

INTRODUCCIÓN

La epilepsia es una enfermedad neurológica común en la infancia, con una prevalencia de un 1%. Pero a lo largo de la vida hasta el 10% de la población presentará algún tipo de crisis: febriles, metabólicas, secundarias a enfermedades infecciosas o a traumatismos, por supresión de drogas, por accidentes cerebro-vasculares o procesos que simulan crisis epilépticas. El diagnóstico de epilepsia es a menudo difícil, y con mucha frecuencia puede ser confundido con otros tipos de trastornos que cursan de forma episódica. Estos trastornos pueden acompañarse de alteración de la conciencia, de movimientos anormales o de cianosis, por lo que es frecuente confundirlos con epilepsia. El diagnóstico temprano de estos eventos y la clara diferenciación con crisis epilépticas son esenciales para su manejo, al objeto de evitar tratamientos anticonvulsivos prolongados, inefectivos e innecesarios, así como para enfocar el manejo de estas crisis, tanto desde el asesoramiento a los padres, como a la búsqueda de una causa subyacente si la hubiera y una alternativa terapéutica. Esto es de extraordinaria importancia sobre todo en las crisis de origen cardiaco y en las crisis psicógenas.

Gastaut y Broughton ya en 1972, clasificaron las crisis no epilépticas dentro de 4 categorías principales: Anóxica, Tóxica, Psíquica y Relacionada con el sueño.

Esas categorías siguen siendo relevantes en la actualidad para contextualizar el rango de enfermedades que se presentan como alteraciones paroxísticas y que simulan crisis epilépticas. Más recientemente Porter propuso la división en dos grandes categorías: psicógena o fisiológica, dependiendo de si los eventos reflejan un proceso primario psicógeno u orgánico. Pero aunque la clasificación etiológica es impor-

tante, puede ser de mayor utilidad el conocimiento de la presentación sintomática de cada tipo de crisis no epiléptica al objeto de establecer un adecuado diagnóstico diferencial, que será casi siempre clínico y en ocasiones extremadamente difícil. Por último Nieto Barrera y colaboradores, partiendo de la primitiva clasificación de Gastaut excluye de los trastornos paroxísticos no epilépticos (que denominan crisis cerebrales no epilépticas) la causa tóxica o metabólica porque puede tratarse de una crisis epiléptica ocasional o no ser de causa cerebral. La clasificación que presentamos a continuación consiste en la agrupación de determinados síndromes según su semiología clínica en unos casos y en otros según el posible mecanismo fisiopatológico de la crisis (Tabla I). Los autores de este capítulo entendemos que la importancia del tema deriva esencialmente de un diagnóstico adecuado y precoz, por lo que incluimos en este concepto a todo aquel evento que pueda simular una crisis epiléptica por la presentación de forma paroxística de trastornos del movimiento, en ocasiones con crisis tónicas o sacudidas clónicas, a veces acompañados de pérdida de conciencia, y que no están desencadenados por una descarga anormal, excesiva y desordenada de una población neuronal, sino que reconocen en su origen mecanismos de producción diferentes al epiléptico. Estas manifestaciones, por su espectacularidad inquietan al entorno familiar y por su expresividad clínica: aparición súbita, curso clínico estereotipado y cese inmediato, pueden confundirse en no pocas ocasiones con crisis epilépticas. Según los distintos autores, hasta un 25% de los pacientes que acuden a la consulta con el diagnóstico inicial de epilepsia puede presentar este tipo de episodios, de los cuales el más frecuente es el síncope, seguido de trastornos psicógenos, espasmos del sollozo, terrores nocturnos y

TABLA I. Clasificación de los trastornos paroxísticos no epilépticos

1. Crisis anóxicas

- a. Espasmo del sollozo
- b. Síncope

2. Trastornos paroxísticos del Sueño

- a. Terrores nocturnos
- b. Movimientos anormales durante el sueño
- c. Alucinaciones hipnagógicas-hipnopómpicas
- d. Narcolepsia-cataplejía

3. Trastornos motores paroxísticos

- a. Tics
- b. Coreoatetosis paroxística
- c. Discinesias paroxísticas yatrógenas
- d. Tortícolis paroxístico del lactante
- e. Síndrome de sobresaltos o hiperplexia
- f. Estremecimiento.
- g. Temblor mentoniano hereditario
- h. Síndrome de Sandifer
- i. Síndrome distonía-mioclomía

4. Otros trastornos paroxísticos

- a. Vértigo paroxístico benigno
- b. Masturbación
- c. Ensoñación
- d. Migraña
- e. Síndrome periódico

5. Crisis de origen psicógeno

- a. Ataques de rabia o síndrome de descontrol episódico
- b. Crisis psicógenas
- c. Trastorno facticio o síndrome de Münchausen
- d. Síndrome de Münchausen por poderes.

