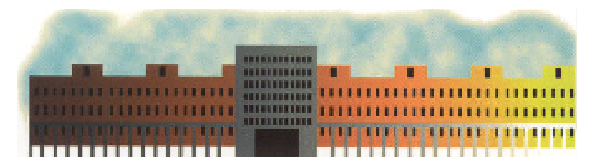
Miguel A Martínez Granero

Servicio de Pediatría

H. U. Fundación Alcorcón



Comunidad de Madrid



# CONCEPTOS Y TERMINOLOGÍA (I)

## ➤ TRASTORNO PAROXÍSTICO

Episodio de aparición generalmente brusca e inesperada y de breve duración

## ➤ CRISIS EPILÉPTICA

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

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

NO asociadas a proceso agudo  
Relacionadas con la epilepsia

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

Aparecen en el curso de un proceso agudo.  
Manifestación de una enfermedad diferente a la epilepsia



# CONCEPTOS Y TERMINOLOGÍA (II)

## ➤ CRISIS CEREBRAL NO EPILÉPTICA Ó TRASTORNO PAROXISTICO NO EPILEPTICO (TPNE)

Alteración de las funciones neurológicas

Por mecanismos diferentes al de las crisis epilépticas: anóxicos (espasmo del sollozo), hípnicos (terror nocturno), psíquicos (crisis ansiedad) ...

## ➤ CRISIS CONVULSIVA

Cualquier crisis con sintomatología motora predominante

Puede ser epiléptica o nó.

