

# Valoración del paciente con una primera crisis

Juan José García Peñas<sup>(1)</sup>, Gemma Aznar Laín<sup>(2)</sup>

<sup>(1)</sup>Unidad de Epilepsia. Sección de Neuropediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid

<sup>(2)</sup>Unidad de Epilepsia. Sección de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital del Mar. Barcelona

García Peñas JJ, Aznar Laín G. Valoración del paciente con una primera crisis. *Protoc diagn ter pediatr.* 2022;1:449-457.



## 1. INTRODUCCIÓN

### 1.1. Conceptos generales

Debemos conocer una serie de conceptos fundamentales para comprender la semiología de los fenómenos paroxísticos en el niño, incluyendo los siguientes:

- **Fenómeno paroxístico:** presentación brusca de una modificación en el estado de normalidad o anormalidad aparente del individuo, que puede afectar a la actividad motora, el control postural, la actividad sensitivo-sensorial, el nivel de conciencia, las funciones superiores o el patrón de sueño.
- **Crisis cerebral:** fenómeno paroxístico transitorio de tipo motor, sensitivo, sensorial, autonómico o psíquico, que se origina como resultado de una disfunción cerebral súbita y transitoria.
  - **Crisis cerebral epiléptica:** crisis que resulta de una descarga de actividad neuronal excesiva y sincrona del cerebro. Puede ser ocasional o recurrente en el tiempo.
  - **Crisis cerebral no epiléptica:** crisis cerebral que no está desencadenada por una

descarga neuronal anormal y excesiva de una población neuronal, sino que reconoce en su origen fenómenos de producción distintos al epiléptico (anoxia, trastorno del sueño, etc.).

- **Epilepsia:** la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE, por sus siglas en inglés) realiza una definición operativa de epilepsia cuando se cumple uno de los siguientes criterios:
  - Ocurrencia de al menos dos crisis no provocadas, separadas más de 24 horas entre sí.
  - Una única crisis no provocada que presente un riesgo de recurrencia igual o superior al 60%.
  - Ante el diagnóstico de un síndrome epiléptico, bien definido por la clínica y el electroencefalograma (EEG), tras una primera crisis no provocada.

### 1.2. Epidemiología

El 15% de los niños < 15 años van a padecer trastornos paroxísticos en algún momento de su vida. De estos, un 10% son trastornos

paroxísticos no epilépticos (TPNE), un 3-4% son convulsiones febriles (CF) y un 1-1,5% son auténticas crisis epilépticas. Hasta un 50% de los casos infantiles con crisis epilépticas van a tener una crisis única.

En la práctica clínica diaria es fundamental diferenciar entre crisis provocadas y crisis no provocadas. Las **crisis provocadas, o crisis sintomáticas agudas**, resultan de un estímulo o causa aguda bien definida, incluyendo aquí: fiebre, trastornos del equilibrio hidroelectrolítico, hipoglucemia, infecciones del sistema nervioso central (SNC), crisis parainfecciosas (por ejemplo, convulsiones asociadas a gastroenteritis aguda), fármacos, tóxicos o traumatismo craneal, entre otras. Este tipo de crisis son las más frecuentes. Las **crisis no provocadas** son aquellas que no se relacionan con la presencia de un precipitante inmediato o agudo (o bien este se ha producido más allá del intervalo requerido para una crisis aguda sintomática), tienen una base epileptógena y presentan un alto riesgo de recurrencia y un potencial desarrollo evolutivo de epilepsia. En este último grupo se incluyen las crisis remotas sintomáticas (relacionadas con una lesión cerebral previa), las crisis asociadas a un síndrome epiléptico (con o sin base genética definida) y las crisis no provocadas de etiología desconocida (criptogénicas).

La incidencia de una primera crisis no provocada en niños es de 89-134 nuevos casos anuales por cada 100 000 niños < 14 años. La incidencia de epilepsia en niños es de 45 nuevos casos anuales por cada 100 000 niños < 10 años y de 113 nuevos casos anuales por cada 100 000 niños en el grupo de < 1 año. La prevalencia de la epilepsia en niños es de 3,5-11 casos por cada 1000 niños < 14 años.