migraña. Y hasta un 12% de los niños con epilepsia refractaria al tratamiento pueden presentar crisis no epilépticas, en ocasiones asociadas a crisis epilépticas y en otros casos (hasta 1/3 de los casos en la serie de Metrick y colaboradores, crisis psicógenas o fisiológicas puras). En la serie de Uldall y colaboradores, hasta un 30% de los niños referidos a la consulta con diagnóstico clínico de epilepsia presentaba otros diagnósticos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LOS EVENTOS PAROXÍSTICOS

Un diagnóstico erróneo de epilepsia es extremadamente frecuente en las crisis paroxísticas no epilépticas, de forma que entre un 10 y un 20% de los niños enviados a consulta de neurología por crisis intratables pueden presentar este tipo de crisis. La historia es esencial para establecer el diagnóstico correcto, que debe incluir la naturaleza de síntomas premonitorios, la presencia o ausencia de palidez, y si hay cambios posturales. El aura es típicamente largo en crisis sincopales y de segundos en las crisis epilépticas. Se debe conseguir una descripción precisa del evento del paciente si es posible, y de los observadores en la mayoría de los casos. Los movimientos atípicos y el comportamiento no estereotipado son más usuales en las crisis no epilépticas, en las epilépticas los movimientos suelen ser estereotipados, repetitivos y tónico-clónicos bien organizados. Los movimientos de la lengua y la incontinencia son raros en las crisis no epilépticas. Hay que recoger la frecuencia de las crisis, las horas y situaciones en las que ocurren, posibles precipitantes como estrés, sueño o cambios en el tono postural: las crisis epilépticas es improbable que se vean precipitadas por estímulos externos o cambios en la postura. Debe obtenerse una historia detallada de los posibles medicamentos que pueda haber tomado el niño o tome regularmente, la historia familiar y social. En niños con crisis psicógenas es frecuente recoger en la historia clínica la visión previa de crisis en otros miembros de la familia, amigos o compañeros de colegio, de forma que los eventos no epilépticos mimetizan las crisis observadas.

Es esencial una exploración física completa: la detección de soplos cardíacos, alteraciones de la presión arterial, trastornos del ritmo cardíaco, la existencia de focalidad neurológica o alteración del nivel de alerta intercríticos sugieren que debe ser explorada una condición no epiléptica.

Si existen dudas diagnósticas después de una anamnesis y una exploración cuidadosas, o bien se sospecha epilepsia, se debe realizar un electroencefalograma (EEG) en vigilia y de sueño, con estimulación fotónica e hiperventilación. Se debe intentar reproducir durante la realización del EEG las causas que suelen desencadenar las crisis. Sin embargo, la

información obtenida de un EEG intercrisis es baja. Hasta un 2-18% de los niños sin epilepsia presentan descargas epileptiformes, especialmente en regiones centro-temporales. Es más, existe un número de patrones electroencefalográficos que son variantes benignas no relacionadas con la epilepsia, que a menudo se pueden interpretar erróneamente como epileptiformes. Por otro lado, un EEG normal no excluye la posibilidad de epilepsia. Sólo el 50% de los pacientes presenta un primer EEG intercrisis anormal, que asciende hasta el 84% en el tercero y el 92% en el cuarto. El EEG puede permanecer normal, incluso durante la crisis en algunas crisis parciales. Además, un EEG patológico no es diagnóstico de epilepsia. Sólo si se consigue registrar una crisis observada en el EEG puede ser diagnosticada una crisis epiléptica definitivamente.

Si se plantea el diagnóstico diferencial con un síncope debe realizarse un electrocardiograma (EKG) completo y un Holter que pueda detectar trastornos de la conducción cardiaca, como bloqueo AV, bloqueo del nodo atrioventricular, o alargamiento del QT.

Los estudios de neuroimagen son especialmente útiles para excluir patología lesional, particularmente si existe alguna anomalía en la exploración neurológica. La Resonancia Magnética (RM) es altamente sensible en la detección de anomalías estructurales sutiles.

La polisomnografía podrá utilizarse si se sospecha una alteración del sueño como narcolepsia, movimientos anormales relacionados con el sueño o parasomnias. Pueden también considerarse estudios metabólicos y hormonales que puedan tener relación con la producción de crisis de repetición: hormonas tiroideas, glucosa y parathormona (PTH).

Para pacientes con crisis persistentes, la realización de un video-EEG puede ser la prueba más efectiva.

Puede determinarse la prolactina intercrisis y postictal que estará elevada tras una crisis epiléptica, por tratarse de una hormona de elevación rápida en respuesta al estrés. Su negatividad sin embargo no descarta el diagnóstico de epilepsia.

Por último es aconsejable en muchos casos consultar a psiquiatría. El trabajo multidisciplinario de neurólogos, pediatras y psiquiatras es más probable

que pueda establecer el diagnóstico definitivo del tipo de crisis e instaurar el tratamiento correcto.