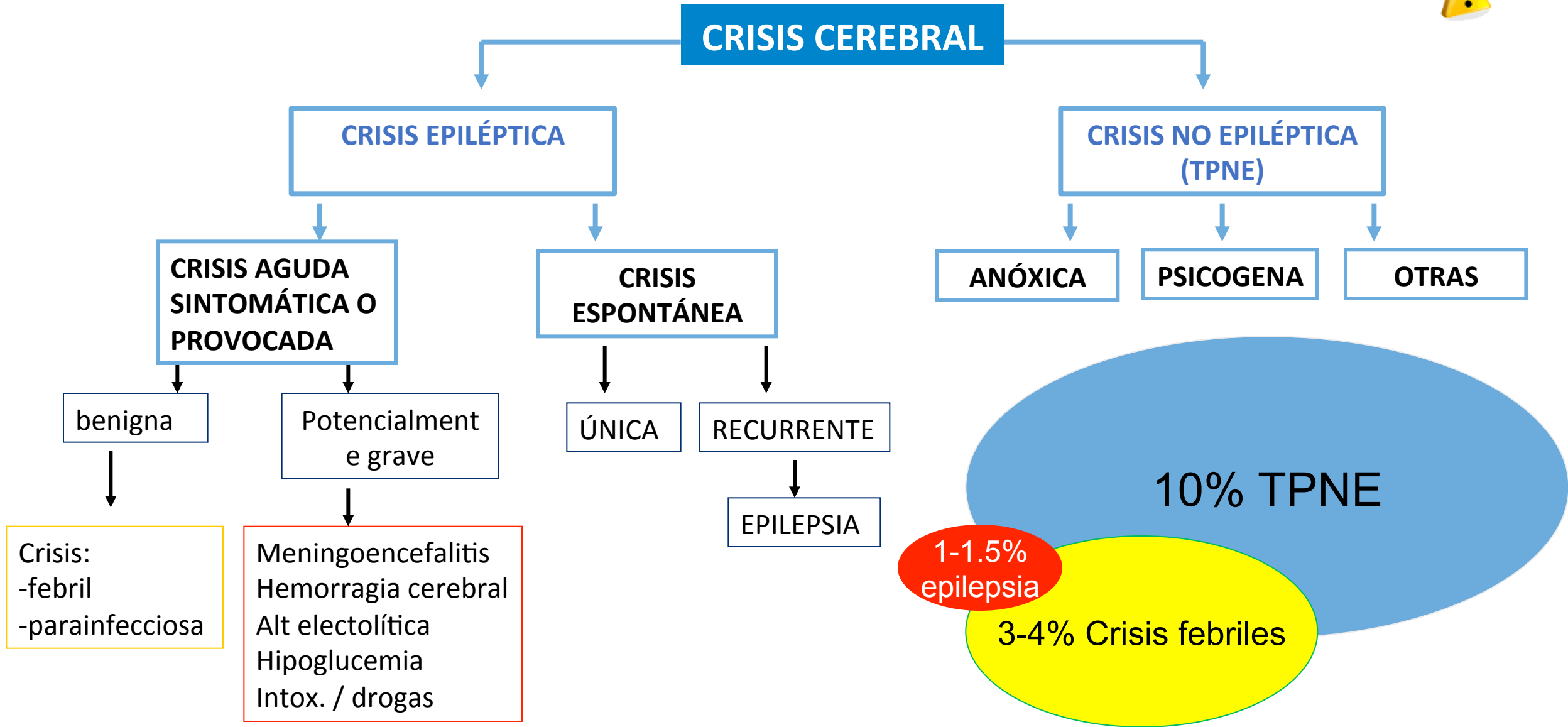
## ➤ EPILEPSIA

Caracterizada por crisis epilépticas recurrentes: Dos o más crisis separadas > 24 horas y no provocadas por trastorno agudo

También se considera tras la primera crisis en un paciente con lesión cerebral epileptógena



# TRASTORNO PAROXÍSTICO CEREBRAL



# VALORACIÓN INICIAL DE UN TRASTORNO PAROXÍSTICO CEREBRAL



# 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 sintomáticas



# 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



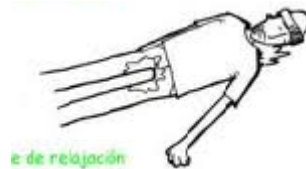
## CONDUCTA INMEDIATA ANTERIOR

- ✓ 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.

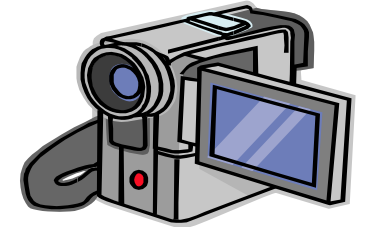
## ANAMNESIS

- 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, mordedura de lengua (punta) o incluso una ligera somnolencia posterior pueden estar presentes en los TPNE

# DIAGNOSTICO DIFERENCIAL CON CRISIS EPILEPTICAS

## Especialmente difícil en el lactante:

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

## Sugieren crisis epilépticas:

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



# DIAGNOSTICO: EEG




EEG

Esencial para el estudio de epilepsia, pero...

