

Trastornos paroxísticos no epilépticos

Amparo López Lafuente⁽¹⁾, Anna Duat Rodríguez⁽²⁾, Cristina Cáceres Marzal⁽³⁾, Ana Abeledo Gómez⁽⁴⁾

⁽¹⁾Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

⁽²⁾Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

⁽³⁾Hospital Universitario de Badajoz. Badajoz.

⁽⁴⁾Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

López Lafuente A, Duat Rodríguez A, Cáceres Marzal C, Abeledo Gómez A. Trastornos paroxísticos no epilépticos. *Protoc diagn ter pediatr.* 2022;1:305-317.



1. INTRODUCCIÓN

Los trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) son un grupo heterogéneo de trastornos que por su semiología clínica pueden ser confundidos con crisis epilépticas. Ante un episodio paroxístico, diferenciar si es o no de origen epiléptico es un reto para el pediatra. Y aunque la mayoría de estos episodios tienen buen pronóstico y tienden a desaparecer, generan una gran inquietud en las familias. Son muy frecuentes en la infancia, principalmente en el primer año de vida, cuando la incidencia es del 9%, unas 10 veces mayor que la de las crisis epilépticas. En general, los TPNE no tienen una fisiopatología bien definida pero, a diferencia de la epilepsia, los signos y síntomas del TPNE no son producidos por una descarga hipersincrónica excesiva de un grupo neuronal. Con frecuencia, los TPNE son edad-dependientes y autolimitados, por lo que se les ha relacionado con un cerebro inmaduro y en desarrollo. No obstante, algunos se han asociado a alteraciones genéticas como la hemiplejía alternante o las discinesias paroxísticas.

2. MANIFESTACIONES CLÍNICAS. CLASIFICACIÓN

Son un grupo muy heterogéneo que presenta manifestaciones clínicas diferentes según la entidad y que mantiene como nexo de unión que se trata de imitadores de epilepsia (**Tablas 1, 2, 3 y 4**).

3. CLAVES DIAGNÓSTICAS. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En primer lugar, es importante conocerlos para poder identificarlos. El desconocimiento que existe de los TPNE, al ser un grupo tan heterogéneo, implica la facilidad de considerar epiléptico cualquier episodio paroxístico.

La siguiente estrategia es identificar los elementos clave de la historia del paciente para un correcto diagnóstico diferencial, evitando las principales causas de error.

La anamnesis del episodio paroxístico debe ser minuciosa y detallada. Debe referirse la situa-

Tabla 1. Trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) en el periodo neonatal.

Relacionados con el movimiento						
	Debut	Descripción	Evolución	Diagnóstico diferencial	Pruebas complementarias	Tratamiento
Temblo neonatal o tremulaciones (50% de los neonatos)	1. ^a -2. ^a semana	<ul style="list-style-type: none"> • Movimientos rítmicos, de igual amplitud, afecta extremidades o mentón, sin afectar la conciencia • Se provocan por estímulos sensoriales (táctiles, auditivos) • Ceden al sujetar la zona afecta • No asocia trastornos vegetativos 	Hasta los 2 meses (recaídas)	Formas secundarias o patológicas	Vídeo-EEG	No
Hiperekplexia “Enfermedad del sobresalto”	Primer día	<ul style="list-style-type: none"> • Reacción de sobresalto exagerada y sostenida en respuesta a estímulos auditivos, táctiles o visuales inesperados. Puede seguirse de rigidez muscular (crisis tónicas) y mioclonías nocturnas. Puede asociar apnea, cianosis y muerte súbita • La percusión en la glabella provoca un espasmo flexor* • La flexión del neonato presionando la cabeza hacia las rodillas aborta la rigidez 	Rigidez < 3 años Sobresalto hasta adulto	<ul style="list-style-type: none"> • Epilepsia • Parálisis cerebral infantil (PCI) • Artrogriposis 	<ul style="list-style-type: none"> • Percusión glabellar • Vídeo-EEG • Mutación gen CLRA1 	Clonacepan*
Apnea neonatal	Primeros días	Episodios de interrupción del flujo aéreo > 20 s, +/- ↓ frecuencia cardíaca, o < 20 s + repercusión cardiocirculatoria. Pueden asociar cianosis, palidez e hipotonía. La prematuridad es la causa + frecuente	Mejoran con la edad	Formas secundarias Epilepsia	<ul style="list-style-type: none"> • Analítica, marcadores de infección • Ecografía cerebral • Vídeo-EEG 	Monitorizar Cafeína
Relacionados con el sueño						
Mioclono neonatal benigno del sueño	Primeras semanas	<ul style="list-style-type: none"> • Mioclonías que se repiten en salvas, generalizadas o de extremidades, que ocurren solo durante el sueño (1-30 min) • Los favorece el balanceo • Ceden al despertarlo 	3-6 meses [< 12 meses]	Epilepsia	Vídeo-EEG	No

Tabla 2. TPNE en lactantes.