1. CRISIS ANÓXICAS

a. Espasmo del sollozo

Un espasmo del sollozo puede constituir una experiencia aterradora para los padres, porque el niño se queda inerte y sin respuesta en el acmé de la crisis debido a anoxia cerebral. Dos formas: cianótica, la más frecuente, y pálida, pudiendo darse las dos formas en el mismo niño. Ocurre hasta en un 4% de los niños.

1. **Crisis cianóticas.** Siempre se desencadenan por una reprimenda o por una emoción del lactante. El episodio se inicia con un breve grito estridente, seguido de una espiración forzada y una apnea. De forma rápida aparece cianosis generalizada, que en estadios avanzados se acompaña de pérdida de conciencia, y una o varias sacudidas clónicas generalizadas, opistótonos y bradicardia. El EEG intercrisis es normal. El espasmo del sollozo puede repetirse al cabo de unas horas o hacerlo sólo de forma esporádica, pero siempre de forma muy estereotipada. Son muy raros por debajo de los seis meses de edad, alcanzan su máxima incidencia a los dos años, y suelen remitir antes de los cinco años. El tratamiento consiste en tranquilizar y asesorar a los padres sobre la conducta más adecuada: colocar al niño en la cama a salvo de riesgos y evitando abrazarle, jugar o cogerlo en brazos durante la crisis y un espacio de tiempo después de haberse recuperado del todo.
2. **Crisis pálidas.** Menos frecuentes que las cianóticas. Se desencadenan de forma típica por una experiencia dolorosa, como una caída, un golpe en la cabeza o un susto repentino. El niño deja de respirar, pierde rápidamente la conciencia, está pálido e hipotónico y puede tener una crisis convulsiva tónica. Puede registrarse bradicardia con periodos de asistolia de más de 2 segundos de duración. El EEG intercrisis es normal. La mayoría responde a las medidas conservadoras comentadas en las crisis cianóticas, pero en los casos muy recurrentes, es aconsejable estudio cardiológico y terapia individualizada.

b. Síncope

El síncope se debe a una causa reversible de anoxia cerebral, que puede ser precipitada por factores cardíacos y no cardíacos. Aparece después de una alteración del metabolismo cerebral, como consecuencia de una disminución del flujo sanguíneo secundaria generalmente a una hipotensión sistémica, que ocasiona la pérdida de conciencia. La pérdida de conciencia asociada al ejercicio o al estrés rara vez se debe a epilepsia, y en todos los casos debe descartarse una causa cardíaca.

El síncope cardiogénico es mucho menos frecuente en el niño que en el adulto, pero el diagnóstico adecuado es esencial por su potencial gravedad. Se debe en general a una disminución del gasto cardíaco secundario a arritmias (bloqueo aurículo-ventricular, alargamiento del QT y otros trastornos de la conducción), defectos anatómicos (especialmente estenosis aórtica) o disfunción miocárdica.

La disminución de la perfusión cerebral puede producir episodios sincopales de origen no cardíaco:

- La hipotensión ortostática debida a vasodilatación periférica es una causa de síncope común en la pubertad y la adolescencia, con calor o inmovilidad prolongada. También la hipovolemia puede ser causa de síncope por el mismo mecanismo de producción.
- El síncope vasovagal es el más frecuente. Se caracteriza por una pérdida brusca del tono postural e inconsciencia asociada con una caída en la presión arterial sistólica, que frecuentemente es precipitada por una respuesta emocional extrema producida por miedo o dolor. Se debe a vasodilatación esplácnica y de vasos de miembros junto a una estimulación vagal, que lleva a una hipotensión brusca y bradicardia. Suele acompañarse de síntomas prodrómicos (náuseas, visión borrosa, taquicardia, palidez, sudación). Si se prolonga pueden aparecer hipertonía, clonías y relajación de esfínteres.
- El síncope reflejo o situacional. El más frecuente es el secundario a una maniobra de Valsalva, que aumenta la presión torácica o abdominal, lo que lleva a una disminución del gasto cardíaco y el flujo cerebral. Se puede producir por la esti-

mulación del vago o del glosofaríngeo y se desencadena por tos persistente, la micción o defecación.

Para diferenciar un síncope de una crisis epiléptica es fundamental la historia detallada del episodio y los desencadenantes. El episodio de síncope se caracteriza clínicamente por pérdida de conciencia y del tono muscular. Con mucha frecuencia cuando el descenso del flujo cerebral se produce lentamente, los pacientes pueden experimentar un aura, con sensación de malestar, náuseas, cambios visuales, signos acústicos o vestibulares, tales como nistagmus y tinnitus. Los pacientes están pálidos y caen lentamente al suelo. Pueden presentar taquicardia o bradicardia y diaforesis. Pueden producirse breves contracciones tónicas de los músculos de la cara, el tronco y las extremidades en aproximadamente un 50% de los pacientes con síncope. Las convulsiones son más frecuentes si se hace permanecer al paciente incorporado. Si se les deja en posición horizontal, suelen recuperarse en aproximadamente 10 segundos, cuando el gasto cardíaco aumenta y se corrige el déficit de perfusión cerebral. Después del episodio el niño o adolescente está perfectamente orientado si el flujo cerebral se ha restaurado completamente y el episodio ha sido de corta duración (Tabla II). El EEG durante la crisis muestra una lentificación transitoria, pero no descargas epilépticas. En la mayoría de los niños con síncope de causa no aparente, la mesa basculante es capaz de reproducir los síntomas. Si los síncope vaso-vagales son muy recurrentes, pueden responder a beta-bloqueantes por vía oral. En algún caso, cuando los síncope se acompañan de bradicardia extrema puede ser necesaria la colocación de un marcapasos.