## 2. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Una primera crisis puede tener cualquiera de las semiologías que están descritas actualmente en la nueva clasificación de tipos de crisis de la ILAE, del año 2017. Las crisis se clasifican según su inicio: **focal** (es el tipo de crisis más frecuente cuando se trata de crisis no provocadas), **generalizada** o bien **de inicio desconocido**. Y dentro de estos tres grupos se puede precisar mejor la tipología de esa crisis en función de sus características semiológicas (**Figura 1**). En general, las semiologías tipo ausencia, crisis mioclónica o espasmo epiléptico son muy poco frecuentes como manifestación de una primera crisis, dado que, cuando estos pacientes consultan, ya han presentado crisis previas que no se han reconocido como tales o bien han pasado inadvertidas.

Además, es importante destacar que hasta en un 38% de los casos pediátricos, según un estudio de Hamiwka *et al.* (2007), no se trata de una primera crisis, sino que el paciente ha experimentado al menos un episodio previo, que no ha sido reconocido como comicial por los padres, los cuidadores o los pediatras.

La anamnesis minuciosa y bien estructurada permite definir correctamente la naturaleza epiléptica o no epiléptica del fenómeno paroxístico en la gran mayoría de los niños. En la actualidad, la posibilidad de contar con vídeos caseros, grabados con dispositivos móviles por los padres o cuidadores, ha supuesto un gran avance para perfilar mejor la semiología de los episodios paroxísticos.

### 2.1. Datos de la anamnesis

Se interrogará a las personas que presenciaron las crisis y al propio niño, si este es capaz de contar sus vivencias o de recordarlas. Se ten-

**Figura 1.** Clasificación de las crisis epilépticas según la ILAE.


drán en cuenta diversos factores antes de la crisis, durante la misma y después de esta, incluyendo posibles precipitantes o agravantes, relación del episodio con el ciclo vigilia-sueño, fenomenología previa a la crisis (pródromos o auras), inicio de la crisis (de forma brusca o gradual), nivel de consciencia y reactividad durante la crisis, descripción con palabras sencillas y cotidianas de la fenomenología crítica (síntomas motores, sensitivos, sensoriales, psíquicos, fonatorios, autonómicos, automatismos, etc.), descripción de las anomalías asociadas al fenómeno crítico (coloración de piel y mucosas, sialorrea, incontinencia de esfínteres, pupilas, movimientos oculares, frecuencia cardíaca, respiración, síntomas digestivos, etc.), duración del episodio crítico, y datos de la poscrisis (recuperación espontánea o bien cambios pos-

críticos, como somnolencia, cefalea, vómitos o déficits focales).

Se valorarán los antecedentes personales del paciente, incluyendo factores prenatales, perinatales y posnatales desfavorables o de riesgo para el desarrollo de epilepsia, datos del desarrollo psicomotor, valoración de episodios paroxísticos previos, posibles precipitantes de las crisis (traumatismo craneal previo, ingesta de fármacos o posibles tóxicos, proceso infeccioso previo o concomitante, fiebre, antecedente de enfermedad sistémica aguda o crónica, etc.).

Se detallarán los antecedentes familiares, incluyendo epilepsia, CF, enfermedades degenerativas del SNC, metabopatías congénitas y trastornos del neurodesarrollo.

## 2.2. Datos de la exploración física

Se realizará una exploración pediátrica general y una exploración neurológica reglada y específica según la edad (neonatal, lactante, niño mayor). La exploración general valorará datos como somatometría, temperatura, constantes vitales, estado general, nivel de nutrición y desarrollo, lesiones cutáneas (discromías, exantemas), soplos, visceromegalias, dismorfias, signos malformativos menores, deformidades esqueléticas, signos de trauma externo y signos meníngeos. La exploración neurológica se dirigirá a valorar nivel de conciencia y reactividad, posibles alteraciones del neurodesarrollo, potencial focalidad neurológica y posibles signos de hipertensión intracraneal.

## 3. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Las pruebas complementarias tienen un valor limitado y no deben nunca reemplazar a la historia clínica. Es importante considerar que un uso indiscriminado y no protocolizado de las mismas puede confundir más que ayudar al diagnóstico.

Las pruebas complementarias se orientarán en virtud de la anamnesis y la exploración física. La gran mayoría de los TPNE y las CF simples pueden valorarse correctamente con una historia clínica detallada y no suele ser necesario realizar exploraciones complementarias.

