14º curso actualización pediatría 2017
AEPap

Viernes 17 de febrero de 2017
Taller:
El niño que convulsiona: enfoque y valoración desde AP

Ponente/monitor:
- **Miguel Ángel Martínez Granero**
  Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid.

Textos disponibles en
www.aepap.org

¿Cómo citar este artículo?

Martínez Granero MA, García Pérez A. El niño que convulsiona: enfoque y valoración desde Atención Primaria. En: AEPap (ed.). Curso de Actualización Pediatría 2017. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2017. p. 361-73.

El niño que convulsiona: enfoque y valoración desde Atención Primaria

Miguel Ángel Martínez Granero
Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.
mamartinezg@fhalcorcon.es
Asunción García Pérez
Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

RESUMEN

Los episodios convulsivos constituyen un motivo frecuente de consulta en urgencias pediátricas y no es raro que sean atendidos en centros de Atención Primaria.

Es importante conocer cómo manejar las crisis convulsivas en el ámbito extrahospitalario, por el riesgo de morbimortalidad, cuando se prolongan, y porque pueden ser la manifestación inicial de procesos agudos graves que requieren una actuación inmediata.

Si el niño se presenta con una convulsión activa, es prioritario el tratamiento urgente para estabilizarlo y evitar la evolución a un estatus. Las benzodiacepinas son muy eficaces por diferentes vías no intravenosas (ej., midazolam bucal o intramuscular), por lo que no es necesario tener un acceso intravenoso para iniciar el tratamiento de las convulsiones.

La mayoría de crisis ceden en pocos minutos, y vemos al paciente ya sin actividad convulsiva. Si es así, la valoración inicial irá dirigida a excluir un proceso agudo potencialmente grave como causa de la crisis (crisis agudas sintomáticas) y a determinar si ha presentado realmente una crisis convulsiva epiléptica o un trastorno paroxístico no epiléptico (TPNE).

Con frecuencia, los niños que se presentan por síntomas convulsivos que pueden parecer crisis epilépticas, en realidad han tenido un episodio no epiléptico. 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. Conocer las manifestaciones clínicas de los diferentes TPNE, para saber reconocerlos, es fundamental para evitar errores diagnósticos. En los casos recurrentes, la grabación en vídeo puede ser de gran ayuda.

TERMINOLOGÍA

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 hipersíncrona, 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 TPNE: expresión de una disfunción cerebral transitoria por mecanismos diferentes a los de las crisis epilépticas: anóxicos (espasmo del sollozo, síncopes), hípnicos (terror nocturno), psíquicos (crisis de ansiedad, pseudocrisis)…

Crisis convulsiva: cualquier tipo de crisis generalizada o focal con sintomatología motora clónica, tónica o mioclónica. No son necesariamente epilépticas.

Epilepsia: enfermedad crónica que se caracteriza por la recurrencia de crisis epilépticas no provocadas.

Estatus epiléptico: crisis prolongada o crisis repetidas frecuentemente sin recuperación de conciencia entre ellas, durante más de 30 minutos. Si la crisis es motora, se denomina también estatus convulsivo.

TRATAMIENTO INICIAL DE LA CRISIS CONVULSIVA[1]

Las convulsiones son la urgencia neurológica más frecuente en Pediatría y no es raro que los pacientes sean atendidos inicialmente en centros de Atención Primaria. Es importante conocer cómo manejar las crisis convulsivas en el ámbito extrahospitalario, por el riesgo de morbimortalidad cuando se prolongan –estatus epiléptico (EE)– y porque pueden ser la manifestación inicial de procesos agudos graves que requieren una actuación inmediata (crisis agudas sintomáticas).

La mayoría de crisis ceden solas en 2-3 minutos, y el paciente llega a Urgencias sin actividad convulsiva. Si la crisis no ha cedido espontáneamente en pocos minutos, se considera un EE incipiente y se debe comenzar el tratamiento de forma inmediata (en la práctica, en todo paciente que llegue a Urgencias con convulsión activa). Si la convulsión se prolonga, cada vez se hace más resistente a los fármacos anticonvulsivos, aumentando el riesgo de morbilidad (depresión respiratoria, daño neurológico permanente). La mortalidad se estima en un 2-3% por el EE en sí, aunque puede ser mayor en relación con la causa que lo produce. La administración extrahospitalaria de anticonvulsivantes puede controlar las crisis, evitando la evolución a un estatus establecido.