EEG normal no descarta epilepsia

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

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



# DIAGNOSTICO

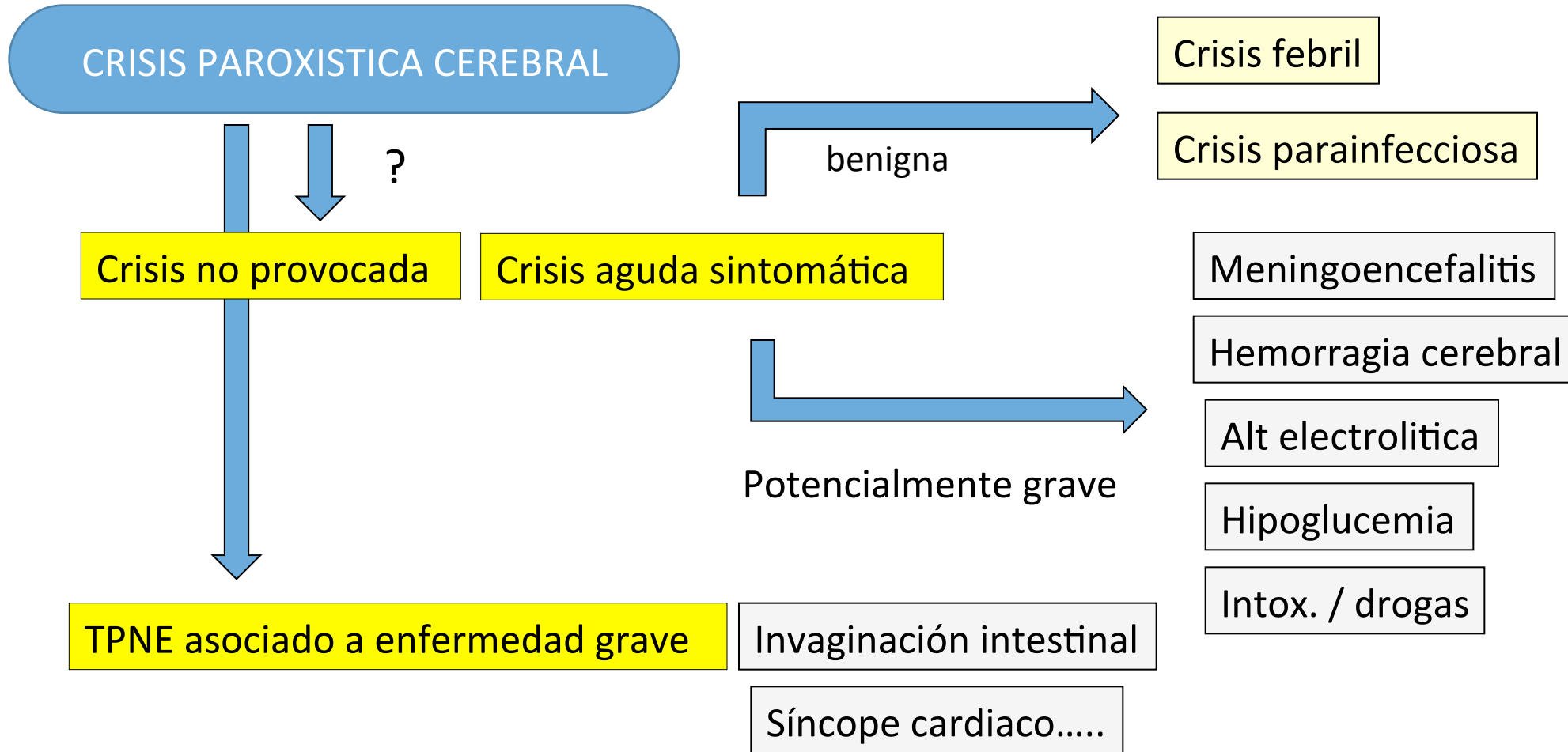
- Causas de errores diagnósticos con epilepsias
  - Desconocimiento de muchos TPNE por el médico
  - Anamnesis incompleta o mal interpretada
  - Identificación como epilépticos de algunos signos que pueden aparecer en otras circunstancias: movimientos involuntarios, pérdida de control de esfínteres...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



... Esperar y ver evolución.



# NO SE PUEDE ESCAPAR



## CRISIS AGUDAS SINTOMATICAS O ACCIDENTALES

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.

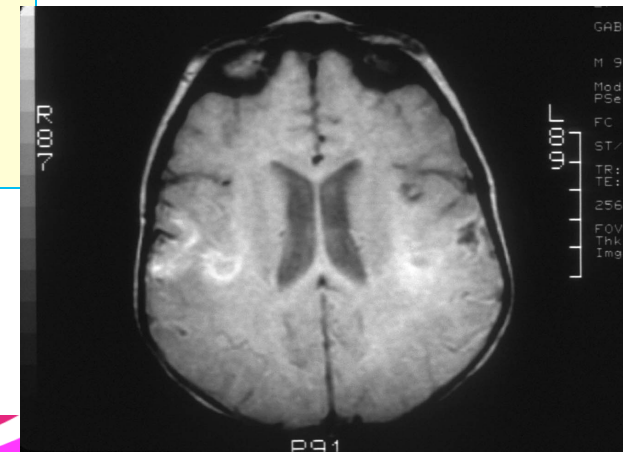
Vómitos, diarrea, deshidratación o disminución del nivel de conciencia: alt. metabólicas, electrolíticas o intoxicaciones