### 3.1. Electroencefalograma (EEG)

Es la prueba fundamental para el estudio de los episodios paroxísticos. Aporta información básica sobre el tipo de crisis, el tipo de epilepsia e incluso sobre el tipo de síndrome epiléptico. Sin

embargo, un EEG patológico intercrítico no es sinónimo de epilepsia y, por otra parte, existen pacientes epilépticos que pueden tener EEG normales en las fases iniciales del proceso. El EEG intercrítico se utiliza para apoyar, ratificar y matizar el posible diagnóstico realizado en virtud de la descripción clínica del fenómeno paroxístico. El EEG ictal ratifica el origen epiléptico de la crisis observada. Muchas veces, ante la sospecha de que se trate de crisis epilépticas en niños con EEG normales, se deben realizar EEG con maniobras de provocación o activación (hiperventilación para las ausencias, estimulación luminosa intermitente para las crisis mioclónicas y fotosensibles, privación de sueño para las crisis focales, trazados de sueño para los fenómenos paroxísticos relacionados con el ciclo vigilia-sueño) y, a veces, se requieren estudios de monitorización vídeo-EEG prolongada en la Unidad de Epilepsia para casos de difícil diagnóstico diferencial con TPNE y posibles pseudocrisis o crisis psicógenas no epilépticas.

### 3.2. Estudios de neuroimagen

Siguen siendo uno de los pilares fundamentales para definir la etiología de los fenómenos paroxísticos epilépticos en el niño. Están indicados habitualmente en casos de crisis neonatales, presencia de anomalías en la exploración neurológica, coexistencia de retraso psicomotor o semiología de trastorno del espectro autista, crisis focales, déficit neurológico en la poscrisis, estatus epiléptico (EE) convulsivo, focalidad evidente en el EEG y casos con CF compleja (EE convulsivo febril, crisis febril focal con déficit neurológico poscrítico). No están indicados tras una primera valoración en casos con clínica compatible con TPNE o en CF simples. La prueba más rentable es la resonancia magnética cerebral (RMC). La tomografía

axial computarizada (TAC) craneal se reserva generalmente para estudios de neuroimagen urgentes. La ecografía cerebral puede ser una prueba útil de cribado en niños con fontanela anterior permeable.

### 3.3. Otras pruebas complementarias

Serán orientadas en virtud de la fenomenología crítica, los hallazgos del examen neurológico, la coexistencia de otras alteraciones generales o neurológicas, las anomalías existentes en el EEG y los posibles hallazgos patológicos de neuroimagen. Se valorará, según la evolución natural de cada caso, la realización de punción lumbar con estudio citoquímico de líquido cefalorraquídeo (LCR), estudios de metabolismo intermediario (suero, orina y LCR), despistaje de enfermedades infecciosas (suero y LCR), estudios genéticos y realización de biopsias tisulares (músculo, piel).

## 4. CLAVES DIAGNÓSTICAS

Se debe realizar un esquema de valoración protocolizada que oriente sobre la potencial gravedad del episodio, permita definir el tipo de evento paroxístico, ayude a orientar nuestras pesquisas diagnósticas y nos capacite para emitir un pronóstico sobre la posible evolución natural inicial del caso.

### 4.1. Repercusión funcional del episodio paroxístico

Lo primero es valorar la repercusión general del evento paroxístico agudo sobre las constantes vitales y el medio interno. Debemos, ante todo, asegurar la normalidad de dichas constantes. Hay que descartar la presencia de una enfer-

medad neurológica aguda potencialmente grave (infección del SNC, trauma craneal, intoxicación, etc.). Se debe investigar y excluir la presencia de trastornos potencialmente tratables tras una primera valoración médica (hipoglucemia, desequilibrio hidroelectrolítico, infección aguda, etc.).

