

Mesa Redonda

Actualización en Neurología

Trastornos paroxísticos no epilépticos en Pediatría

A. HERNÁNDEZ FABIÁN

Adjunto de Pediatría. Unidad de Neuropediatría-Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca. España

RESUMEN

Los trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) son procesos, en su mayor parte de carácter benigno, que suponen un motivo de consulta frecuente en Pediatría y que de forma habitual se atienden, e identifican, en las consultas de Atención Primaria o en los servicios de Urgencias. Se trata de un grupo muy heterogéneo, estos episodios se describen como eventos paroxísticos de aparición brusca, con semiología variada (sensorial, motora, autonómica, conductual) que remedan a una crisis epiléptica u otra patología neurológica. En ocasiones, el diagnóstico diferencial de estos procesos resultará complejo por la gran cantidad de fenómenos paroxísticos que están descritos y su semiología similar a la de entidades potencialmente graves. La importancia de estos fenómenos, por tanto, reside en la facilidad con la que pueden confundirse con otros procesos más graves, como por ejemplo la epilepsia o los trastornos del movimiento, lo que en algunos casos llevará a utilizar técnicas de diagnóstico complejas, costosas y realmente traumáticas para el paciente y la familia. Una adecuada orientación diagnóstica inicial reducirá la necesidad de estudios complementarios innecesarios, tratamientos inadecuados y el aumento de la ansiedad familiar. Dada su alta prevalencia, unas diez veces más elevada que las de las crisis epilépticas (10% frente al 1%), algunos autores recomiendan ante un paciente con episodios paroxísticos tratar de identificar primero el TPNE. La anamnesis es la mejor herramienta diagnóstica en estos

casos, muy por encima incluso de pruebas como el EEG o la neuroimagen. El diagnóstico definitivo no siempre se realizará en las primeras consultas lo que nos obligará a mantener una actitud de *vigilancia activa*.

Palabras clave: Trastornos paroxísticos no epilépticos; Epilepsia; Lactante neonato; Escolar; Diagnóstico diferencial.

ABSTRACT

Non-epileptic paroxysmal events (PNEE) are processes, mostly of a benign nature, which are a reason for frequent consultation in pediatrics rooms and are routinely identified in Primary Care or Emergency services. It is a very heterogeneous group, which are described as paroxysmic events of sudden appearance, with varied semiology (sensory, motor, autonomic, behavioral) that mimic epileptic seizures or other neurological pathologies. Sometimes the differential diagnosis of these processes will be complex because of the large number of paroxysmal phenomena that are described and their semiology similar to that of potentially serious entities. The importance of these phenomena, therefore, lies in the ease with which we can confuse them with other more serious processes, such as epilepsy or movement disorders, which in some cases will lead to the use of complex, costly and complex diagnostic techniques, really traumatic for the patient and the family. Adequate initial diagnostic guidance will reduce the need for unnecessary

Correspondencia: Aránzazu Hernández Fabián. Adjunto de Pediatría. Unidad de Neuropediatría-Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Paseo de San Vicente, 58. 37007 Salamanca

© 2017 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

complementary studies, inadequate treatment, and increased family anxiety. Given their high prevalence, about ten times higher than those of epileptic seizures (10% vs 1%), some authors recommend that a patient with paroxysmal episodes first try to identify PNEE. The anamnesis is the best diagnostic tool in these cases, well above even tests such as EEG or neuroimaging. The definitive diagnosis will not always be made in the first consultations, which will force us to maintain an active vigilance attitude.

Key words: Paroxysmal non epileptic events; Epilepsy; Newborn; Infant; Childhood; Differential diagnosis.

ABORDAJE CLÍNICO DE LOS TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS (TPNE)

El diagnóstico diferencial de los TPNE puede extenderse desde la epilepsia hasta enfermedades metabólicas, cardiopatías, problemas digestivos, intoxicaciones, y otros muchos, siendo posible realizar un diagnóstico diferencial, en la mayoría de las ocasiones, solo con una detallada anamnesis-exploración, sin precisar exámenes complementarios (Tabla I).

La *anamnesis* ha de ser detallada, incluso minuciosa, recogiendo no solo la descripción del propio episodio, sino las circunstancias en las que se desencadenó y las características de la recuperación posterior.

Las *circunstancias en las que se produce* hacen referencia a las propias del individuo (edad, procesos intercurrentes) y a las propias del evento, qué estaba haciendo el niño antes del episodio, su conducta o síntomas previos y si existe o no relación con el sueño.