1. **Asegurar oxigenación, ventilación y función cardiovascular:** mantener la vía aérea libre y administrar O_2 al 100% por gafas nasales o mascarilla. Valorar la necesidad de aspirar secreciones y colocación de una cánula orofaríngea, si está inconsciente. Monitorizar la saturación de oxígeno, electrocardiograma (ECG) y tensión arterial. Medir la temperatura.

2. **Tratamiento anticonvulsivo**[2,3]: las benzodiacepinas son los fármacos de elección en el tratamiento inicial, y no difiere si el niño toma fármacos antiepilépticos. No es necesario el acceso intravenoso para iniciar el tratamiento de las crisis. El **midazolam** por

vías bucal (0,2-0,3 mg/kg, máximo 10 mg), intramuscular (0,2 mg/kg, máximo 10 mg) o, incluso, intranasal (0,2 mg/kg) es tan eficaz como el diazepam intravenoso y superior al diazepam rectal (0,5 mg/kg, máximo 10 mg). Dosis inferiores no tienen efecto anticonvulsivo. Puede repetirse una segunda dosis a los 5 minutos, si no ha cedido la crisis. Este tratamiento no aumenta significativamente el riesgo de depresión respiratoria. Sí aumenta con más de dos dosis de benzodiacepinas, y además es menos probable que ceda la convulsión, por lo que se recomienda continuar con fármacos de segunda línea (fenitoína o ácido valproico intravenoso).

3. **Otras medidas:** determinar la **glucemia,** canalizar vía intravenosa por si se precisa la administración de otros fármacos o corrección de hipoglucemia. Medir la temperatura axilar (rectal en el lactante).

Mientras se estabiliza al paciente y se trata la convulsión, otra persona realizará una anamnesis rápida para tratar de determinar la causa de la crisis.

VALORACIÓN DEL PACIENTE QUE LLEGA POSCRÍTICO:

Diagnóstico diferencial entre TPNE y crisis convulsiva epiléptica[4-6]

Una vez asegurada la estabilidad del paciente, el enfoque inicial se dirige a determinar si ha presentado realmente una crisis convulsiva epiléptica o un TPNE.

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. La confirmación diagnóstica que nos asegura un origen cerebral es el registro del electroencefalograma (EEG) en el momento de la crisis, algo que, salvo en epilepsias con crisis muy frecuentes, rara vez es posible. Tener un conocimiento básico de las manifestaciones habituales, tanto de las crisis epilépticas como de los TPNE, facilitará su reconocimiento (ver el apartado de trastornos paroxísticos no epilépticos).

La anamnesis debe obtenerse, a 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 presenciados. 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 posterior:

- **Contexto:** las circunstancias en que aparecen, momento del día y la actividad que estaba realizando en ese momento. Si son nocturnas, se ha de registrar la hora de la noche en que ocurren o si se relacionan con el despertar, Se debe preguntar por enfermedades sistémicas intercurrentes y si el niño toma medicación o ha podido ingerir alguna sustancia tóxica (crisis agudas sintomáticas).

- **Conducta inmediata anterior:** sensaciones o síntomas previos a la crisis (pródromos), como síntomas sensoriales o autonómicos (visión borrosa, náuseas, dolor abdominal), más habituales en los TPNE, o síntomas focales, que pueden orientar a una crisis epiléptica (disestesias en hemicara o en una extremidad, ilusiones, sensación de *déjà vu*). Los factores precipitantes tienen una especial relevancia diagnóstica, y 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 asincronia entre ambos hemicuerpos, rítmicos o arrítmicos), sensoriales, vegetativos y sensitivos, estado de conciencia (si hay 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 la mayoría de los casos el diagnóstico de TPNE es clínico y no será necesario realizar exámenes complementarios. En los casos dudosos, cuando son recurrentes, la grabación de los episodios con un teléfono o cámara de vídeo puede facilitar el diagnóstico.

Diagnóstico diferencial entre crisis epiléptica no sintomática y sintomática

Tras descartar que el episodio presentado por el niño no ha sido un TPNE, trataremos de identificar la causa: diagnóstico diferencial entre crisis epiléptica no provocada y crisis secundaria a un proceso agudo, que puede ser benigno, como las crisis febriles, o potencialmente grave (crisis agudas provocadas o sintomáticas).