2. TRASTORNOS PAROXÍSTICOS DEL SUEÑO

Las parasomnias pueden ser definidas como episodios recurrentes del comportamiento, experiencias o cambios fisiológicos que ocurren exclusivamente o predominantemente durante o en relación con el sueño. Algunos son fenómenos primarios del sueño, otros pueden ser considerados secundarios o manifestaciones de enfermedades orgánicas o psiquiátricas.

Los trastornos relacionados con el sueño son importantes por muchas razones: por un lado la

TABLA II. Características clínicas del síncope y de las crisis tónico-clónicas generalizadas.

	Síncope	Crisis
Factores precipitantes	~50%	No habitualmente
Tono muscular	Flácido o rígido	Rígido
Convulsiones	~50% < 30 segundos, arrítmica, multifocal y/o generalizada	Siempre, al menos de 1-2 minutos, rítmica, generalizada
Ojos	Abiertos, transitoriamente revulsión o desviación lateral	Abiertos, a menudo con desviación mantenida
Alucinaciones	Excepcionalmente pueden aparecer al final de la crisis	Pueden preceder a la crisis en la epilepsia focal
Incontinencia	Común	Común
Movimientos de la lengua	Raro	Común
Confusión postcrisis	< 3 segundos	2-20 minutos
Prolactina y creatinina	Normal	Elevada

angustia del niño y la preocupación que le supone presentar episodios que no puede controlar, especialmente si le ocurre fuera de casa, además del riesgo de daño accidental durante estos episodios. Por otro lado, el desconocimiento de la causa de las crisis puede causar preocupación a los padres que no saben si el niño presenta algún disturbio psicológico o algún tipo de epilepsia. Los profesionales pueden compartir esta preocupación. Los trastornos del despertar por ejemplo pueden ser la manifestación clínica de una condición psiquiátrica subyacente. Cuando esto ocurre, suele tratarse de crisis muy frecuentes, más tarde durante el sueño y no al comienzo, recurren después de haber parado, persistentes en el tiempo o precedidas de una situación traumática (ejemplo abuso sexual). En los niños, sin embargo, la mayoría de los trastornos del despertar suelen ser propios del desarrollo y desaparecen con el tiempo. El tratamiento consistirá en general en tranquilizar a los padres, cuando está justificado, que deben entender que estos trastornos no se deben a una enfermedad mental del niño y que pueden ser esperables en esas etapas del desarrollo; en segundo lugar asegurar una adecuada y regular rutina del sueño, evitando pérdida del sueño e interrupciones, en tercer lugar, organizar el entorno del niño lo más seguro posible para evitar riesgo de daño acciden-

tal. Por último aconsejarles que eviten despertarlo, que lo controlen o que lo tranquilicen hasta que quede dormido de nuevo. En los casos de sonambulismo o terrores nocturnos que se presentan a la misma hora, puede ser aconsejable despertarlo de 15 a 30 minutos antes de la hora habitual del episodio. La medicación con benzodicepinas debería ser reservada para situaciones verdaderamente preocupantes o peligrosas donde han fallado otras medidas. Por último, si existe evidencia de trastorno psicológico subyacente, es esencial un enfoque terapéutico dirigido a la causa.

Pero posiblemente la principal preocupación de distinguir parasomnias primarias de las secundarias es establecer un adecuado diagnóstico diferencial con crisis epilépticas que puedan ocurrir durante el sueño, y que en muchas ocasiones se dan en los mismos niños simultáneamente. Las crisis epilépticas que se presentan durante el sueño son muy frecuentes, a menudo pasan desapercibidas, con el riesgo de confusión en el diagnóstico. En la mayoría de los casos la epilepsia puede distinguirse bien de las parasomnias primarias con una evaluación clínica cuidadosa combinada con estudios del sueño y monitorización del EEG. La presentación de los ataques no sólo de noche, sino también durante el día nos hará pensar con más probabilidad en el diagnóstico de epilepsia.

a. Terrores nocturnos

Son frecuentes en niños varones entre 5 y 7 años de edad. Aparecen en un 1-3% de los niños y suelen remitir pronto. Comienzo brusco entre la medianoche y las 2 de la madrugada, durante las fases 3 ó 4 del sueño de ondas lentas. El niño grita y se muestra asustado, con las pupilas dilatadas, taquicardia e hiperventilación. El niño habla poco o nada, puede agitar-se violentamente, no se consigue calmar y no se percata de la presencia de los padres ni de lo que le rodea. Pocos minutos después vuelve a quedar dormido, y a la mañana siguiente no tiene recuerdo de lo sucedido. Aproximadamente un tercio de los niños tiene también sonambulismo. En los niños con terrores nocturnos de forma prolongada debe buscarse un trastorno emocional subyacente. Puede recomendarse durante un corto periodo de tiempo diazepam o imipramina.

b. Movimientos anormales durante el sueño

Los movimientos que aparecen durante el sueño pueden ser confundidos con fenómenos epilépticos.