En cuanto al propio *fenómeno paroxístico* son, habitualmente, los padres/cuidadores los que transmiten la información, se ha de facilitar la descripción con detalle, la imitación de los movimientos del niño, guiando con preguntas abiertas no inducidas. Si los padres no lo han presenciado, es aconsejable realizar la entrevista a los testigos. En la actualidad es posible realizar la grabación de los episodios, esto puede ayudar en la identificación de los mismos, pero sin olvidar que no debe anteponerse, obtener una imagen, a la atención al niño ni demorar el diagnóstico, si es difícil conseguirla.

El conocimiento de la *síntomatología posterior* al episodio, las características y duración de la recuperación, o la aparición de otros síntomas durante la misma, pueden resultar la pieza clave en el diagnóstico, la recuperación en un síncope, una pseudocrisis y una crisis epiléptica difiere significativamente. Debe indagarse sobre eventos similares que pueda haber pasado desapercibidos a los cuidadores

TABLA I. ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA DE LOS TPNE.

Anamnesis	<ul style="list-style-type: none"> - Desencadenantes/precipitantes - Síntomas previos - Descripción detallada del episodio - Recuperación, síntomas posteriores
	Antecedentes personales y familiares: <ul style="list-style-type: none"> - Desarrollo neuromadurativo - TPNE, epilepsia, problemas cardiacos, respiratorios, digestivos, conductuales-psiquiátricos, etc.
Exploración física	<ul style="list-style-type: none"> - General - Neurológica
Exámenes complementarios (en función de la sospecha clínica)	<ul style="list-style-type: none"> - EEG vigilia/sueño/estimulaciones - Vídeo EEG - Neuroimagen - Estudio cardiológico - Estudio de RGE, etc.

u otro tipo de eventos relacionados (crisis sùtiles en epilepsia, reflujo gastroesofágico relacionado con síndrome de Sandifer, etc.).

En la historia clínica los *antecedentes familiares, personales y la progresión en el desarrollo neuromadurativo* deben tenerse en cuenta, sin sobrevalorar antecedentes personales de crisis febriles, eventos perinatales o de epilepsia en la familia, que puedan conducirnos a error.

La *exploración pediátrica general y neurológica completa*, permite indagar sobre signos o síntomas que orienten en el diagnóstico diferencial (manchas hipocromas, hipotonía, etc.) aunque una exploración normal no excluye un origen patológico de los episodios.

Las *pruebas complementarias* en la mayor parte de los casos no son necesarias, generalmente se dirigen al diagnóstico diferencial con epilepsia (EEG, PSG, vídeo-EEG), menos frecuente con otras patologías. El EEG en todas sus modalidades representa la prueba más solicitada. No siempre nos ayudará ya que la ausencia de anomalías en los EEG, fuera del episodio, no excluye el diagnóstico de epilepsia y, en ocasiones, se encontrarán descargas epileptiformes que no implican la presencia de una epilepsia o variantes benignas que pueden ser malinterpretadas.

Los factores que con mayor frecuencia se relacionan con *errores en el diagnóstico* son la realización de una anamnesis inadecuada, la interpretación de síntomas como propios de epilepsia o la sobrevaloración de los antecedentes de crisis febriles, antecedentes de epilepsia en la familia y la interpretación inadecuada del registro de EEG. La pérdida de conciencia, la postración, la hipotonía, la mordedura de la lengua, la pérdida de control urinario, aparecen también en

TABLA II. TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS.

TPNE que ocurren en enfermedad sistémica	<ul style="list-style-type: none"> - Trastornos metabólicos: hipoglucemias, hipocalcémias - Trastornos gastrointestinales: reflujo gastroesofágico, cólicos, invaginación intestinal - Trastornos respiratorios: apneas, <i>Apparent Life Threatening Event</i> (ALTE). - Afecciones cardíacas: crisis de anoxia en la tetralogía de Fallot, arritmias, síncope cardiogénico - Intoxicaciones 	
Anoxia/hipoxia cerebral	<ul style="list-style-type: none"> - Espasmo del sollozo cianótico/espasmo del sollozo pálido - Síncope febril - Síncope vasovagal 	
Motores	Generalizados: <ul style="list-style-type: none"> - Estremecimiento/<i>shuddering</i> - Mioclonías benignas del lactante - TPNE con movimientos distónicos - Reacciones a fármacos - Distonías transitorias del lactante - Síndrome de Sandifer - Tortícolis paroxístico benigno - Estereotipias - Conductas de autoestimulación-gratificación 	Movimientos cefálicos/oculomotores <ul style="list-style-type: none"> - <i>Spasmus nutans</i> - Síndrome de la muñeca con cabeza pendular - Desviación tónica paroxística de la mirada - Crisis oculogiras
Cefaleas-vértigos	<ul style="list-style-type: none"> - Migraña y sus equivalentes - Vértigo paroxístico benigno - Vómitos cíclicos 	
Sueño	<ul style="list-style-type: none"> - Terrores nocturnos - Pesadillas - Sonambulismo - Mioclonías fisiológicas del sueño - Mioclono neonatal - Síndrome de narcolepsia- cataplejía - Síndrome de apneas e hipopnea - Ritmias motoras: <i>body-rocking, head-rolling, head-banging</i> 	
TPNE psicológicos	<ul style="list-style-type: none"> - Rabietas - Crisis de hiperventilación - Pseudocrisis- crisis psicógenas 	