Cefalea con criterios de riesgo



## CRISIS AGUDAS SINTOMATICAS O ACCIDENTALES

- Crisis febriles
- C. afebriles asociadas a infecciones leves (parainfecciosas)
- TCE (accidental y no accidental)
- Metabólicas:
  - Hipoglucemia
  - Alteración iónicas: hipocalcemia, hiponatremia, SHU...
- Infección SNC: meningitis, encefalitis
- Hipoxia-isquemia aguda: semi-ahogamientos...
- Intoxicaciones: fármacos y drogas de abuso
- ACVA: ictus, hemorragias, trombosis senovenosas...
- Otros





# TPNE más frecuentes: clasificación por edades

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

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



# Espasmos del sollozo cianótico

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

## Clínica:

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

DDF con epilepsia



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

## OJO en menores de 6 meses:

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



# Espasmos del sollozo pálido

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

## Clínica:

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

DDF con epilepsia



- Evento desencadenante (anamnesis detallada).

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



# Síncopes neurogénicos o vasovagales

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

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

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



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

\* Según sea por arritmia, bradicardia...

# Sincope febril

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

DDF con crisis febriles

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



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





# Temblor o tremulación del recién nacido

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

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



# Hiperekplexia

- Reacciones de sobresalto exageradas y sostenidas en respuesta a estímulos inesperados (auditivos, táctiles...). Puede seguirse de rigidez generalizada de tronco y extremidades (crisis tónicas) e imposibilidad para movimientos voluntarios.
  - Aparece desde recién nacido.
  - Puede asociar apnea, cianosis y muerte súbita.
- 
- La percusión en la glabella o punta de la nariz provoca un espasmo flexor exagerado de cuello y extremidades.
  - Las crisis tónicas ceden con la flexión forzada de cuello y piernas hacia el tronco (maniobra de Vigevano).



# 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.



# Distonía transitoria del lactante

- Posturas distónicas, generalmente limitadas a una extremidad, más frecuentemente la superior (hiperpronación, flexión de muñeca), que la inferior (equino y anteversión del pie).
- Se inicia alrededor de los 4 meses y desaparecen antes del año.

- *Clave:* desaparición de la postura anormal con la actividad voluntaria.
- Diagnóstico diferencial con parálisis braquial obstétrica, parálisis cerebral hemipléjica, distonías secundarias a enfermedades degenerativas: en todas ellas, la distonía aparece o se agrava con el movimiento voluntario.



# Mioclonías benignas del lactante

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



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



# Síndrome de Sandifer

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

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



# TORTICOLIS PAROXISTICO BENIGNO

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

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



# Autoestimulación o gratificación

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

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





# Tics

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

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



# Estereotipias

- Movimientos repetitivos, rítmicos, sin propósito, semivoluntarios como aleteo de manos, balanceos...
  - Aparecen antes de los 3 años.
  - Son frecuentes en niños con problemas neurológicos (discapacidad cognitiva, TEA, déficits sensoriales...) pero también aparecen en niños sanos.
- 
- *Clave:*
    - ceden al distraer al niño
    - a diferencia de los tics no son cambiantes en el tiempo y el niño no suele ser consciente de ellos (no le “preocupan”).



## Discinesias paroxísticas

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

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



### 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 ??.



# Síndrome de la muñeca con cabeza oscilante o *bobble-head doll síndrome*

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

- *clave:* Imprescindible estudio de neuroimagen, suele ser secundario a hidrocefalia con dilatación del III ventrículo.



## Desviación tónica paroxística de la mirada hacia arriba

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



# Desviación tónica paroxística de la mirada hacia abajo

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

- *Clave:*

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





# Síndrome de opsoclonos-mioclono

- Asocia opsoclonus (movimientos oculares conjugados, caóticos, multidireccionales y rápidos), que suele ser el síntoma inicial, mioclonias y ataxia.
  - Más frecuente entre 1-4 años, aunque puede aparecer a cualquier edad.
  - Puede ser la manifestación de un síndrome paraneoplásico (neuroblastoma) o parainfeccioso (de mejor pronóstico).
- 
- *Clave:*
    - El opsoclonus se diferencia de los tics oculares en que no son estereotipados, son mucho más rápidos y no son reproducibles por el niño.
    - Es obligado el estudio de despistaje de neuroblastoma y el tratamiento. El diagnóstico y tratamiento tardíos empeora el pronóstico.