- Mioclonías fisiológicas del sueño o sacudidas bruscas de extremidades, que a menudo despiertan al niño. Se presentan en la fase de transición de vigilia al sueño y en la fase REM.
- Jactatio capitis nocturna: son movimientos rítmicos de la cabeza sobre la almohada. Se considera como un ritual o conducta estereotipada que ejecuta el niño para facilitar el sueño. Preferentemente entre los 2 y 4 años.
- Movimientos periódicos de los miembros inferiores: similar, pero más prolongados que las mioclonías fisiológicas del sueño y pueden presentarse a lo largo de todo el periodo de sueño, en la fase no-REM. Puede estar asociado al síndrome de piernas inquietas.
- Síndrome de piernas inquietas: imposibilidad para mantener en reposo las extremidades, especialmente las inferiores, o cualquier otra parte del cuerpo, alterando la eficiencia del sueño. La causa puede ser genética, farmacológica o ligada a alteración del metabolismo del hierro.

c. Alucinaciones hipnagógicas-hipnopómpicas

Se presentan en la fase de transición vigilia-sueño-vigilia y consisten en sensaciones auditivas, visua-

les o táctiles. Se asocian con frecuencia a narcolepsia, cataplejía y parálisis del sueño.

d. Narcolepsia-cataplejía

La narcolepsia se define como un ataque irresistible de sueño durante el día, a menudo en conjunción con la tríada de cataplejía, parálisis del sueño y alucinaciones hipnagógicas. La cataplejía ocurre aproximadamente en el 50% de los pacientes con narcolepsia y consiste en caída súbita, a menudo precipitada por risa o alguna emoción fuerte, pero la atonía puede afectar a cualquier parte del cuerpo, lo que ocasiona fácil confusión con una crisis epiléptica. Durante el episodio el paciente no pierde la conciencia, pero se cae y permanece inmóvil unos minutos hasta que recupera el tono muscular. El tratamiento es complejo y multidisciplinar, basándose sobre todo en adaptación de la vida del paciente a las circunstancias de su enfermedad: siestas programadas, evitar la conducción o situaciones de riesgo. El tratamiento con fármacos permanece muy discutido, las anfetaminas, el metilfenidato o los antidepresivos tricíclicos producen comúnmente efectos secundarios como ansiedad, euforia, somnolencia excesiva y desarrollo de tolerancia. Pueden ser útiles los inhibidores de la recaptación de la noradrenalina y el modafinilo.

3. TRASTORNOS MOTORES PAROXÍSTICOS

En la infancia se producen un gran número de trastornos motores episódicos que pueden en ocasiones plantear el diagnóstico diferencial con crisis epilépticas. Los trastornos del movimiento focales o paroxísticos pueden simular crisis motoras focales. La hiperplexia recuerda las crisis mioclónicas ó atónicas. La discinesia paroxística es otra entidad que puede confundirse fácilmente con epilepsia.

a. Tics

Son movimientos bruscos, involuntarios, breves y sin objetivo que artefactan la motilidad normal y que se repiten a intervalos regulares. Pueden ser reproducidos por el niño y pueden controlarse voluntariamente durante cierto tiempo. Es frecuente en niños en edad escolar y adolescencia. No hay nunca afectación de la conciencia y son más elaborados

que las mioclonías. Se producen preferentemente en cara (periorales y palpebrales), cuello y hombros.

b. Coreoatetosis paroxística

La discinesia paroxística, también llamada coreoatetosis paroxística, en sus variantes cinesigénica o no cinesigénica, ha sido descrita como un fenómeno aislado, de forma familiar o adquirida.

La forma cinesigénica se caracteriza por la aparición brusca de coreoatetosis unilateral o en ocasiones bilateral, o de posturas distónicas de una pierna o un brazo, acompañada de disartria y muecas faciales. Los movimientos anormales se desencadenan por movimientos bruscos, especialmente después de levantarse de la posición de sentado, o por emociones o estrés. Pocas veces duran más de 1 minuto y se acompañan de pérdida de conciencia. La edad de comienzo es típicamente entre los 8 y los 14 años, aunque el trastorno puede comenzar a partir de los 2 años de edad. Puede presentar varias crisis diarias o ser intermitentes, sucediendo 1 ó 2 veces al mes. La mayor parte de los casos son familiares, sugiriendo una herencia autosómica recesiva. Pueden prevenirse con anti-convulsivos, preferentemente carbamacepina a bajas dosis.