Relacionados con la hipoxia						
	Debut	Descripción	Resolución / Evolución	Diagnóstico diferencial	Pruebas complementarias	Tratamiento
Espasmo del sollozo cianótico	6 meses - 3 años	<ul style="list-style-type: none"> Acceso de llanto súbito con espiración prolongada que termina en apnea → cianosis, y si se prolonga, se produce pérdida de conciencia e hipotonía y a veces rigidez y clonias Desencadenado por frustración, dolor, temor, ira o trauma leve Antecedentes familiares: 30% Recuperación espontánea rápida, sin poscrítico 	3-6 años	Epilepsia	No necesario	No
Espasmo del sollozo pálido		<ul style="list-style-type: none"> Síncope vasovagal por mecanismo cardinoinhibitorio provocado por trauma leve occipital o inesperado, susto o sorpresa Se inicia con un llanto débil o sin llanto → palidez → hipotonía → rigidez +/- clonias Recuperación rápida, sin poscrítico 		QT largo	No necesario Si repetitivos: ECG	
Relacionados con el movimiento						
Mioclónias benignas del lactante (síndrome de Fejerman)	3-9 meses [Neonato - 15 meses]	<ul style="list-style-type: none"> Contracción brusca de la musculatura cervical (flexión cefálica) o EESS (extensión/abducción), de breve duración, frecuencia variable, a veces salvas Pueden provocarla la excitación o frustración No producen deterioro neurológico 	< 2-3 años	Síndrome de West Epilepsia mioclónica del lactante	Vídeo-EEG normal	No
Estremecimientos o shuddering	4-24 meses	<ul style="list-style-type: none"> Cese de actividad sin pérdida de conciencia → temblor rápido ("escalofrío") cabeza, hombros, tronco. A veces mueca facial y postura tónica EESS Dura: 5-15' min. Frecuencia: 1-100/día Relación con situaciones emocionales, alegría, rabia, etc. 	Primera década (4-5 años)	Epilepsia	No necesario (vídeo-EEG)	No
Crisis reflejas tónicas del lactante	2-3 meses	<ul style="list-style-type: none"> Contracción tónica con extensión de extremidades, apnea y congestión facial durante 3-10 min No pérdida de conciencia A veces, pequeño grito al ceder No poscrítico En ocasiones, en salvas Desencadenante: estímulos táctiles o cambios posicionales 	4-5 meses	Epilepsia	No necesario (vídeo-EEG)	No ↓ factores desencadenantes

	Debut	Descripción	Resolución / Evolución	Diagnóstico diferencial	Pruebas complementarias	Tratamiento
Distonia transitoria idiopática del lactante	4-10 meses	<ul style="list-style-type: none"> Postura distónica de una EESS (hiperpronación, flexión de muñeca), a veces ambas, tronco o EEII (equino, anteverción del pie) Solo es postural y desaparece con la manipulación 	< 2 años	<ul style="list-style-type: none"> Parálisis braquial obstétrica PCI Distonias progresivas 	<ul style="list-style-type: none"> No precisa Seguimiento hasta resolución 	No
Torticollis paroxístico benigna (TPB)	Primer año	<ul style="list-style-type: none"> Episodios recurrentes de aparición súbita de inclinación lateral de la cabeza (distonía cervical) con o sin rotación, que ceden en pocos días Al inicio pueden asociar irritabilidad, palidez, vómitos, nistagmo o ataxia 	3. ^{er} -4. ^{er} año Algunos evolucionan: VPB, migraña	<ul style="list-style-type: none"> Tumor FP Distonias S. Sandifer S. Grisel 	<ul style="list-style-type: none"> RM cerebral-cervical pHmetría Vídeo-EEG 	No
Síndrome de Sandifer	18-36 meses [3 sem. - adulto]	<ul style="list-style-type: none"> Postura distónica de hiperextensión o flexión lateral de cabeza, arqueamiento del tronco, irritabilidad, de minutos de duración y en relación con la ingesta Se asocia a reflujo gastroesofágico (RGE) RGE + torticollis + posturas distónicas paroxísticas 	Hasta el tratamiento	<ul style="list-style-type: none"> Crisis epilépticas Distonias TPB 	pHmetría	Del RGE
Vértigo paroxístico benigno (VPB)	1-4 años	<ul style="list-style-type: none"> Episodios bruscos de inestabilidad, se queda pálido, asustado, inmóvil o se intenta agarrar. Puede asociar: nistagmo, vómitos Son breves (minutos) y recurren periódicamente 	Meses - 5 años Algunos evolucionan a migraña	<ul style="list-style-type: none"> Otras formas de vértigo Epilepsia Ataxia episódica 	<ul style="list-style-type: none"> Audiometría Pruebas vestibulares Vídeo-EEG (RM cerebral) 	No
Conductas de autoestimulación o autogratificantes	2 meses - 5 años	<ul style="list-style-type: none"> Movimientos rítmicos y estereotipados que implican pelvis y EEII: aducción de muslos o balanceos con piernas cruzadas o posturas aplicándose presión en zona genital con algún objeto Pueden acompañarse de sudor, congestión facial, temblor o rigidez de tronco, mirada perdida y finalmente relajación y tendencia al sueño Fácil de distraer, pero contrariado lo reinicia 	Meses-años	Crisis focales	Vídeo casero (vídeo-EEG)	No