algunos TPNE. La presencia de crisis febriles o antecedentes familiares de epilepsia pueden llevar a un diagnóstico precipitado de epilepsia en el paciente estudiado. La solicitud del EEG debe ir unida a una sospecha clínica para no identificar anomalías como epilépticas si no lo son o excluir *a priori* una epilepsia el EEG intercrítico es normal.

ALGUNOS TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS (TPNE)

Existen múltiples TPNE, tantos que describirlos todos precisaría, no solo de un artículo sino, de un tratado, como algunos de los publicados ya, por tanto, se recogen en este artículo algunos de los más frecuentes o aquellos que pueden confundirse con mayor facilidad con procesos graves. Los TPNE se clasifican en función de su mecanismo de pro-

ducción (Tabla II), pero también por su edad de aparición, clasificación más interesante desde el punto de vista clínico (Tabla III).

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS EN NEONATOS

Mioclono benigno del sueño. Las mioclonías o mioclono son contracciones bruscas, focales o generalizadas, irregulares, arrítmicas y de gran amplitud. Pueden tener un origen patológico como las producidas tras una agresión al SNC (encefalopatía hipóxico-isquémica o metabólica, hemorragias) o las epilépticas, raras en el neonato. El mioclono benigno del sueño es frecuente en neonatos, aparece durante el sueño NREM y como sacudidas bruscas de extremidades de presentación errática, o menos veces, como sacudidas gene-

TABLA III. TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICO Y EDAD.

Periodo neonatal	<ul style="list-style-type: none"> - Mioclono benigno del sueño - Temblor, tremulaciones/<i>jitteriness</i>
Periodo del lactante	<ul style="list-style-type: none"> - Espasmos del sollozo - Estremecimientos - Mioclonías benignas del lactante - Estereotipias - Tortícolis paroxístico benigno - Trastornos del sueño - Autoestimulación
Periodo del escolar	<ul style="list-style-type: none"> - Trastornos del sueño - Síncopes - Pseudocrisis/crisis psicógenas - Migraña y equivalentes - Ensimismamientos - Estereotipias - Tics y otros movimientos paroxísticos

realizadas, si son repetidas, persistentes o de gran amplitud pueden confundirse con crisis epilépticas. Ceden al despertar al neonato. Suelen desaparecer al 4º mes.

Temblor, tremulaciones/*jitteriness*. Los temblores son frecuentes en el periodo neonatal y puede ser la manifestación de un trastorno subyacente, por ejemplo, trastornos metabólicos como la hipoglucemia o la hipocalcemia/hipomagnesemia, trastornos tiroideos, privación de sustancias o sepsis. Son muy frecuentes (hasta 70% de neonatos los presentarán en alguna ocasión) y se definen como movimientos rítmicos, rápidos, generalizados o segmentarios, e incluso, asimétricos, que afectan predominantemente a las extremidades o al mentón. Los temblores repetidos se denominan tremulaciones/*jitteriness*. Característicamente estos temblores “benignos” ceden con la succión, tacto o flexión suave de la extremidad o al tranquilizar al niño.

Hiperekplexia. Los neonatos presentan una reacción ante un estímulo inesperado fisiológica, pero esta reacción puede ser exagerada y enmarcarse dentro de un cuadro potencialmente grave y poco frecuente, la Hiperekplexia. Se trata de una enfermedad de carácter hereditario con expresividad variable, por alteraciones en el gen *GLRA1-subunidad alfa1 del receptor de la glicina*-. Esta mutación induce una reacción exagerada al sobresalto ante un estímulo inesperado (sonoro, táctil,...) se produce un espasmo en flexión o mioclonías con rigidez, pueden caer si ya caminan o acompañarse de apneas. Los episodios empeoran con el estrés y el cansancio. Aparecen tanto en sueño como en vigilia. Estos episodios se revierten con la maniobra de triple flexión, de la cabeza, tronco y extremidades inferiores.

TABLA IV. SÍNDROME DE WEST-MIOCLONÍAS BENIGNAS DEL LACTANTE.