### 4.2. Definición del tipo de episodio paroxístico

Tenemos que diferenciar entre una posible crisis epiléptica y un TPNE. Por ello, el diagnóstico diferencial se nos planteará principalmente con las siguientes entidades:

- **Síncope.** Definido como un episodio transitorio de pérdida de conciencia que generalmente causa una caída. El síncope suele ir precedido de sensación de pródromos como mareo, palidez facial y sudoración, antes de la pérdida de conocimiento. Su inicio es rápido y su recuperación también, sin periodo poscrítico, a diferencia de las crisis.
- **Espasmos del sollozo.** Pausa respiratoria involuntaria del niño precipitada por un enfado, por miedo o por una contusión leve, que conlleva una pérdida de conocimiento transitoria, muchas veces acompañada de una hipotonía o hipertonía generalizada. Frecuente entre los 6-18 meses de edad. No presentan periodo posictal y en la anamnesis existe siempre un factor precipitante. Pueden presentar incontinencia urinaria durante el evento.
- **Reflujo gastroesofágico.** Durante el episodio el niño puede adoptar una postura con rigidez en extensión del tronco y cuello que puede semejar una crisis. Es más frecuente en lactantes y está relacionado con las to-

mas. Al tratar el reflujo, desaparecen los eventos.

- **Comportamiento autoestimulador gratificante.** Flexión rítmica de cadera y movimientos pélvicos, acompañados en general de una postura distónica del cuello, la espalda y las extremidades inferiores. Suele ir acompañado de sudoración. Es más frecuente en niñas pequeñas < 2 años y cede cuando el cuidador interrumpe el movimiento.
- **Episodios de mirada fija (ensimismamientos).** Estos episodios difieren de las crisis de ausencia, pues el niño es capaz de responder a los estímulos.
- **Trastornos del movimiento.** Principalmente los tics, que son movimientos repentinos, involuntarios y breves que, a diferencia de las crisis, pueden ser parcialmente controlados por el niño. Se incluyen aquí también estereotipias, mioclonías no epilépticas, distonías, corea, atetosis, temblor y disquisias. Todos ellos, a pesar de ser paroxísticos, no asocian pérdida de conciencia.
- **Eventos psicogénicos no epilépticos.** Se incluyen aquí rabietas, ataques de pánico, crisis de rabia psicopática, crisis histéricas, crisis psicogénicas no epilépticas y episodios de hiperventilación, como los más frecuentes. A menudo existe un factor psicogénico que los precipita, suelen presentarse cuando el niño tiene audiencia y, en ocasiones, es posible sugestionar al niño para desencadenar o inducir los eventos.
- **Eventos motores paroxísticos no epilépticos durante el sueño.** Se trata principalmente de las parasomnias (terrores nocturnos,

pesadillas, somniloquia, sonambulismo) y de los trastornos del movimiento relacionados con el sueño (síndrome de piernas inquietas, movimientos periódicos, bruxismo). Estos últimos tienen una semiología clínica bastante característica que los diferencia más claramente de las crisis. Las parasomnias, a diferencia de las crisis durante el sueño, pueden presentar una semiología distinta de una vez a otra y el niño presenta generalmente solo una o dos durante una noche.

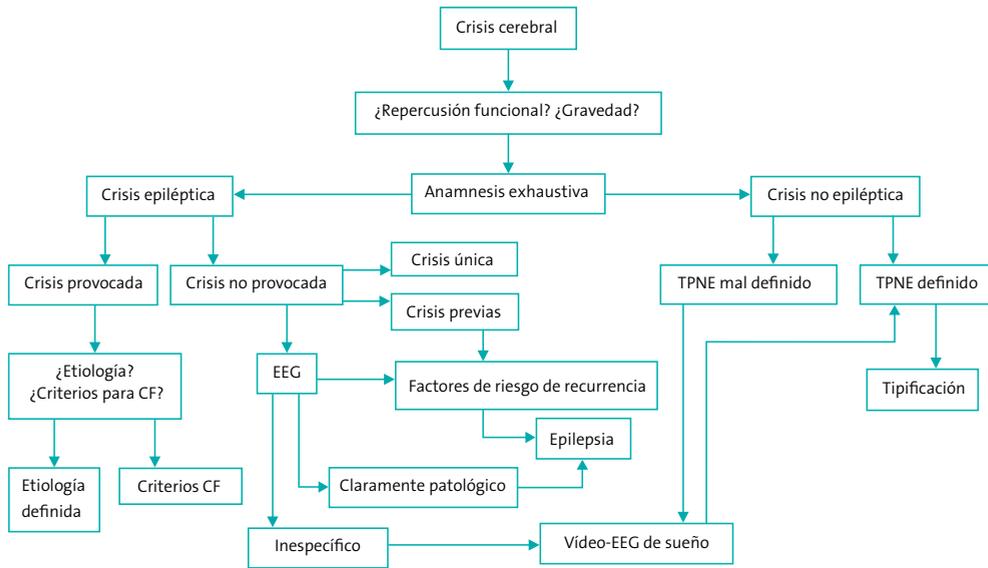
- **Migrañas.** Se incluyen aquí principalmente la migraña hemipléjica y los equivalentes migrañosos (síndrome de vómitos cíclicos, vértigo paroxístico benigno y tortícolis paroxístico benigno). Todos estos trastornos no asocian pérdida de conciencia.
- **Patrón respiratorio irregular.** La respiración periódica casi nunca es una verdadera crisis, a no ser que asocie desviación de la mirada, movimientos tónicos o taquicardia. Es más frecuente en recién nacidos, principalmente entre los prematuros.