La forma no cinesigénica difiere de la anterior en que los movimientos son más prolongados pero aparecen con menor frecuencia. Ambos grupos pueden tener una premonición sensorial.

La forma adquirida es similar en semiología clínica a las descritas, pero es secundaria a enfermedades metabólicas, como hipoparatiroidismo y a otras condiciones neurológicas como esclerosis múltiple, infecciones del sistema nervioso central o parálisis cerebral.

El estado de conciencia nunca está comprometido y el EEG permanece normal, incluso durante los ataques. Las drogas antiépilépticas son efectivas en el tratamiento de la variedad cinesigénica, pero no en la forma no cinesigénica.

c. Discinesias paroxísticas yatrógenas

Inducidas por medicación que puede producir fenómenos extrapiramidales. Son frecuentes en la infancia, y es esencial recoger en la anamnesis el dato de la posible medicación que el niño tome, y que a

menudo no es valorada por los padres por tratarse de fármacos de uso habitual como tratamiento sintomático de los vómitos.

d. Tortícolis paroxístico benigno de la infancia

Son lactantes que presentan crisis recurrentes de inclinación de la cabeza, que se acompañan de palidez, agitación y vómitos y que aparecen entre los 2 y los 8 meses de edad. Durante las crisis el lactante ofrece resistencia a los movimientos pasivos de la cabeza. Suele remitir a los 2 ó 3 años de edad. Como en el vértigo paroxístico benigno en estos pacientes se ha encontrado alguna alteración de la función vestibular. Puede asociarse a migraña en edades posteriores. Todo paciente con esta clínica debe ser estudiado al objeto de descartar anomalías de las vértebras cervicales o un tumor de fosa posterior.

e. Síndrome de sobresaltos e hiperplexia

Se trata de un trastorno condicionado genéticamente de herencia autosómica dominante y que consiste en la caída al suelo con hipertonía generalizada tras un estímulo inesperado como un golpe en la cara o un ruido fuerte que desencadena una reacción excesiva al sobresalto. A menudo se acompaña de mioclonías nocturnas y sacudidas diurnas. Algunos pacientes han presentado también crisis epilépticas.

f. Crisis de estremecimiento

Aparecen en lactantes entre los 4 y 6 meses de edad, pudiendo persistir hasta los 6 ó 7 años. Producen una postura característica, con flexión brusca de la cabeza y el tronco, y movimientos de estremecimiento o escalofrío, similares a los que se producen cuando se vierte de forma inesperada agua helada en la espalda de un individuo. Pueden presentar hasta 100 episodios al día o permanecer varias semanas sin ninguno. Existe una mayor frecuencia de familiares con temblor esencial benigno que en la población general, por lo que se sospecha pueda ser un precursor infantil de esta entidad.

g. Temblor mentoniano hereditario

Puede confundirse con la epilepsia debido a la repetición de movimientos rápidos de temblor de la barbilla. Estos ataques vienen precipitados por el

estrés, la angustia o la frustración y se heredan con carácter dominante. Tanto la exploración neurológica como el EEG son normales.

h. Síndrome de Sandifer

Entidad asociada a reflujo gastroesofágico en lactantes y que se caracteriza por sacudidas o contracción tónica de miembros superiores y tronco, con extensión y flexión de la cabeza, coincidiendo con la regurgitación visible o no, en ocasiones con apnea. En algunos casos sólo se presenta el componente cefálico.

i. Síndrome distonía-mioclónia

Trastorno del movimiento familiar de herencia autonómica dominante causada por mutación del gen ϵ -sarcoglicano en el cromosoma 7q21. Es una entidad benigna, caracterizada por temblor mioclónico irregular y brusco, que mejora sensiblemente con pequeñas cantidades de alcohol, y sutiles anomalías distónicas preferentemente axiales.

4. OTROS TRASTORNOS PAROXÍSTICOS

a. Vértigo paroxístico benigno

Se da en niños desde que empiezan a andar hasta los tres años. Los ataques aparecen bruscamente y se acompañan de ataxia, provocando la caída del niño o su rechazo a caminar o a sentarse. Durante el ataque puede ser muy evidente un nistagmo horizontal. El niño está asustado y pálido, puede tener náuseas y vómitos. No se altera el nivel de conciencia ni la capacidad para hablar. Al término de la crisis no presentan aletargamiento ni somnolencia. La duración de los ataques varía de segundos a minutos y la frecuencia de diaria a mensual y también en intensidad. Los niños de mayor edad describen la sensación de giro de objetos (vértigo). Es considerado un precursor de migraña. Puede detectarse alteración de la función vestibular mediante las pruebas calóricas. El resto de la exploración neurológica es normal.