Si el paciente ya está diagnosticado de epilepsia, comprobaremos si la crisis ha sido diferente o hay un aumento en la frecuencia de las crisis que presentaba previamente y buscaremos posibles factores descompensadores, como cambios recientes en el tratamiento farmacológico antiepiléptico (FAE), mal cumplimiento terapéutico (por olvido o supresión voluntaria), ingesta de alcohol, privación de sueño, medicamentos que interfieren con el FAE, etc.

Ante la aparición de una crisis en pacientes que estaban bien controlados o de varias en pacientes sin un control completo, pero sin un aumento significativo de la frecuencia, hay que asegurarse de que el niño se recupera con normalidad, administrar la dosis del FAE, si ha habido un olvido, y remitir a consultas de Neuropediatría de forma preferente.

Si ocurren varias crisis en pacientes bien controlados previamente o un aumento claro en el número de crisis en pacientes epilépticos, se remitirán a urgencias hospitalarias para ingreso u observación más prolongada. Se deben identificar y tratar los posibles factores desencadenantes, como enfermedades intercurrentes y determinar los niveles de fármacos antiepilépticos.

Las crisis sintomáticas agudas tienen una clara relación temporal con un determinado trastorno sistémico o cerebral agudo. 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 sistema nervioso central (SNC).

- **Antecedente traumático o hallazgo de lesiones traumáticas:** está indicado hacer TAC urgente.

- Se acompañan de **vómitos, diarrea, deshidratación o disminución del nivel de conciencia**: crisis secundarias a alteración metabólica, electrolítica o intoxicación.

La etiología y gravedad son muy variables: la mayoría son benignas, como las crisis febriles y las parainfecciosas (ver apartado de crisis agudas sintomáticas y provocadas

benignas), o potencialmente graves como las secundarias a traumatismo craneoencefálico (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), accidentes cerebrovasculares agudos (ictus, hemorragias, trombosis senovenosas…), etc.

Se han de buscar especialmente signos de los cuadros más graves, como sepsis (perfusión, petequias, hipotensión), hipertensión intracraneal (hipertensión arterial, bradicardia, alteración de conciencia), traumatismos graves (hematomas, lesiones traumáticas, hemorragias retinianas en el lactante), etc.

Medir glucemia en todos los casos. Y hacer un ECG, porque algunas arritmias pueden manifestarse semejando una crisis convulsiva (específicamente, descartar QT largo).

En la mayoría de los pacientes, que se han recuperado completamente y con exploración normal, no se precisan otras exploraciones complementarias urgentes.

Se trasladará al paciente al hospital en los siguientes casos: cualquier crisis en menores de 1 año, crisis focales en menores de tres años, crisis prolongadas que precisan tratamiento anticonvulsivo, niños con enfermedad crónica como diabetes, enfermedad metabólica u oncológica, coagulopatía o trastorno protrombótico diagnosticado, y ante cualquier sospecha clínica de crisis sintomática no benigna.

Se remitirá a consultas de Neuropediatría a todo paciente con una primera crisis afebril no sintomática.

CRISIS AGUDAS SINTOMÁTICAS O PROVOCADAS BENIGNAS

- **Crisis febriles:** convulsión asociada a fiebre (temperatura > 38 °C), en ausencia de infección del SNC, en niños de seis meses a cinco años sin antecedente de convulsiones afebriles previas. La valoración inicial se dirigirá a excluir una infección grave, especialmente meningitis o encefalitis.

- **Recomendaciones para punción lumbar en convulsiones febriles**[7]: signos o síntomas sugestivos de meningitis o infección intracraneal, lactantes de 6-12 meses con estado vacunal para Hib y neumococo incompleto o desconocido), niños que reciben tratamiento antibiótico (meningitis "decapitada"). Estas recomendaciones no son aplicables a las crisis febriles complejas (crisis focales, de más de 15 minutos o recurrentes en el mismo proceso febril), en las que hay que considerar la punción lumbar, así como en los casos con estado postictal prolongado sin recuperación adecuada del nivel de conciencia, menores de 18 meses con irritabilidad o letargia, alteración del estado general o cefalea intensa[8].