- **4. TPNE QUE SE PRESENTAN DURANTE EL SUEÑO**



# PARASOMNIAS: TRASTORNOS EN LA ACTIVACION DEL SNC

- Ocurren en la primera mitad del sueño (III y IV NREM)
- Comienzan en la niñez y desaparecen en la adolescencia.
- Predisposición familiar
- Favorecidos por fatiga, tensión emocional, fiebre

Despertar confusional

Terros nocturnos

Sonambulismo

Diagnóstico clínico

Raramente precisan estudios vídeo-EEG o polisomnografía.



# Despertar confusional

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



# Terrores nocturnos

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

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

	PARASOMNIA: TERROR NOCTURNO	EPILEPSIA FRONTAL
Edad de inicio	Menor de 10 años	Variable, hasta adolescencia
Numero de crisis por noche	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
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 despues de 90 minutos de sueño	En cualquier momento, incluso a los 30-60 segundos de dormirse
Frecuencia mensual	1-4	20-40
Evolucion	Tendencia a disminuir y desaparecer en la adolescencia	Frecuencia de los episodios estable con los años



## Movimientos periódicos de las piernas durante el sueño

- Movimientos repetitivos estereotipados de MMII: extensión del primer dedo y dorsiflexión del tobillo, a menudo asociado a flexión de rodilla y cadera
- No asocian disestesia desagradable (a diferencia del sd de piernas inquietas)
- Unilaterales o bilaterales y se presentan en intervalos de 20-40 seg.
- Al inicio del sueño
- En edad escolar y adolescencia
- No precisan tratamiento, salvo si causan ansiedad, insomnio, somnolencia diurna.

- Síndrome de piernas inquietas: se tiene una necesidad de mover las piernas en situaciones de reposo, asociado a una sensación desagradable en ellas, sobre todo al final del día, y que se alivia con el movimiento.

- Se pueden asociar a ferropenia y mejoran al corregirla



# MOVIMIENTOS RITMICOS DEL SUEÑO

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

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





# MIOCLONIAS DEL SUEÑO

- Contracción muscular repentina, generalizada o mas frecuentemente de músculos de EEII, muy breve, durante el sueño
- Generalmente únicas
- El niño en general no es consciente de los episodios, pero en ocasiones se acompaña de sensación de caída, que le puede despertar y acompañarse de un grito.
- Ocurren a cualquier edad
- Predisposición familiar



# 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
- Ceden inmediatamente al despertar.
- Aparecen en la primera o segunda semana de vida y desaparecen antes de los 5-6 meses.

Se diferencia de las mioclonías epilépticas:

-ceden inmediatamente al despertar al niño

-nunca aparecen en vigilia.

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

Se recomienda EEG para descartar origen epiléptico.



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



# Crisis de pánico

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

- *Clave:* La anamnesis permite reconocer los factores desencadenantes, como ansiedad, situaciones estresantes, etc.



# Crisis de pánico

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

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



# Crisis de hiperventilación psicógena

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

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

DDF con crisis epilépticas:  
factor desencadenante y beneficio secundario



# Pseudocrisis, tr. conversivo/simulación

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

DDF difícil



VideoEEG

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

¿ Qué nos puede hacer sospechar una crisis psicógena?

- 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
- Responden a la sugestión
- Simuladas (crisis facticias) o inconscientemente (conversivas), pero siempre hay un beneficio secundario



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



- **6. OTROS TPNE**



# Vértigo paroxístico benigno

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



# Ensimismamientos o ensoñaciones

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

- Clave: se diferencian de las ausencias en
  - ceden al tocarles, hacerles cosquillas u ofrecerles algo de su interés
  - suelen ser más prolongadas (minutos)
  - suelen aparecer siempre en un mismo contexto (en el aula, con las tareas escolares...)
  - y no se provocan con la hiperventilación.