Relacionados con alteraciones oculomotoras o movimientos cefálicos						
Debut	Descripción	Resolución/ Evolución	Diagnóstico diferencial	Pruebas complementarias	Tratamiento	
4-18 meses	Triada: nistagmo + temblor cefálico (100%) + tortícolis (40%) Presentación intermitente	3-6 años	<ul style="list-style-type: none"> Tumor Quiasma Retinopatías 	<ul style="list-style-type: none"> RM cerebral Electromiograma 	No	
3 meses - 10 años	<ul style="list-style-type: none"> Movimientos cefálicos (2-3 Hz) involuntarios, continuos o episódicos, generalmente de afirmación, raro de negación Se controla: concentrar atención o fijar mirada Desaparece: sueño-decúbito dorsal Se puede asociar: ataxia leve, temblor manos, atrofia óptica, nistagmo y alteraciones endocrinas Secundario a hidrocefalia con dilatación del III ventrículo 	Hasta intervención quirúrgica	<ul style="list-style-type: none"> Quieste III ventrículo o aracnoideo supraselar Estenosis del acueducto de Silvio Obstrucción valvular 	RM cerebral	Quirúrgico	
6-24 meses	<ul style="list-style-type: none"> Episodios de desviación tónica conjugada de la mirada hacia arriba, con flexión cefálica, nistagmo vertical y a veces ataxia, de segundos a horas de duración No afectación de conciencia Cede con el sueño 	2-3 años	<ul style="list-style-type: none"> Epilepsia Distonía Patología ocular 	<ul style="list-style-type: none"> RM cerebral Vídeo-EEG Oftalmólogo 	L-Dopa	
1.ª sem. - 6 meses	<ul style="list-style-type: none"> Desviación paroxística de la mirada hacia abajo con nistagmo vertical compensador Cede con el sueño Desencadenantes: supino, durante la convergencia, ↓ luz Hay formas sintomáticas, con evolución desfavorable 	< 12 meses	<ul style="list-style-type: none"> Hidrocefalia Epilepsia 	<ul style="list-style-type: none"> RM cerebral Vídeo-EEG Oftalmólogo 	No	

Relacionados con el sueño					
Rítmicas motoras del sueño					
Movimientos o conductas repetitivas estereotipadas, se asocian a la transición vigilia-sueño, se mantienen durante el sueño superficial					
Debut	Descripción	Resolución / Evolución	Diagnóstico diferencial	Pruebas complementarias	Tratamiento
Head-banging: cabeceo anteroposterior Head-rolling: balanceos laterales de cabeza Body-rocking: estando sobre manos y rodillas, balanceo anteroposterior de todo el cuerpo	6-24 meses <ul style="list-style-type: none"> • Duran de pocos minutos a > 30 • Suelen aparecer en <i>cluster</i> • Generalmente suaves y esporádicos 	2-5 años		Vídeo casero	No
Debut	Descripción	Resolución / Evolución	Diagnóstico diferencial	Pruebas complementarias	Tratamiento
Miscelánea					
Vómitos cíclicos del lactante	<ul style="list-style-type: none"> • Episodios: incoercibles y repetidos de vómitos (1-3) • Pueden durar de horas a días • Tienen periodicidad y no se encuentra factor desencadenante • Asintomáticos entre los episodios • Pueden asociar: náuseas, letargia, palidez, diarrea, diarrea, fiebre, dolor, etc. • Antecedentes familiares de migraña 	Varios años Algunos evolucionan a migraña	Enfermedades digestivas, metabólicas neurológicas	<ul style="list-style-type: none"> • Vídeo-EEG • RM cerebral • Estudios metabólicos, digestivos 	<ul style="list-style-type: none"> • Hidratación • Antieméticos (Proflaxis: ciproheptadina)
Hemiplejía alterna de la infancia	<ul style="list-style-type: none"> • Episodios de hemiplejía aguda asociada a síntomas autonómicos y nistagmo monocular e ipsilateral a la hemiplejía • Dura de minutos a horas, puede afectar ambos hemicuerpos de forma alterna • Desaparecen durante sueño • Remiten con la edad, pero evolucionan a retraso, ataxia, epilepsia y coreoatetosis 	Remiten con la edad, pero producen deterioro neurológico	<ul style="list-style-type: none"> • Crisis focales • Migraña hemipléjica • Trastornos metabólicos 	<ul style="list-style-type: none"> • Vídeo-EEG • RM cerebral • Estudios Metabólicos • Mutación gen ATP1A3 	Responde parcialmente a flunaricína