- **Analítica**: en general, no es necesaria; solo se realizará para estudio de la etiología de la fiebre o si se sospecha una alteración metabólica. Se determinará la glucemia si la postcrisis es prolongada.

- **Neuroimagen**: no está indicada en una crisis febril simple.

- **Crisis parainfecciosas**[9]: convulsiones afebriles asociadas a procesos infecciosos leves (sobre todo gastroenteritis aguda), en ausencia de alteraciones hidroelectrolíticas o deshidratación. Se han descrito en niños de un mes a seis años, con un pico de incidencia entre uno y dos años. Aparecen entre el segundo y tercer día de evolución del proceso infeccioso (aunque pueden ocurrir desde el día previo hasta siete días después). Las crisis son tónico-clónicas generalizadas, a veces focales, de duración breve y con mucha frecuencia recurren y se agrupan en las horas siguientes, por lo que es aconsejable remitir a urgencias. No suelen repetir después de 48 horas. No requieren exploraciones complementarias (bioquímica sanguínea y líquido cefalorraquídeo son normales), salvo en casos de duda. Aunque recurran, no precisan tratamiento anticonvulsivo. Este únicamente será necesario si las crisis son prolongadas.

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS[10]

Los TPNE constituyen un grupo muy heterogéneo de alteraciones que pueden semejar crisis epilépticas. Se pueden manifestar en forma de alteración de la conciencia, movimientos anómalos, alteración del tono, alteraciones de la movilidad ocular, síntomas sensoriales, autonómicos o psíquicos/conductuales, y pueden ser percibidos o no por el paciente. Son habitualmente recurrentes, muchos de ellos estereotipados y tienden a ocurrir siempre en un mismo contexto.

La importancia de los TPNE reside en que, siendo frecuentes en la infancia y habitualmente benignos, producen gran angustia familiar y muchas veces se confunden con crisis epilépticas. Estos errores diagnósticos pueden producirse hasta en el 25% de los casos, produciendo ansiedad para la familia y el niño, exploraciones complementarias innecesarias y riesgo de iatrogenia farmacológica.

Las causas más habituales de estos errores son: desconocimiento de muchos TPNE por el médico; anamnesis incompleta o mal interpretada; identificación como epilépticos de algunos signos que pueden darse en otras circunstancias (como presencia de movimientos anómalos involuntarios o pérdida de control de esfínteres); sobrevaloración de antecedentes familiares de epilepsia o personales de crisis febriles; inadecuada interpretación del EEG (en el 3,5-5% de los niños no epilépticos se pueden encontrar alteraciones paroxísticas en el EEG).

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

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

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

Describimos algunos de los TPNE que pueden asociar síntomas motores y plantean diagnóstico diferencial con crisis convulsivas.

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

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

- **Espasmo del sollozo cianótico:** frecuentes en lactantes y preescolares, entre 1-4 años. Es un episodio de apnea que se desencadena por frustración o por enojo, el niño interrumpe el llanto con una apnea en espiración, con cianosis y, si se prolonga, se produce la pérdida de la conciencia y a veces rigidez y movimientos convulsivos (crisis anóxica). La recuperación posterior es rápida, a veces con hipoactividad transitoria. **Clave:** identificar el factor desencadenante con una anamnesis detallada. Si los padres no presencian el inicio del episodio, o el llanto es muy breve y pasa desapercibido, puede confundirse con crisis epilépticas. En menores de 6 meses es poco frecuente el espasmo del sollozo, y algunas crisis epilépticas pueden manifestarse de forma similar.

- **Espasmo del sollozo pálido:** síncope que aparece como consecuencia de un fenómeno cardioinhibitorio provocado por dolor brusco o inesperado (traumatismo craneal leve) o sorpresa desagradable (susto). Se inicia con un gemido o llanto débil (puede estar ausente), palidez intensa y, si se prolonga, cursa con rigidez, pérdida de conciencia y movimientos convulsivos, con recuperación espontanea rápida o con decaimiento breve. Es más frecuente entre 1-2 años de edad. **Clave:** el evento desencadenante caracteriza estos episodios y orienta el diagnóstico. Hacer ECG y descartar el origen cardiaco, específicamente un sín-

drome de QT largo (algunos síncopes cardiogénicos se desencadenan por estímulos emocionales y la presentación clínica es similar).