<ul style="list-style-type: none"> - Edad de comienzo similar - Desarrollo neuromadurativo y exploración pueden ser normales en ambos antes del inicio del cuadro - Mioclonías y espasmos infantiles difíciles de diferenciar - En “salvas” - Recurrencia en un mismo día 			
	Crisis	EEG	Desarrollo neuromadurativo
Síndrome de West	Sueño y vigilia	Hipsarritmia (descrito El sin hipsarritmia)	Deterioro/ estancamiento (en la mayoría)

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS EN LOS LACTANTES

Espasmos del sollozo. Uno de los TPNE más frecuentes (5% de la población infantil). Aparecen a edades tempranas, desde los 6 meses de edad, la mayoría en torno al año y medio, existiendo a veces historia familiar previa. Se diferencian dos tipos: cianóticos y pálidos, con una secuencia similar entre ambos, ante un llanto intenso, por ejemplo ante una frustración (cianótico), o por dolor (pálido), se produce una apnea tras la espiración que provoca, si se prolongan, cianosis, hipotonía, pérdida de conciencia e incluso, rigidez y clonías, con recuperación rápida posterior (1-2 minutos). Estos episodios desencadenan gran ansiedad familiar por lo que es necesario explicar la benignidad de los mismo. Desaparecen con la edad y no precisan tratamiento específico.

Estremecimiento/*Shuddering Attacks*. Son TPNE frecuentes en los lactantes, que ya desde el primer año de vida, se asemejan a un escalofrío con un periodo breve de inactividad seguido de movimientos rápidos de cabeza, tronco y extremidades de 5-15 segundos, con una mueca facial. Se producen ante un estímulo atractivo, como la comida o un juguete, o con frustración. Desaparecen progresivamente con la edad.

Mioclonías benignas del lactante/síndrome de Fejerman. Cuadro que se inicia durante el primer año de vida (3-9 meses) y constituye el más frecuente de los diagnósticos diferenciales con el síndrome de West (Tabla IV). Se describen como mioclonías (contracturas bruscas) de cuello y/o extremidades superiores con flexión cefálica y extensión o abducción de los brazos. Pueden aparecer en salvas y repetirse varias veces al día. El EEG y el desarrollo neuromadurativo son normales. Remiten progresivamente en unos meses o antes de los 3 años.

Trastornos paroxísticos con movimientos distónicos.

Destacan en este grupo el *Tortícolis paroxística*, que consisten en episodios recurrentes de desviación cefálica (no siempre hacia el mismo lado) no dolorosos, de horas o días de duración, en ocasiones con ataxia y/o vómitos. Ocurren desde el primer año de vida, cede antes de los 5 años y puede evolucionar a vértigo paroxístico, migraña o ataxia episódica. También en este grupo destaca el *síndrome de Sandifer*, íntimamente ligado a reflujo gastroesofágico, que se caracteriza por la triada reflujo, tortícolis y posturas distónicas, y cede tras tratar el reflujo. Otro de estos trastornos con distonía es la *distonía idiopática benigna o transitoria del lactante*, que se manifiesta a los 3-8 meses como episodios de distonía segmentaria de extremidades en reposo y que ceden al realizar un movimiento voluntario.

Estereotipias. Hacen referencia a movimientos no propositivos, repetitivos muchas veces propios de cada individuo que aumentan ante la excitación o la inactividad, y cesan al distraer al niño o iniciar una actividad. Habitualmente implican a miembros superiores (aleteo, manierismos) o son generalizadas (balanceo o saltos). Son frecuentes en niños pequeños, pero si son persistentes o interfieren en la vida del niño se requiere despistaje de otros trastornos (TDAH, discapacidad intelectual, Trastorno del espectro del autismo).

Conductas de autoestimulación. Son eventos frecuentes, descritos desde los 3 meses de vida, consisten en movimientos repetitivos frotando los muslos, uso de objetos para estimular los genitales (arnés de la silla) o mantenimiento de posturas para producir presión genital con el fin de inducir sensación placentera, se manifiesta con sonidos guturales, enrojecimiento facial, sudoración, temblores, mirada perdida sin afectación del nivel de conciencia, que se interrumpe al distraer al niño o evitar la presión genital.

TPNE que requieren estudio. El *Spasmus nutans* con la triada oscilación cefálica, nistagmo y tortícolis, que requiere descartar patología neurooftálica. El *síndrome de la muñeca de cabeza pendular* que se presenta con movimiento cefálicos oscilantes secundario a proceso que dificultan la circulación de líquido cefalorraquídeo entre el tercer y cuarto ventrículo. Las *desviaciones paroxísticas de la mirada hacia arriba* que pueden asociar retraso del desarrollo o del lenguaje en su evolución.