Todos estos TPNE no tendrán traducción ictal electroencefalográfica. Por otra parte, es importante valorar si existen criterios definidores de CF y hay que diferenciar, además, entre una crisis provocada y una crisis no provocada.

### 4.3. Orientación diagnóstica inicial

Como ya hemos comentado en el apartado previo de pruebas complementarias, debemos orientar el estudio neurológico inicial en virtud de la sospecha de categoría diagnóstica (TPNE, crisis provocada o crisis no provocada) (**Figura 2**).

**Figura 2.** Valoración diagnóstica de un primer episodio paroxístico en el niño.



#### 4.4. Valoración pronóstica inicial

En virtud de los hallazgos semiológicos de la crisis, los datos de la anamnesis, la exploración física y los hallazgos del EEG, se valorarán unos factores de riesgo de recurrencia inicial de crisis y la posibilidad de que nos encontremos ante el debut de una auténtica epilepsia.

### 5. TRATAMIENTO

Antes de tomar la decisión de tratar de forma crónica con fármacos antiepilépticos (FAE) a un niño con episodios paroxísticos, lo primero es confirmar si el evento que ha sufrido es realmente una crisis epiléptica no provocada y si se trata en verdad de la primera crisis y no ha habido crisis previas.

El análisis de los potenciales factores de riesgo de recurrencia tras una primera crisis no pro-

vocada nos va a permitir definir mejor un potencial diagnóstico de epilepsia y valorar adecuadamente si hay que iniciar un tratamiento crónico con FAE.

#### 5.1. Factores de riesgo de recurrencia tras una primera crisis no provocada

Las cifras de recurrencia tras una primera crisis no provocada oscilan entre un 23% y un 96% a los 2 años (media: 40%), dependiendo de si se consideran estudios prospectivos o retrospectivos, de los criterios diagnósticos de epilepsia que se aplican, de la población estudiada (solo niños o bien niños y adultos), de las edades pediátricas que se analizan, de los factores de riesgo que se consideran y del tiempo de evolución tras la primera crisis. El máximo riesgo de recurrencia se da en el primer año y, sobre todo, en los primeros 6 meses tras la primera crisis. Un 53-70% de las crisis recurren en los 6 primeros meses, un 70-77% lo hacen en los

primeros 12 meses y un 88-90% en los primeros 24 meses. Es importante saber que, respecto a la recurrencia, no existen diferencias si el paciente experimenta una única crisis o una serie de crisis en menos de 24 horas o si ese primer episodio fue un EE convulsivo o no convulsivo.

### 5.1.1. Principales factores de riesgo tras una primera crisis

- **Evidencia de un EEG anormal.** La presencia de un EEG alterado, con claras anomalías epileptiformes, y sobre todo si estas anomalías son focales, es el factor de riesgo de recurrencia más importante y con el que están de acuerdo todos los autores.
- **Edad.** Los niños de edad < 3 años (sobre todo < 1 año) tienen el mayor riesgo de recurrencia de crisis.
- **Tipo de crisis.** Los espasmos epilépticos, las ausencias, las crisis mioclónicas y las crisis focales con alteración de conciencia tienen la mayor tasa de recurrencia. Además, en la mayoría de los casos, realizando una anamnesis dirigida, es muy probable que el paciente ya haya tenido alguna crisis previa, que los padres o cuidadores no han reconocido como crisis epiléptica. En este caso ya no se trataría de una primera crisis, sino de una epilepsia infradiagnosticada.
- **Antecedentes personales de etiología sintomática remota.** Por ejemplo, un insulto cerebral perinatal o una malformación del desarrollo cortical. Es un factor de riesgo elevado de recurrencia, sobre todo si se asocian además anomalías epileptiformes en el EEG.