- **Síncopes neurogénicos o vasovagales**: tras un factor desencadenante (dolor, visión desagradable, paso a bipedestación) o situación facilitadora (bipedestación prolongada, calor ambiental, ayuno), el paciente presenta síntomas premonitorios (visión borrosa o en túnel, acúfenos, náuseas, calor, palidez), pierde la conciencia de forma gradual y cae, recuperándose después con rapidez con recuerdo de toda la sintomatología inicial. Si la duración de la hipoxia es mayor de 15-20 segundos puede seguirse de hipertonía o sacudidas clónicas, pérdida de control de esfínteres, mordedura de la lengua y recuperación más lenta (síncope convulsivo) (Tabla 1). **Clave:** la situación ambiental y los síntomas premonitorios permiten identificarlo. Se ha de diferenciar de síncopes de origen cardiaco: son signos de alarma si aparecen durante ejercicio o esfuerzo, en situación de estrés emocional intenso, menores de 6 años

- **Síncope febril:** pérdida de conciencia y del tono muscular en el contexto de fiebre elevada. Asocian síntomas vegetativos, como náuseas, palidez, sudoración y, a veces, temblores. Ocurren en menores de tres años. **Clave:** puede confundirse con crisis febriles, pero a diferencia de estas, no asocian hipertonía, sacudidas clónicas ni cianosis.

Tabla 1. Diferencias entre síncope y crisis epiléptica con pérdida de conciencia

	Síncope vasovagal	Crisis	Síncope cardiogénico
Desencadenante	Habitual: paso a bipedestación, calor	Infrecuente: epilepsias reflejas, estimulación luminosa	Ejercicio físico, por emoción intensa o sobresalto (QT largo)
Postura en que aparece	Bipedestación	Cualquiera	Cualquiera
Pródromos	Mareo, sudoración, visión borrosa, acúfenos	Aura variable, según epilepsia	Infrecuente (palpitaciones, dolor torácico)
Pérdida de conciencia	Gradual	Brusca	+/- brusca
Color	Pálido	Cianótico	Pálido
Frecuencia cardiaca	Bradicardia	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

TPNE con movimientos y/o posturas anormales

- **Temblor o tremulación del recién nacido:** movimientos rítmicos de las extremidades, generalizados, simétricos, de la misma amplitud. Más frecuentes en los primeros días de vida. Se pueden provocar con estímulos sensoriales (táctiles, ruidos bruscos). **Clave:** se inhiben con la flexión suave de la extremidad o con la contención y con frecuencia en prono o con el automatismo de succión. No producen síntomas vegetativos ni cambios de coloración.

- **Hiperekplexia:** reacciones de sobresalto exageradas y sostenidas en respuesta a estímulos 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. **Clave:** la percusión en la glabela 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.

- **Estremecimientos o *shuddering attacks:*** inicio en lactantes y niños pequeños (alrededor del año), episodios de detención de actividad breve, seguidos de temblores de cabeza y hombros, similares a un escalofrío, y pueden acompañarse de mueca facial. Se presentan en accesos breves y frecuentes a lo largo del día, en situaciones emocionales como alegría (ante la comida o un juguete), frustración o rabia o sin claros desencadenantes. **Clave:** son muy frecuentes, fáciles de grabar en vídeo, lo que permite el diagnóstico. Nunca asocian perdida de tono, cambios de coloración, desconexión ni somnolencia posterior.

- **Distonía transitoria del lactante**: posturas distónicas, generalmente limitadas a una extremidad, más frecuentemente la superior (hiperpronación, flexión de muñeca), que la inferior (equino y anteversión del pie). Se inician alrededor de los cuatro meses y desaparecen antes del año. **Clave:** desaparición de la postura anormal con la actividad voluntaria. Diagnóstico diferencial con parálisis braquial obstétrica, parálisis cerebral hemipléjica, distonías secundarias a enfermedades degenerativas: en todas ellas, la distonía aparece o se agrava con el movimiento voluntario.