Tabla 3. TPNE en niños mayores de 2 años.

Relacionados con el movimiento		Descripción	Evolución	Diagnóstico diferencial	Pruebas complementarias	Tratamiento
Esterotipias primarias	Debut < 3 años	<ul style="list-style-type: none"> Movimientos repetitivos, estereotipados, rítmicos, no propositivos y suprimibles por la distracción o inicio de actividad Desencadenadas por la excitación, el estrés o el aburrimiento Primarias: aparecen en niños sanos. Historia familiar conocida en un 25% Secundarias: en niños con discapacidad intelectual, autismo o déficit neurosensorial 	<ul style="list-style-type: none"> Pronóstico favorable. Suelen disminuir con la edad Pueden asociarse a otros trastornos comórbidos (TDAH, tics, ansiedad, TOC) 	<ul style="list-style-type: none"> Tics Epilepsia Otros movimientos hipericinéticos 	<ul style="list-style-type: none"> Diagnóstico clínico Escalas clínicas 	<ul style="list-style-type: none"> No precisan En casos graves: terapia conductual Tratamiento de los trastornos comórbidos
Tics	< 18 años (3-5 años)	<ul style="list-style-type: none"> Movimientos estereotipados, involuntarios, no propositivos, absurdos e irresistibles (el niño lo vive como una pulsión o recompensa) Es el trastorno del movimiento + frecuente en la infancia. Predomina en varones (3/1) – Motores simples: afecta un grupo muscular – Motores complejos: provocan movimiento elaborado y complejo – Fónicos: vocalizaciones 	<ul style="list-style-type: none"> Los tics crónicos (> 1 año de evolución) pueden desaparecer espontáneamente antes de los 18 años; en un 30% persisten en la edad adulta Trastornos comórbidos: TDAH, TOC 	<ul style="list-style-type: none"> Otros TM: distonía, mioclonía, corea Epilepsia 	No indicadas, salvo en casos de duda sobre otras patologías (epilepsia)	Reservado solo a aquellos casos que producen disfunción importante en la vida diaria: <ul style="list-style-type: none"> Pimocide Risperidona Clonidina Aripiprazol Haloperidol
Síndrome opsoclonus-mioclonus	1-4 años	Movimientos caóticos y conjugados en varias direcciones de los ojos, asociados a irritabilidad, ataxia y polimioclonias no epilépticas 45% de los casos asociado a neuroblastoma	<ul style="list-style-type: none"> Crónica con exacerbaciones Secuelas en 75%: déficit cognitivo, ataxia, trastorno motor 	<ul style="list-style-type: none"> Epilepsia Encefalitis de tronco 	Las orientadas a descartar neuroblastoma	<ul style="list-style-type: none"> ACTH/corticoides Inmunoglobulinas Inmunosupresores