En este último caso, el riesgo de recurrencia es similar al que se tiene tras haber presentado una segunda crisis, es decir,  $\geq 70\%$ .

- **Primera crisis en sueño.** Es un factor muy discutido; algunos autores refieren que si esa primera crisis ocurre durante el sueño, el riesgo de recurrencia se eleva hasta el 75% a los 2 años, pero otros autores no lo consideran como un factor de riesgo específico.

### 5.2. Considerando la decisión de tratar con medicación antiepiléptica

Tras definir el tipo de crisis y síndrome epiléptico, y tras analizar los factores de riesgo de recurrencia tras una primera crisis, realizaremos un balance entre los beneficios de tratar con FAE (disminuir los riesgos de una segunda crisis y las consecuencias derivadas de esta) y los inconvenientes derivados de los propios FAE (afectación cognitivo-conductual, somnolencia, anorexia, náuseas, vómitos, dolor abdominal, toxicidad hepática y *rash* cutáneo, entre los efectos secundarios más frecuentes). Varios autores consideran que esa decisión debe tomarse de forma individualizada y consensuada con la familia, basándose en factores clínicos, legales y socioculturales. Es importante saber que el inicio precoz del tratamiento con FAE, tras una primera crisis, reduce el riesgo de recurrencia de una segunda crisis, pero no previene el desarrollo evolutivo de epilepsia.

Como norma general, se considera que, si el niño tiene un desarrollo psicomotor normal, una exploración neurológica sin alteraciones, un EEG normal y una RMC sin anomalías reseñables, se puede diferir inicialmente el tratamiento con FAE.

## BIBLIOGRAFÍA

- Brodie MJ, Zuberi SM, Scheffer IE, Fisher RS. The 2017 ILAE classification of seizure types and the epilepsies: what do people with epilepsy and their caregivers need to know? *Epileptic Disord.* 2018;20:77-87.
- Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, Bogacz A, Cross JH, Elger CE, *et al.* ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia.* 2014;55:475-82.
- García Peñas JJ. Valoración del niño con una primera crisis no provocada. *Medicina (B Aires).* 2018;78:56-11.
- Hamiwka LD, Singh N, Niosi J, Wirrell EC. Diagnostic inaccuracy in children referred with "first seizure": role for a first seizure clinic. *Epilepsia.* 2007;48: 1062-6.
- Leone MA, Giussani G, Nolan SJ, Marson AG, Beghi E. Immediate antiepileptic drug treatment, versus placebo, deferred, or no treatment for first unprovoked seizure. *Cochrane Database Syst Rev.* 2016; 2016:CD007144.
- Pereira C, Resende C, Fineza I, Robalo C. A 15-year follow-up of first unprovoked seizures: a prospective study of 200 children. *Epileptic Disord.* 2014;16:50-5.
- Ramos Lizana J, Cassinello García E, Carrasco Marina LL, Vázquez López M, Martín González M, Muñoz Hoyos A. Seizure recurrence after a first unprovoked seizure in childhood: a prospective study. *Epilepsia.* 2000;41:1005-13.
- Rizvi S, Ladino LD, Hernández-Ronquillo L, Téllez-Zenteno JF. Epidemiology of early stages of epilepsy: Risk of seizure recurrence after a first seizure. *Seizure.* 2017;49:46-53.
- Sansevere AJ, Avalone J, Strauss LD, Patel AA, Pinto A, Ramachandran M, *et al.* Diagnostic and therapeutic management of a first unprovoked seizure in children and adolescents with a focus on the revise diagnostic criteria for epilepsy. *J Child Neurol.* 2017;32:774-88.
- Sartori S, Nosadini M, Tessarin G, Boniver C, Frigo AC, Toldo I, *et al.* First-ever convulsive seizures in children presenting to the emergency department: risk factors for seizure recurrence and diagnosis of epilepsy. *Dev Med Child Neurol.* 2019;61:82-90.