- **Mioclonías benignas del lactante:** contracciones bruscas de la musculatura del cuello y extremidades superiores, con flexión de la cabeza y extensión/abducción de los brazos, de breve duración y frecuencia variable, pudiendo presentarse en salvas. Inicio a los 3-9 meses y remiten espontáneamente en pocos meses. **Clave:** semejantes a los espasmos epilépticos, se debe realizar EEG precozmente para descartar un síndrome de West.

- **Síndrome de Sandifer:** posturas distónicas de hiperextensión o flexión lateral de cabeza, irritabilidad y, a veces, opistótonos, de minutos de duración y generalmente relacionados con la ingesta de alimentos. Es más frecuente en el lactante. En el periodo neonatal puede manifestarse como episodios de apnea con cianosis y rigidez. Se asocia a reflujo gastroesofágico. **Clave:** la relación con la ingesta y la presencia de otra sintomatología de RGE orientan a esta patología. El diagnóstico diferencial con epilepsia puede ser más difícil cuando aparece en niños con enfermedad neurológica de base (encefalopatías, parálisis cerebral infantil).

- **Torticolis paroxístico benigno:** episodios recurrentes de inclinación lateral de la cabeza, con/sin rotación, no dolorosa, de duración variable desde minutos hasta horas o varios días. Suelen iniciarse al despertar. Puede asociar vómitos, irritabilidad o ataxia, con nivel de conciencia normal. Comienzan habitualmente en el primer año de vida. Los episodios se repiten hasta varias veces al mes, cambiando la lateralidad. **Clave:** la repetición de los episodios es muy sugestiva. Ante el primer episodio, o casos atípicos, hay que descartar otras causas de torticolis (patología orgánica de fosa posterior) o de distonías (Sandifer, fármacos).

- **Conductas de autoestimulación o gratificación:** en lactantes desde los seis meses, sobre todo niñas. Consisten en movimientos rítmicos y estereotipados

que implican a las extremidades inferiores con aducción y frotamiento de muslos o posturas en las que se aplica una presión sobre la zona genital con algún objeto, acompañado de sudoración, congestión facial, gruñidos, con temblor o rigidez de tronco, mirada perdida y finalmente relajación muscular y tendencia al sueño. **Clave:** la conciencia está conservada. Ceden inmediatamente al distraer a la niña con otra actividad. También al evitar la presión genital. Suelen aparecer en el mismo contexto: sillita…

- **Tics:** inicio habitual entre los 5-8 años. Pueden ser motores (movimientos estereotipados, no propositivos que afectan predominantemente a ojos, cara, cuello y hombros) o fónicos (aspiraciones nasales, carraspeos), cambiantes en su evolución, en forma y en intensidad. Pueden persistir durante el sueño. **Clave:** pueden controlarse transitoriamente, pueden reproducirlos al solicitárselo, no interfieren la actividad voluntaria.

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

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

TPNE con alteraciones oculomotoras y/o movimientos cefálicos

- ***Spasmus nutans:*** inicio en el primer año de vida con triada característica: nistagmo (horizontal y pendular, intermitente, asimétrico e incluso unilateral), movimientos de cabeceo (verticales, horizontales u oblicuos) y torticolis (compensadora del nistagmo), de presentación intermitente. **Clave:** diagnóstico de exclusión, ya que patología cerebral u ocular puede causar sintomatología similar. Requiere exploraciones complementarias.

- **Síndrome de la muñeca con cabeza oscilante o *bobble-head doll syndrome:*** movimientos cefálicos continuos o episódicos, en afirmación (menos veces en negación), a 2-3 Hz. Inicio en la primera década de la vida, puede suprimirse voluntariamente de forma transitoria y desaparece durante el sueño. **Clave:** es 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 sacadicos de los ojos hacia abajo (nistagmo vertical), de segundos a horas de duración. Pueden acompañarse de ataxia. El nivel de conciencia es normal. Su inicio es precoz, habitualmente en menores de dos años. **Clave:** algunos casos son sintomáticos; se requiere estudio de neuroimagen y EEG.

- **Desviación tónica paroxística de la mirada hacia abajo:** desviación paroxística de la mirada hacia abajo, acompañado de nistagmo vertical compensador, de duración variable (segundos, minutos o incluso constante mientras está en vigilia). No se altera la conciencia ni están irritables. Aparecen en las primeras semanas/meses de vida. **Clave:** existen formas secundarias (hidrocefalia…) y se plantea diagnóstico diferencial con epilepsia: se requiere estudio.