# Migraña

- Algunas veces la migraña se manifiesta con sintomatología que semeja crisis epilépticas:
  - **Migraña con aura prolongada:** Aura con sintomatología sensitiva, del lenguaje o motora, de larga duración (horas o incluso días),
  - **Aura sin cefalea:** Puede presentarse el aura sin cefalea posterior

- *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 un recuerdo vago del episodio.
- Puede ser la primera manifestación de la migraña y no siempre se sigue de cefalea, planteándose diagnóstico diferencial con encefalitis, intoxicaciones o estatus de crisis focales complejas (Panaiotopoulos).

- **Migraña hemipléjica:**

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



- **Migraña retiniana:**

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

- **Migraña basilar:**

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



- **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

	<b>MIGRAÑA</b>	<b>EPILEPSIA OCCIPITAL</b>
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

- El diagnóstico está 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 se deben 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*

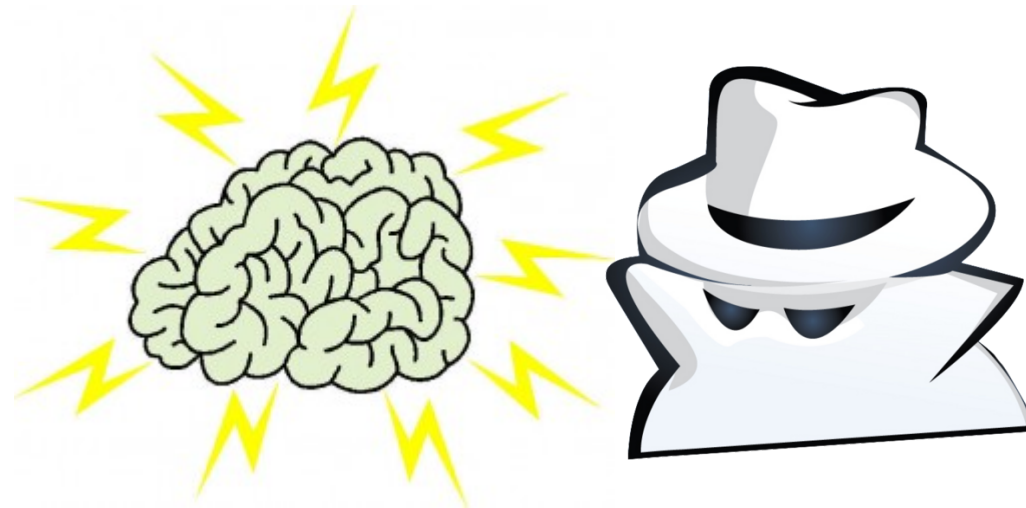
- *“espasmo del sollozo pálido”*
  - *Síncopes cardiogénicos*
- *Sd Sandifer:*
  - RGE y esofagitis

- *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 del lóbulo temporal
- Ausencias
- Espasmos epilépticos
- Sd. Panayiotopoulos



# Epilepsia familiar nocturna del lóbulo frontal

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



## Diferencias entre epilepsia nocturna del lóbulo frontal y parasomnias

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

Clave: sospechar epilepsia si son muy frecuentes, aparecen a los pocos minutos de iniciar el sueño 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 o si aparecen episodios en vigilia.  
No hay factor desencadenante

## E. Occipital Precoz o Panayiotopoulos

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

Manifestación clínica

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

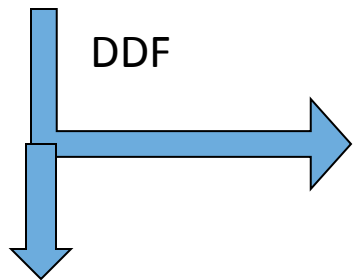
**Confusión con  
GEA, migraña,  
parasomnias,  
intoxicación,  
encefalitis**