	Debut	Descripción	Evolución	Diagnóstico diferencial	Pruebas complementarias	Tratamiento
Discinesias paroxísticas	Lactante-40 años	<ul style="list-style-type: none"> Episodios de movimientos coreicos, distónicos o balísticos, de inicio brusco, que no impiden habitualmente una actividad normal Puede haber factores desencadenantes (estrés, fatiga, alcohol) Etiología genética (herencia AD): <i>MR-1, PRR7, SICZAI</i> 	Aumentan en frecuencia durante la adolescencia y disminuyen gradualmente a partir de los 20 años	Otras discinesias	Neuroimagen normal Estudios bioquímicos normales Estudios genéticos	Clonacepan Carbamacepina Acetazolamida
Ataxia episódica	2-12 años	<ul style="list-style-type: none"> Aparición brusca de episodios de desequilibrio por disfunción cerebelosa, con ataxia, disartria y fenómenos visuales, de duración variable, y desencadenados por estrés, enfermedad intercurrente o ejercicio físico Tipo 1: episodios de breve duración y pluricotidianos. Aparición de mioquimias Tipo 2: episodios de mayor duración, asocian vértigo, náuseas y vómitos Origen genético (AD): canalopatías (<i>KCNAL1, CACNA1A</i>) 	<ul style="list-style-type: none"> Tipo 1: disminución con la edad Tipo 2: a veces evolución a ataxia crónica y debilidad muscular 	<ul style="list-style-type: none"> Discinesias paroxísticas Migraña, vértigo (tipo 2) Otras ataxias 	Estudio genético	<ul style="list-style-type: none"> Acetazolamida Carbamacepina Flunaricina
Cataplejía	Habitualmente en > 10 años	<ul style="list-style-type: none"> Pérdida súbita y transitoria del tono muscular desencadenada por emociones intensas (risa). Puede ser parcial (cabece) o total (caída al suelo). Sin pérdida de conciencia Habitualmente se acompaña de narcolepsia (narcolepsia-cataplejía): el 95% de los pacientes haplotipo DQB1*0602 	Narcolepsia-cataplejía: enfermedad crónica y limitante	<ul style="list-style-type: none"> Epilepsia Síncope 	Disminución de orexina-A en LCR (no hallazgo constante) <ul style="list-style-type: none"> Pruebas orientadas al diagnóstico de narcolepsia 	<ul style="list-style-type: none"> Psicoestimulantes: modafinilo ISRS Oxibato sódico (si narcolepsia)

Relacionados con la hipoxia			
Debut	Descripción	Evolución	Tratamiento
<ul style="list-style-type: none"> • Síncopes: Pérdida brusca de conciencia, asociada a pérdida del tono postural, que se resuelve espontáneamente • Presíncope: pródomos vegetativos que producen atenuación del nivel de conciencia sin llegar a perderla 			
Síncope vasovagal o neuromediado	<ul style="list-style-type: none"> • El más frecuente. Fase prodromática importante para el diagnóstico • Antecedente previo claro: ortostatismo, miedo, situacional (defecación, peinado) 	Favorable	Medidas a adoptar ante la presencia de pródomos: posición decubito con piernas elevadas
Síncope cardiogénico	<ul style="list-style-type: none"> • Raros. Ausencia de pródomos • Antecedente previo: ejercicio físico, estrés, palpitaciones o dolor torácico • Relacionado con arritmias cardíacas o cardiopatías 	<ul style="list-style-type: none"> • Riesgo de muerte súbita • Pronóstico relacionado con la patología cardíaca 	Si sospecha de cardiopatía: valoración cardiológica Tratamiento de la patología de base

Tabla 4. TPNE relacionados con el sueño.

Debut	Descripción	Evolución	Diagnóstico diferencial	Pruebas complementarias	Tratamiento
Parasomnias en fase NO REM: primer tercio de la noche, ojos abiertos, tono muscular activo que permite actividades complejas; difícil despertarlos, amnesia del episodio cuando se despierta					
Torres nocturnos	Episodio de llanto inconsolable, el niño parece "aterrorizado", gran descarga autonómica. Duración de 10-20 minutos; empeora si es estimulado por el adulto; al ceder, queda dormido profundamente	Pronóstico favorable. Suelen ↓ con la edad. Empeoran en épocas de estrés y falta de sueño	Crisis epiléptica Pesadillas	Agenda de sueño + video casero (video-EEG si dudas)	<ul style="list-style-type: none"> • Higiene del sueño • Despertares programados
Despertar confusional	Episodio asimilable a un despertar "desorientado", con capacidad de responder a preguntas sencillas y ejecutar tareas simples, se puede sentar y estar agitado. No se acompaña de descarga autonómica. La duración es corta (5-15 minutos), se prolonga si se interactúa con el niño; al ceder, el niño sigue durmiendo profundamente		Estado poscrítico	Agenda de sueño + video casero (PSG nocturna si sospecha de SAHS)	Higiene del sueño