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

Clave: los opsoclonus se diferencian 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 empeoran el pronóstico.

TPNE que se presentan durante el sueño

- **Mioclono benigno neonatal del sueño:** se caracteriza por sacudidas breves y rápidas de las extremidades (mioclonias), sobre todo distales, arrítmicas, focales o generalizadas, que aparecen exclusivamente durante el sueño. Pueden ser muy frecuentes y prolongarse durante horas. No ceden con la sujeción (a diferencia de los temblores). Se inician en los primeros días de vida y desaparecen casi siempre antes de los 4-6 meses. **Clave:** se diferencian de las mioclonias epilépticas en que ceden inmediatamente al despertar al niño, nunca asocian desviación ocular, apnea, cambios de coloración o taquicardia. Se recomienda EEG para descartar origen epiléptico.

- **Movimientos periódicos de las extremidades durante el sueño:** movimientos repetitivos y estereotipados de los miembros inferiores, extensión del primer dedo y dorsiflexión del tobillo, a menudo asociada a una flexión de rodilla y cadera. Son unilaterales o bilaterales y se presentan en intervalos de 20-40 segundos al inicio del sueño. Es frecuente en la edad escolar y adolescencia. En el síndrome de piernas inquietas, se tiene una necesidad de mover las piernas en situaciones de reposo, asociada muchas veces a una sensación desagradable en ellas, sobre todo al final del día, y que se alivia con el movimiento. **Clave:** se pueden asociar a ferropenia, y mejoran al corregirla.

- **Terrores nocturnos**: comienzan entre los 18 meses y los 5 años, con un pico de máxima presentación a los 5-7 años. Suceden de forma repentina, el niño se sienta en la cama, con gritos de terror e importante activación autonómica: ojos abiertos, midriasis, taquicardia, taquipnea, sudoración profusa, hipertonía muscular. Puede asociar intentos de huida o de descontrol motor, se levanta agitado y corre por la casa, pudiendo causarse lesiones. Durante los episodios, aunque parecen estar despiertos, no responden de manera

Tabla 2. Diferencias entre epilepsia nocturna del lóbulo frontal y parasomnias (terrores nocturnos/despertar confusional)

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

apropiada y no se les puede consolar. Los intentos de los padres para calmarles pueden hacer más intensos los síntomas. Aparecen en la primera mitad del sueño (NREM). Aumentan en procesos febriles y con el cansancio físico. Duran pocos minutos, terminan espontáneamente y el niño se duerme de nuevo. Tienen amnesia del episodio. **Clave:** se diferencian de las pesadillas y ataques de pánico nocturnos en que 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,

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	Sí
Durante el sueño	Frecuente	Excepcional
Ganancia secundaria	No	Sí
Presencia de testigos	Indiferente	Siempre
Duración	Casi siempre menos de 5 minutos	Más prolongada
Inicio	Rápido	Gradual
Actividad motora	Rítmicos, se lentifican progresivamente	Intermitente, arrítmica, lateralización cefálica alternante
Movimientos pélvicos	No	Sí, basculación
Rotación de los ojos	Excepcional	Frecuentes
Nivel de conciencia	Disminuida	Conservada o fluctuante
Respuesta a estímulos dolorosos	No	Sí
Vocalizaciones	Guturales	Intermitentes, contenido emocional, gritos
Cianosis	Frecuente	No
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

despierta al paciente y se acompaña de posturas tónicas y distónicas asimétricas, comportamientos violentos hipermotores y agitación (Tabla 2).

- **Ritmias motoras del sueño**: aparecen en la transición de la vigilia al sueño y en el sueño superficial (NREM). Consisten en movimientos repetitivos estereotipados, rítmicos, a 1 por segundo, como golpear la cabeza contra la cuna (*jactatio capitis*), balanceo de cabeza anteroposterior (*headbanging*), lateral (*headrolling*) o de todo el cuerpo con el niño "a cuatro patas" (*bodyrocking*). Duran desde pocos minutos a más de 30 minutos. Son frecuentes en lactantes, disminuyen en edad preescolar (hasta los cinco años), pudiendo persistir en niños más mayores con retraso mental, problemas conductuales, autismo o déficits sensoriales. Algunas veces son tan violentos que despiertan a los padres y el niño puede lesionarse. **Clave:** el registro en vídeo permite un reconocimiento sencillo.