## E. Occipital Precoz o Panayiotopoulos

### Semiología de las Crisis

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



*Postcrisis,  
recuperado*

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

*sintomatología autonómica y obnubilado o agresivo.*

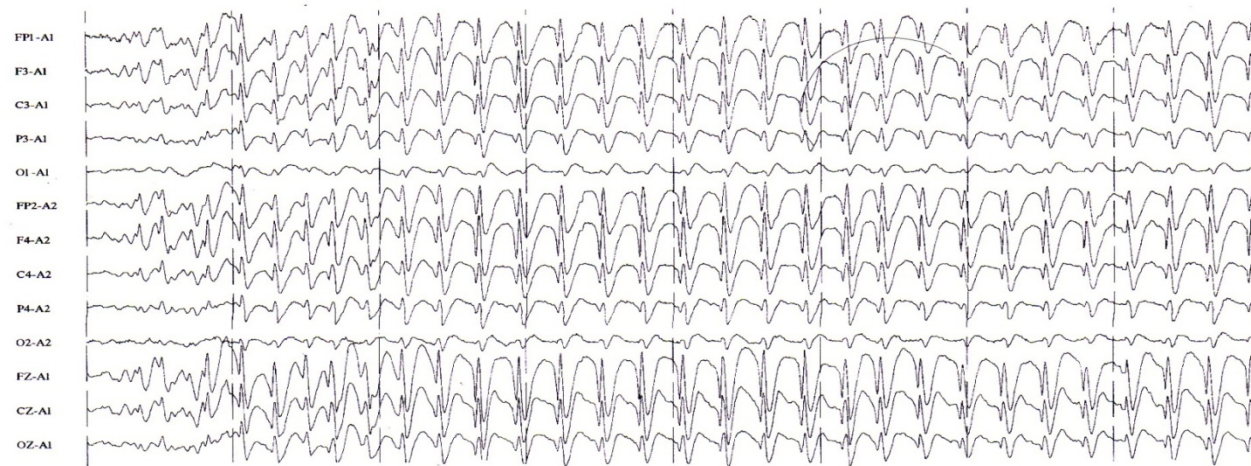
Encefalitis, intoxicación, otro proceso agudo severo del SNC.



# Epilepsia ausencia de la infancia

**Puede parecer  
inatento, ensimismado  
(confusión con TDAH)**

- Inicio alrededor de los 5-8 años.
- Crisis de ausencias muy frecuentes y de breve duración (5-20 seg)
- Muchas veces llevan semanas o meses de evolución cuando consultan.
- Pueden interferir la funcionalidad escolar y social del niño, que puede parecer inatento (confusión con TDAH).
- Las crisis pueden provocarse en la consulta con la hiperventilación.