	Debut	Descripción	Evolución	Diagnóstico diferencial	Pruebas complementarias	Tratamiento
Sonambulismo	Escolares	Episodio de deambulación y actividades similares a la vigilia, no descarga autonómica, atienden a órdenes sencillas y pueden responder a preguntas simples al interactuar con ellos. Se les puede reconducir a la cama con facilidad y continúan con el sueño profundo; si se le despierta, estará confuso	Recurrente. Empeoran en épocas de estrés y falta de sueño	Crisis epiléptica	Agenda de sueño + video casero (video-EEG si dudas)	Higiene del sueño Medidas de seguridad
Parasomnias en fase REM: segunda mitad de la noche, atonía muscular (aunque son posibles vocalizaciones), síntomas vegetativos mínimos, fácil despertar, no amnesia al despertar						
Pesadillas	Cualquier edad	<ul style="list-style-type: none"> Episodio de sensaciones perturbadoras que generan miedo y ansiedad durante el sueño Suelen despertar al soñador Descartar drogas (cafeína, benzodiazepinas, montelukast...) y SAHS 	Empeoran en épocas de estrés	<ul style="list-style-type: none"> Crisis epilépticas Terrores nocturnos 	<ul style="list-style-type: none"> Agenda de sueño PSG nocturna si sospecha de asociación a SAHS 	Higiene del sueño
Parálisis del sueño	Desde adolescencia	<ul style="list-style-type: none"> Episodio de incapacidad de movimiento voluntario, respetando musculatura respiratoria y ocular. La sensibilidad está conservada. Final brusco tras mover los ojos con esfuerzo o estímulo externo Asocia sensación terrorífica 	Empeoran con estrés y falta de sueño	<ul style="list-style-type: none"> Crisis epiléptica Parálisis periódica familiar 	<ul style="list-style-type: none"> Agenda de sueño PSG nocturna y estudio de TLM si sospecha Narcolepsia 	Higiene del sueño
Otros movimientos relacionados con alteraciones del sueño						
Síndrome de piernas inquietas (SPI)	Edad escolar y adolescente	Impulso irresistible de mover piernas, brazos o, menos frecuentemente, otras partes del cuerpo. Sensación de "incomodidad, hormigueos, ardor, bichos que corren, dolor". Aparece al estar sentado o tumbado, sobre todo al final del día (puede interferir con la conciliación del sueño). Empeoran con el estrés	<ul style="list-style-type: none"> Recurrente 80% asocian MPP Asociado a: TDAH y trastornos de aprendizaje 	<ul style="list-style-type: none"> Dolores de crecimiento Acatisia Neuropatía periférica Calambres nocturnos 	<ul style="list-style-type: none"> Estudio metabolismo del hierro PSG nocturna si se sospecha asociación con MPP o SAHS 	<ul style="list-style-type: none"> Hierro oral Agonistas dopaminérgicos, benzodiazepinas
Movimientos periódicos de las piernas (MPP)		<ul style="list-style-type: none"> Tirones o patatales repetidos de las piernas, y a veces de los brazos, durante el sueño. En tandas cada 20-40 segundos. El paciente no suele ser consciente de los mismos, ni de los microdespertares que fragmentan el sueño Excesiva somnolencia diurna 	<ul style="list-style-type: none"> Recurrente En ocasiones asociado a SPI Narcolepsia 	<ul style="list-style-type: none"> Miclonías del sueño Calambres nocturnos Neuropatía periférica 	PSG nocturna	Agonistas dopaminérgicos