TPNE que se presentan con alteraciones de conducta

- **Crisis de pánico:** estado de ansiedad fóbica de aparición brusca, asociado a hiperventilación, taquicardia, opresión torácica, disnea, sudoración, temblores. Puede haber disminución de conciencia y pérdida de control de esfínteres, motivo de confusión con crisis epilépticas. Aparecen en niños mayores o adolescentes. **Clave:** la anamnesis permite reconocer los factores desencadenantes, como ansiedad, situaciones estresantes, etc. Se diferencia de las crisis focales con sintomatología afectiva en el factor desencadenante, hiperventilación, recuerdo del episodio, una mayor duración (minutos en crisis de pánico, segundos en epilepsia) y en que no asocian automatismos.

- **Crisis de hiperventilación psicógena:** se presentan como respiraciones rápidas e irregulares, con sensación de falta de aire, dolor precordial, palpitaciones, mareos y se sigue de parestesias en manos, obnubilación y tetania, que pueden confundir con crisis epilépticas. Todo como consecuencia de la hiperventilación con hipocapnia, alcalosis e hipocalcemia secundarias. Más frecuente en adolescentes de sexo femenino. **Clave:** buscar la hiperventilación, a veces encubierta, y el beneficio secundario.

- **Pseudocrisis o crisis psicógenas:** cuando imitan la epilepsia, los movimientos son rítmicos, pero asíncronos entre ambos hemicuerpos, con movimientos pélvicos frecuentes, a veces muy teatrales, ojos cerrados con fuerza, se aceleran y enlentecen de manera repetitiva. Ocurren de día y en presencia de testigos. No se autolesionan. Muchas veces tienen un "modelo epiléptico" al que imitar. Simuladas (crisis facticias) o inconscientemente (conversivas), pero siempre hay un beneficio secundario, y con frecuencia son precipitadas por una situación de estrés emocional. Pueden darse en niños epilépticos, y ser muy difíciles de diferenciar de las crisis epilépticas (Tabla 3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Lorenzo Ruiz M, Martínez Granero MA, Natera de Benito D, García Pérez A. Estatus epiléptico. En: Verdú A (ed.). Manual de neurología infantil. 2.ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2014. p. 881-93.

2. Carey JM, Shah MI. Pediatric prehospital seizure management. Clin Pediatr Emerg Med. 2014; 15:59-66.

3. Glauser T, Shinnar S, Gloss D, Alldredge B, Arya R, Bainbridge J, et al. Evidence-based Guideline: treatment of convulsive status epilepticus in children and adults: Report of the guideline committee of the American Epilepsy Society. Epilepsy Curr. 2016;16:48-61.

4. Prasad M, Babiker MO. Fifteen-minute consultation: when is a seizure not a seizure? Part 1, the younger child. Arch Dis Child Educ Pract Ed. 2016;110:15-20.

5. Babiker MO, Prasad M. Fifteen-minute consultation: when is a seizure not a seizure? Part 2, the older child. Arch Dis Child Educ Pract Ed 2015;100: 295-300.

6. Obeid M, Mikati MA. Expanding spectrum of paroxysmal events in children: potential mimickers of epilepsy. Pediatr Neurol. 2007;37:309-316.

7. Subcommittee on febrile seizures; American Academy of Pediatrics. Clinical Practice Guideline - Febrile seizures: Guideline for the neurodiagnostic evaluation of the child with a simple febrile seizure. Pediatrics 2011;127:389-94.

8. Warden CR, Zibulewsky J, Mace S, Gold C, Gausche-Hill M. Evaluation and management of febrile seizures in the out of hospital and emergency department setting. Ann Emerg Med. 2003;41:215-22.

9. Castellazzi L, Principi N, Agostoni C, Esposito S. Benign convulsions in children with mild gastroenteritis. Eur J Paediatr Neurol. 2016;20:690-5.

10. Cordero Castro C, Núñez Enamorado N, Camacho Salas A, Simón de las Heras R. Trastornos paroxísticos no epilépticos. En: Verdú A (ed.). Manual de neurología infantil. 2.ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2014. p. 481-6.