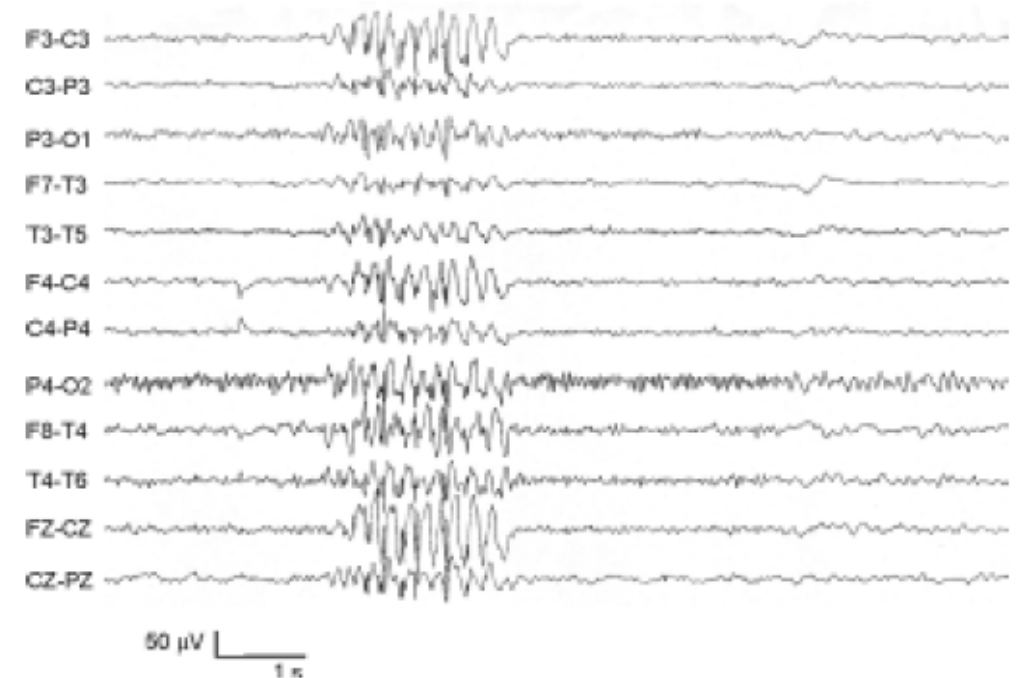




# Epilepsia Mioclónica Juvenil

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

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



# Síndrome de West

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

Importancia del  
reconocimiento precoz

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



## EPILEPSIA OCCIPITAL DE INICIO TARDIO O TIPO GASTAUT

Inicio 3 a 16 años (media de 8 años)

Crisis frecuentes, diurnas

Típicamente visuales:

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

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

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

***Alucinaciones complejas*** (<10%)

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

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

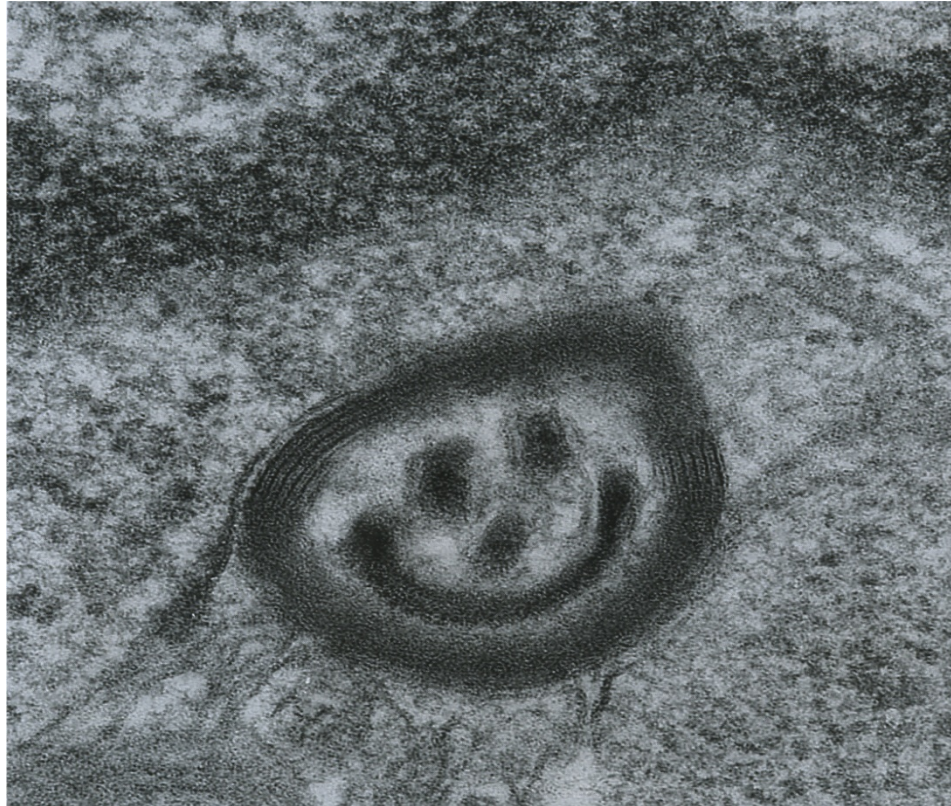
Error dx mas frecuente: migraña con aura visual



## . Diferencias entre aura visual migrañosa y de la epilepsia occipital

	<b>MIGRAÑA</b>	<b>EPILEPSIA OCCIPITAL</b>
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 (pocos minutos)





MUCHAS GRACIAS