b. Masturbación

La masturbación o conducta de autoestimulación puede aparecer en lactantes del sexo femenino entre los 2 meses y los 3 años de edad. Estas niñas presentan episodios estereotipados de posturas tónicas que se acompañan de movimientos de copulación,

pero sin estimulación manual de los genitales. De forma repentina comienza a sudar, enrojece, puede emitir gruñidos, pero no hay pérdida de conciencia. De comienzo brusco suele durar varios minutos, a veces horas, y tiende a producirse durante los periodos de estrés o aburrimiento. Deben buscarse signos de abuso sexual, aunque en la mayoría de los casos no se encuentra la causa. Es esencial tranquilizar a los padres, pues se trata de un cuadro benigno que cede espontáneamente a partir de los 3 años de edad y no precisa tratamiento.

c. Ensoñación

En la ensoñación o ensimismamiento, el niño se encuentra absorto, ajeno a lo que ocurre alrededor. Es fácil la confusión con episodios de ausencia o crisis parcial compleja, pero un pequeño estímulo lo saca de esta situación, mientras que en las crisis epilépticas el niño interrumpe bruscamente lo que está haciendo sin respuesta a estímulos externos. La presencia de balanceo del cuerpo durante la crisis, la respuesta a estímulos y la no interrupción del juego son rasgos característicos de las crisis de ensimismamiento no epilépticas, mientras que la pérdida de orina, la desviación de la mirada hacia arriba y los movimientos espasmódicos de brazos y piernas son específicos de las crisis epilépticas.

d. Migraña

La migraña con aura, que cursa con síntomas de aparición brusca de disfunción del sistema nervioso, con síntomas iniciales sensoriales, alteración en ocasiones del nivel de conciencia, y a veces, ausencia de cefalea, puede ser causa de confusión con una crisis epiléptica. El diagnóstico diferencial se basa sobre todo en una minuciosa anamnesis, teniendo en cuenta la aparición de los síntomas, los factores desencadenantes, la evolución, la aparición de cefalea, náuseas o vómitos, el estado de conciencia y la duración. No obstante, algunas crisis migrañosas, como la migraña basilar y la migraña abdominal pueden plantear problemas diagnósticos.

e. Síndrome periódico

Se denomina síndrome periódico a la asociación de cefalea, vómitos, dolor abdominal, fiebre y tras-

tornos autonómicos de forma episódica. En muchas ocasiones no se presenta el cuadro completo o predomina alguno de los síntomas, como es el caso del dolor abdominal recurrente y los vómitos cíclicos. Estas dos entidades se asocian con migraña en edades posteriores.

5. CRISIS DE ORIGEN PSICÓGENO

a. Ataques de rabia o síndrome de descontrol episódico

El descontrol episódico está clasificado por la *American Psychiatric Association* (DSM-IV) como una enfermedad explosiva intermitente. Este tipo de manifestación puede confundirse en ocasiones con crisis parciales complejas. Son niños que presentan ataques recurrentes de conducta violenta, ante la menor provocación. Los ataques consisten en dar patadas, arañar, morder o vocear, incluso con palabras soeces. El niño o adolescente no puede controlar su conducta y durante el ataque puede parecer un enfermo psicótico. El episodio va seguido de cansancio, amnesia y de sinceros remordimientos. El EEG basal puede mostrar anomalías inespecíficas, y durante la crisis no muestra alteraciones. Es más frecuente en varones y se ha asociado con disfunción cerebral mínima y trauma cerebral. En los periodos intercrisis los individuos son socialmente normales, y no se asocia con ninguna enfermedad psiquiátrica. Las drogas antiiepilépticas, especialmente la carbamacepina, y los betabloqueantes son útiles en el tratamiento. Son fácilmente distinguibles de la crisis epiléptica por la agresión directa que no aparece en la epilepsia.

b. Crisis psicógena o pseudocrisis

Las crisis psicógenas no epilépticas son episodios de movimientos alterados, sensación con experiencia similar a las debidas a epilepsia, pero causadas por un proceso psicógeno y no asociadas con descargas eléctricas anormales en el cerebro. El término pseudo-convulsión o pseudocrisis debe ser evitado por cuanto no se debe negar la validez de las crisis. Es común en niños y adolescentes, estimándose su prevalencia entre 2-33 por 100.000. Es más, hasta un 25% de niños neurológicamente normales y hasta un 60% de niños con retraso mental enviados a consulta por crisis pueden identificarse como crisis psicó-