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS EN ESCOLARES/ADOLESCENTES

Crisis psicogénicas o pseudocrisis. Son episodios que pueden confundirse con verdaderas crisis epilépticas y requerir

TABLA V. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL TPNE ESCOLARES.

	Pseudocrisis	Crisis epiléptica	Síncope
Desencadenantes	Emocionales	Raros	Típicos
Inicio gradual	√	-	√
Actividad fluctuante	√	Estereotipada	-
Balanceo pélvico	√	-	-
Cianosis	-	√	-
Llanto en crisis	√	-	-
Ojos cerrados	√	-	-
Incontinencia	-	√	-
>2 minutos	√	+/-	-
Mordedura lengua	Punta	Lados	Punta
Alta frecuencia crisis	√	+/-	-
Status frecuentes	√	+/-	-

un gran esfuerzo en su identificación. Se presentan incluso desde los 5 años, con semiología variada como crisis tónico-clónicas, episodios de mirada fija, movimientos anormales, etc., apareciendo en situaciones concretas o con sugestión, en vigilia y generalmente ante testigos. Algunos pacientes ya tienen un diagnóstico de epilepsia y esto complica su filiación (Tabla V).

Ensimismamientos/ensoñaciones. Se trata de episodios de mirada fija o inatención. Aparecen en niños entre los 1-7 años de edad y se diferencia de las crisis epilépticas porque se interrumpe con un estímulo. El EEG en estos niños es normal.

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS EN EL SUEÑO

Existe una relación bidireccional entre sueño y epilepsia, entre otras, las alteraciones en el sueño disminuyen el umbral convulsivo y algunas crisis epilépticas o síndromes epilépticos se manifiestan en periodos de sueño, así mismo se pueden producir alteraciones en la arquitectura del sueño tanto por la propia epilepsia como por los fármacos antiepilépticos.

El carácter estereotipado de los eventos en el sueño y otras características pueden hacernos sospechar que se trate de un cuadro epiléptico o un trastorno del sueño (Tabla VI).

TABLA VI. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EVENTOS EPILEPTICOS EN EL SUEÑO.

	No epilépticos	Epilépticos
Inicio	1er tercio noche	Cualquier hora
Episodio estereotipado	No	Sí
Duración	Prolongado	Corto
Recuerda el evento	No	A veces
Eventos/noche	1-2	Múltiples
Eventos/mes	1-4	>10
EEG	Normal	Anormal

BIBLIOGRAFÍA

- Aicardi J. Disease of the nervous system in childhood. 3^{er} ed. Londres: Mac Keith Press; 2009.
- Álvarez-Bermejo A. Trastornos paroxísticos no epilépticos en los primeros años. En: Campistol J, editor. Neurología para Pediatras: enfoque y manejo práctico. Madrid: Panamericana; 2011. p. 191-202.
- Schmitt B. Sleep and Epilepsy Syndromes. *Neuropediatrics*. 2015; 46(03): 171-80.
- Campistol Plana J. Trastornos paroxísticos no epilépticos en la infancia. *Pediatr Integral*. 2015; XIX(9): 622-31.
- Campistol J. Trastornos paroxísticos no epilépticos en la infancia. Barcelona:Viguera eds; 2014.
- Chen L, Knight EM, Tuxhorn I, Shahid A, Lüders HO. Paroxysmal non-epileptic events in infants and toddlers: A phenomenologic analysis. *Psychiatry Clin Neurosci*. 2015; 69(6): 351-9.
- Fejerman, N. Diagnóstico diferencial del síndrome de West. *Rev Neurol*. 2013; 57(Supl 1): S125-8.
- Fejerman N, Caraballo R. Trastornos paroxísticos y síntomas paroxísticos no epilépticos. En: Fejerman N, Fernández-Álvarez E, et al., editores. Neurología Pediátrica. 3^a ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2007. p. 660-74.
- Martínez Granero MA, Mazagatos Angulo D. Trastornos paroxísticos no epilépticos. En: AEPap, editor. Curso de actualización Pediatría 2016. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2016. p. 99-111.
- Ruggieri VL, Arberas CL. Fenómenos paroxísticos no epilépticos motores en vigilia en la infancia. *Rev Neurol*. 2013; 57(Supl 1): S105-14.
- Xu Y, Nguyen D, Mohamed A, Carcel C, Li Q, Kutlubaev MA, Anderson CS, Hackett ML. Frequency of a false positive diagnosis of epilepsy: A systematic review of observational studies. *Seizure*. 2016; 41: 167-74.