Debut	Descripción	Evolución	Diagnóstico diferencial	Pruebas complementarias	Tratamiento
Relacionados con el dolor					
Migrañas: algunas veces se manifiestan con clínica que semejan crisis epiléptica, como disminución de conciencia, parálisis transitoria, ilusiones visuales, etc.					
Aura típica sin cefalea					
Síndrome de Alicia en el país de las maravillas: migraña con aura visual compleja en forma de ilusiones y distorsiones espaciales					
Migraña retiniana: episodios reversibles de alteración visual monocular + dolor retroorbitario ipsilateral					
Migraña basilar: crisis repetidas con síntomas o signos de tronco cerebral y cerebelo (mareo, vértigo, acúfenos, disartria, diplopia, ataxia o parestesias) seguidos o no de cefalea. Con frecuencia asocia disminución del nivel de conciencia					
Migraña confusional aguda: aparición abrupta de agitación, desorientación y cambios de comportamiento, seguidos o no de cefalea y amnesia de lo ocurrido					
Migraña hemipléjica: comienza con alteraciones visuales, sensitivas o afasia y se sigue de hemiparesia antes o durante la cefalea					
Relacionados con trastornos psicógenos					
Crisis de pánico (crisis de angustia)	<ul style="list-style-type: none"> Episodio de intenso terror o incomodidad + palpitaciones y falta de aire (sensación de muerte inminente o volverse loco). Dura de minutos a horas A veces sin desencadenante identificable. Puede derivar en agorafobia, desorden de pánico ↑ riesgo de depresión, suicidio y abuso de sustancias 	Mejor pronóstico si abordaje temprano	Crisis convulsiva	Vídeo-EEG si dudas diagnósticas	Psicofarmacología si se repiten
Crisis de hiperventilación psicógena	<ul style="list-style-type: none"> Sensación de dificultad respiratoria y opresión torácica, con hiperventilación, posteriormente cefalea, parestesias y síncope. Inicio brusco y duración corta Relacionadas con eventos estresantes 	Suelen mejorar al identificar desencadenante	Crisis convulsiva	Vídeo-EEG si dudas diagnósticas	Psicoterapia
Pseudocrisis o crisis psicógenas	<ul style="list-style-type: none"> Episodios de movimientos anormales o sensación de alteración del nivel de conciencia. Puede ayudar identificar: movimientos erráticos, asincrónicos; pélvicos, balanceos; no mordedura lingual; resistencia a apertura ocular; recuperación rápida (para lo prolongados que suelen ser) En vigilia y con espectadores 	Más frecuentes en epilépticos (complica el manejo)	<ul style="list-style-type: none"> Crisis convulsiva Trastorno facticio Trastorno por simulación 	<ul style="list-style-type: none"> Vídeo-EEG si dudas diagnósticas Puede ser útil niveles de prolactina (↑ crisis convulsiva) 	Psicoterapia

ACTH: hormona adrenocorticotropa; **AD:** autosómico dominante; **EEG:** electroencefalograma; **ECG:** electrocardiograma; **EES:** extremidades superiores; **EELI:** extremidades inferiores; **ISRS:** inhibidor selectivo de la recaptación de la serotonina; **PSG:** polisomnografía; **RM:** resonancia magnética; **Sem.:** semanas; **SAHS:** Síndrome de apnea hipopnea del sueño; Tumor **FP:** tumor fosa posterior; **TLM:** test de latencias múltiples; **TDAM:** trastorno por déficit de atención e hiperactividad; **TOC:** trastorno obsesivo compulsivo; **TM:** trastornos del movimiento.

ción que precede al episodio y las condiciones asociadas, recoger el horario y lugar donde ha acontecido, si se presenta en vigilia o en sueño, en ayuno, durante un enfado, con cansancio o malestar. La descripción propia de los síntomas del episodio, la duración, el fin brusco o paulatino, así como el periodo posterior al episodio. Con frecuencia los padres, preocupados por lo sucedido, nos relatan con detalle el episodio, pero no describen la fenomenología previa al episodio, que nos ayuda a orientar la posibilidad de TPNE. De este modo, un espasmo del sollozo suele venir precedido de llanto por una frustración, o bien de un traumatismo inesperado o susto. Un síncope suele ir precedido de aturdimiento, visión borrosa y palpitaciones. Un inicio gradual es más propio de una hipoglucemia, una intoxicación, una migraña o una pseudocrisis. En la descripción hay que evitar el lenguaje médico, que da lugar a interpretaciones erróneas; rechazar el uso de palabras como *ausencia* para decir que el paciente queda detenido o de *crisis* para hablar del episodio o de *convulsión* para describir fenómenos motores. Para recoger los datos del episodio hay que interrogar a las personas que lo presenciaron y al propio paciente si fuera posible. Registrar los episodios en vídeos caseiros facilita su descripción clínica y ayuda considerablemente al diagnóstico, pero no deben sustituir a una historia clínica detallada, pues los neuropediatras solo son capaces de juzgar correctamente estos episodios en el 67% de los casos y el porcentaje baja de forma considerable cuando la valoración de los vídeos la realizan otros médicos o los padres. Es necesario evitar que un determinado fenómeno clínico aislado, más propio de epilepsia, nos lleve a la interpretación directa del episodio paroxístico como epiléptico. Es el caso de la mordedura de lengua, la sialorrea, la pérdida de conciencia, la relajación de esfínteres, las clonías o la somnolencia pos-

crítica, que también pueden presentarse en un síncope convulsivo. Si el niño además presenta otra patología neurológica, aún puede resultar más difícil poder realizar el diagnóstico diferencial con epilepsia, pues la mayor incidencia de epilepsia en este grupo puede sesgar y condicionar nuestro diagnóstico. Pero también estos pacientes tienen un mayor número de afecciones médicas asociadas que pueden predisponer a TPNE como, por ejemplo, el síndrome de Sandifer en pacientes hipotónicos. Además, un mismo paciente puede presentar epilepsia y TPNE. En este sentido, un niño con parálisis cerebral puede presentar episodios distónicos además de epilepsia, y en un niño con epilepsia pueden coexistir crisis y pseudocrisis.