genas. Un 20% de los niños enviados a consulta por crisis refractarias pueden presentar crisis psicógenas. Aunque este tipo de crisis es muy común, el retraso en el diagnóstico suele ser importante, oscilando según los diferentes autores entre 2-9 años desde la primera crisis. La presencia de signos clínicos típicamente asociados con epilepsia tales como movimientos de la lengua, caída o incontinencia en un principio descarta el diagnóstico de crisis psicógena. Sin embargo, en la serie de Kumar y colaboradores, encontraron al menos uno de de estos signos en un 66% de los niños con crisis psicógenas. Según este trabajo hasta un 16% de ellos tenían además alteraciones en el EEG intercrisis. Se debe sospechar un diagnóstico de crisis psicógenas en niños con crisis incontroladas, presentación clínica atípica, dificultad para el aprendizaje, retraso mental e historia de abuso sexual o físico. El vídeo-EEG es extraordinariamente útil en el diagnóstico precoz. Hay que tener en cuenta que el pronóstico de esta patología en niños es mucho mejor que en los adultos tras el tratamiento, probablemente porque se deba más a factores externos, más fácilmente identificables y más accesibles a una pronta intervención. Se presentan típicamente entre los 10 y 18 años de edad, con más frecuencia en el sexo femenino. Aparecen en muchos pacientes con antecedentes de crisis convulsivas y en algunos se simultanean con crisis reales. El episodio suele ser muy abigarrado, con posturas extrañas, expresiones verbales y movimientos tónicos o clónicos atípicos. El diagnóstico es esencial por cuanto estos pacientes con mucha frecuencia son sometidos a politerapia anticonvulsiva ante la falta de respuesta al tratamiento y la frecuencia e intensidad de las crisis. Con frecuencia tienen una personalidad neurótica y sugestionable, que debe confirmarse por estudios psicológicos. Característicamente durante la crisis no hay dilatación pupilar ni relajación de esfínteres. Pero la mayoría de las veces el diagnóstico definitivo se hará por registro del EEG durante la crisis que evidenciará un aumento de los artefactos por la contracción muscular, pero con una actividad de fondo normal libre de descargas epileptiformes. Se ha pretendido encontrar una asociación de la presencia de crisis durante el sueño para diferenciar las crisis epilépticas de las crisis psicógenas, llegando a la conclusión que en ambas entidades la

prevalencia de crisis durante el sueño es similar, por tanto no tiene ningún valor para discriminar entre ambas, aunque la historia de eventos exclusivamente durante el sueño es más sugestiva de epilepsia.

c. Trastorno facticio o Síndrome de Münchhausen

En este trastorno los síntomas físicos y psicológicos se fingen para simular una situación de enfermedad, por necesidad psicológica de mantener ese papel. La edad de presentación suele ser a partir de los 10 años de edad. Estos niños o adolescentes tienen una base psicopatológica, con sintomatología que puede ser inventada, autoproducida o incluso agravando un trastorno orgánico previo. Habitualmente dramatizan su sintomatología pero sin dar detalles muy precisos, sometiéndose de buen grado a todas las pruebas diagnósticas y hospitalizaciones, modificando su sintomatología cambiando de hospital y profesionales. No debe confundirse con una situación de simulación para conseguir un beneficio. El tratamiento debe ir dirigido a su origen psicopatológico.

d. Síndrome de Münchhausen por poderes

Se trata de un trastorno especialmente grave. La enfermedad es simulada o inducida por los padres o cuidadores, habitualmente la madre, que tiene un perfil psicopatológico característico. Cuando la enfermedad inducida es una crisis convulsiva, a menudo son inventadas, y en otras ocasiones producida mediante fármacos o asfixia. El diagnóstico es con mucha frecuencia difícil y tardío porque nos encontramos un niño verdaderamente enfermo, y es la atipicidad de las crisis, la repetición, la simultaneidad con otros sín-

tomas no fácilmente explicables, lo que nos hará pensar en la patología materna, que requiere un tratamiento psiquiátrico adecuado, y en muchas ocasiones, un enfoque multidisciplinar que debe ser muy cuidadoso e individualizado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Duncan R, Oto M, Russell AJC, Conway P. Pseudosleep events in atienes with psychogenic non-epileptic seizures: prevalence and associations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75: 1009-1012.
2. Gastaut H, Brouhont R. Epileptic seizures. Clinical and Electrographic features. Diagnosis and treatment. Springfield: Charles Thomas; 1972.
3. Kumar S. Psychogenic Non-Epileptic Seizures. *Indian Pediatrics* 2004; 41: 1050-1052.
4. Lemper T. Recognizing syncope: pitfalls and surprises. *J R Soc Med* 1996; 89: 372-375.
5. Metrick ME, Ritter FJ, Gates JR, Jacobs MP, Skare SS, Loewenson RB. Nonepileptic events in childhood. *Epilepsia* 1991; 32(3): 322-328.
6. Nieto M, del Portal LR, Correa A. Síndrome convulsivo. En: Montilla Bono J, Gómez MR, editores. *Neurología y Neuropsicología Pediátrica*. 1995. p. 661-676.
7. Rosenow F, Wyllie E, Kagal P, Mascha E, Wolgamuth, Hamer H. Saring spells in children: Descriptive features distinguishing epileptic and non-epileptic events. *J Peds* 1998; 133: 660-663.
8. Stores G. Dramatic parasomnias. *J R Soc Med* 2001; 94: 173-176.
9. Uldall P, Alving J, Hansen LK, Kibaek M, Buchholt J. The misdiagnosis of epilepsy in children admitted to a tertiary epilepsy centre with paroxysmal events. *Ach Dis Cild* 2006; 91: 219-221.