Se realizará un examen físico general y una exploración neurológica, así como una adecuada valoración de los antecedentes. Además, se indagará en los antecedentes familiares y personales, así como en los factores precipitantes que pueden orientar a la etiología.

Es necesario realizar un enfoque racional para la solicitud de las pruebas complementarias. En la mayoría de los casos, no es necesario realizar ningún examen adicional. Solo en caso de duda y para descartar se realiza electroencefalograma (EEG) o, si es posible, un vídeo-EEG. Lo ideal es registrar los episodios, pero en general solo cuando los episodios son pluricotidianos tenemos mayor posibilidad. Aunque el EEG es la prueba fundamental en las crisis epilépticas, hay que tener presente que un EEG intercrítico normal no descarta una epilepsia y, por otro lado, la presencia de anomalías epilépticas no es diagnóstico de epilepsia. Hasta el 30-40% de las presuntas convulsiones fueron TPNE y, sin embargo, es menos común que un trastorno epiléptico se diagnostique erróneamente de TPNE.

Por tanto, ante una sospecha de crisis epiléptica se debe considerar seriamente la posibilidad de que se trate de un TPNE, pues etiquetarlos como una crisis epiléptica da una orientación inicial errónea y un diagnóstico sesgado que, lamentablemente con frecuencia, se arrastrará en caso de posteriores episodios y conllevará el uso de fármacos antiepilepticos sin efecto terapéutico y no exentos de efectos secundarios.

Existen una serie de fenómenos motores paroxísticos no epilépticos en lactantes (síndrome de Fejerman) que pueden confundirse con los espasmos infantiles. En estos niños, se recomienda realizar el estudio vídeo-EEG para evitar un retraso en el diagnóstico y aplicar tratamiento de un síndrome de West, en el cual los espasmos pueden ser sutiles e incluso confundirse con reflujo gastroesofágico. También suele estar indicada su realización en los recién nacidos, por las características de la epilepsia a esta edad, así como en las pseudocrisis, para poder realizar una intervención temprana y ofrecer además una mayor comprensión por parte de los padres de la naturaleza emocional, no epiléptica de los eventos. Está igualmente indicada en pacientes en los que puedan coexistir epilepsia y TPNE.

En general, la historia clínica conduce al diagnóstico subyacente del TPNE pero, a veces, la realización de pruebas complementarias (evaluaciones cardíacas, digestivas, neuroimagen u otras dirigidas en función de los síntomas o el tipo de TPNE) pueden estar indicadas para su confirmación.

4. TRATAMIENTO

Aunque la mayoría de estos episodios son benignos, autolimitados y desaparecen sin dejar secuelas, generan una gran inquietud en las

familias, por lo que es importante tranquilizar e informar padres. Finalmente, al ser un grupo tan heterogéneo, una vez identificado el tipo de TPNE debemos profundizar en este, su posible tratamiento y pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA

- Campistol J. Trastornos paroxísticos no epilépticos en la infancia. *Pediatr integral*. 2015;XIX:622-31.
- Campistol J. Trastornos paroxísticos no epilépticos en la infancia. 1.ª ed. Barcelona: Viguera editores; 2014.
- Duat Rodríguez A. Convulsión. En: García JJ CO, Mintegi S, Moreno JM. *Manual Cruz de Pediatría* (4.ª ed). Madrid: Ergon; 2019:41-5.
- ILAE. ILAE. EpilepsyDiagnosis.org. Epilepsy imitators [internet]. Disponible en: <https://www.epilepsydiagnosis.org/epilepsy-imitators.html>
- Jafari A, Rezaei Tavirani M, Parvareshi Hamrah M, Ahmadi Karvigh S, Bashi Zadeh Fakhhar H. Psychogenic non-epileptic seizures; a narrative review. *Arch Acad Emerg Med*. 2020;8:e10.
- Jung SY, Kang JW. Is it really a seizure? The challenge of paroxysmal non-epileptic events in young infants. *Clin Exp Pediatr*. 2021; 64:384-92.
- Nagy E, Hollody K. Paroxysmal non-epileptic events in infancy: five cases with typical features. *Epileptic Disord*. 2019;21:458-62.
- Paolicchi JM. The spectrum of nonepileptic events in children. *Epilepsia*. 2002;43 Suppl 3:60-4.

