



UNIVERSIDAD
SAN SEBASTIAN



Síndrome convulsivo y Epilepsia

Tutora: Dra. Alexis Strickler

Presenta: Dra. Oriana Gámez – Residente de pediatría 1er año

Julio 2023



Hoja de ruta

- Introducción
- Convulsión
- Etiologías
- Convulsión febril
- Epilepsia
- Conclusiones
- Bibliografía

Introducción

- El síndrome convulsivo en pediatría es un trastorno neurológico frecuente que afecta a un gran número de niños en todo el mundo.
- Plantea desafíos tanto para los pacientes como para sus familias, ya que puede tener un impacto significativo en la calidad de vida de los niños y en su desarrollo.

Convulsión

- Episodio de compromiso de la función cerebral de aparición brusca e inesperada
- Descarga anormal, excesiva de las neuronas de la corteza cerebral.
- Autolimitada
- Duración: segundos a minutos
- Pueden ser confundidas con crisis epilépticas, lo que lleva a errores terapéuticos
- El 20% de pacientes referidos a centros de epilepsia con diagnóstico de epilepsia refractaria presentan eventos no epilépticos
- Urgencia neurológica más frecuente en la edad pediátrica

Etiologías de síndrome convulsivo

- Genética: ausencia, epilepsia mioclónica juvenil, síndrome Dravet
- Estructural: displasia cortical, esclerosis tuberosa, ACV, trauma, infecciones
- Metabólica: déficit de transportadores de glucosa, síndromes de deficiencia de creatina.

Enfermedades mitocondriales

- Inmune: Encefalitis autoinmunes
- Infecciosa: VIH, neurocisticercosis, malaria, tbc
- Idiopática

Convulsión febril

- Se definen como aquellos episodios convulsivos que aparecen entre los **3 meses y los 5 años**, **asociados a fiebre** , en niños **sin anomalías** neurológicas ni crisis febriles previas en los que no hay evidencia de infección u otra causa intracraneal definida, ni alteraciones metabólicas o sistémicas que justifiquen su aparición.
- Las convulsiones febriles constituyen el evento convulsivo más frecuente en la infancia, con una prevalencia generalmente aceptada de alrededor del 4-5%

Fisiopatología probable de Convulsión febril

- Déficit relativo de mielinización del cerebro en formación
- Inmadurez de los mecanismos de termorregulación
- Aumento de consumo de O₂ en proceso febril
- Capacidad limitada para el aumento del metabolismo energético a nivel cerebral cuando aumenta la temperatura corporal

Clínica

- 6 meses- 5 años
- Peak 18 meses
- T >38° C rectal

- 21% < 1 hora
- 57% en 1-24 horas
- 22% > 24 horas

- 92%: 3-15 minutos
- 8% > 15 minutos

- Tónico clónicas generalizadas 80%
- Tónicas 13%
- Focales 4%
- Atónica 3%

Clasificación

- **Simple**
 - 70%
 - <15 minutos
 - Generalizada
 - 1 vez en 24 horas

- **Compleja**
 - 30%
 - >15 minutos
 - Mas de 1 episodio en 24 horas
 - Focales
 - Paresia post ictal

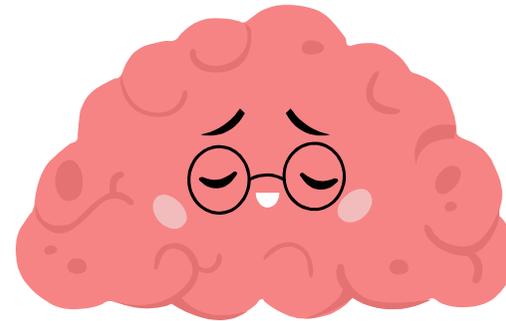
¿Punción lumbar?

- Signos de infección del SNC
- <18 meses con PNI incompleto
- Status febriles
- Alteración prolongada del nivel de conciencia



¿EEG?

- Controversial
- No predice pronóstico a largo plazo
- Útil para DD de la encefalopatía: si nivel de conciencia y examen físico Inter crisis es normal, no se justifica.



¿Punción lumbar?

- Signos de infección del SNC
- <18 meses con PNI incompleto
- Status febriles
- Alteración prolongada del nivel de conciencia



Riesgo recurrencia

- < 12 meses: 50%
- > 12 meses: 30 %
- > 1 episodio: 50% (6-12 meses siguientes)

¿Cuándo estudiar una convulsión febril?

- Anormalidad del neurodesarrollo
- Convulsión febril compleja
- Historia familiar de epilepsia
- Fiebre 1 hora antes de la convulsión
- Convulsiones febriles recurrentes

Tratamiento

- Tratamiento de la causa de la fiebre
- Antipiréticos

Tabla 3. Tratamiento de rescate para manejo agudo (ictal) de crisis febril en niños²⁵

Antiepiléptico	Vía	Dosis
MDL (ampolleta de 15 mg/3 ml)	Oral Nasal i.v. i.m.	0.5 mg/kg, repetir en 10 minutos si es necesario 0.2-0.5 mg/kg dividido en narinas, máximo 10 mg 0.2 mg/kg o 0.15 mg/kg en infusión 0.2 mg/kg o 5-10 mg dosis única
DZP (ampolleta de 10 mg/2 ml)	Rectal i.v.	0.5 mg/kg 0.3-0.5 mg/kg en bolo a velocidad 5 mg/minuto, repetir en 10 min si es necesario 0.01 mg/kg/min en infusión
LZP (ampolleta de 2 mg/1 ml)	i.v.	0.1 mg/kg (máximo 4 mg en mayores de 40 kg)
El MDL oral es más efectivo que el DZP rectal e igual de efectivo intranasal que el DZP i.v. (nivel I de evidencia)		
El MDL bucal o nasal es el tratamiento de elección cuando no se cuenta con acceso i.v. o para el manejo domiciliario por los padres (nivel III de evidencia)		

DZP: diazepam; i.v.: intravenoso; i.m.: intramuscular; LZP: lorazepam; MDL: midazolam.

Tratamiento

Tabla 4. Tratamiento de una CFe en entorno hospitalario

	Tratamiento de una CFe en entorno hospitalario
1	Valorar A B C
2	Permeabilizar la vía aérea, aspirar secreciones, mantener una adecuada ventilación y asegurar la perfusión
3	Obtener acceso venoso
4	Monitorear signos vitales (frecuencia cardiaca, frecuencia respiratoria, tensión arterial, oximetría de pulso)
5	Administre oxígeno, si es necesario ($\text{SaO}_2 < 90\%$)
6	Administre un bolo intravenoso de DZP a una dosis de 0.5 mg/kg, a una velocidad de fusión máxima de 5 mg/min, y suspéndalo cuando cese la crisis; la dosis puede repetirse, si es necesario, después de un intervalo de 10 min (debe tenerse en cuenta que el DZP tarda aproximadamente 10 s en alcanzar una concentración eficaz en el cerebro, incluso con administración i.v.). Otras benzodiazepinas, como el LZP, son igualmente eficaces
7	Monitoreo del exceso de bases y la glucosa en sangre
8	Si la convulsión no se detiene, solicite el asesoramiento de un especialista para recibir tratamiento
9	El estado epiléptico febril debe tratarse con las mismas consideraciones de tratamiento que el estado epiléptico pediátrico afebril
10	Las medidas de disminución de la fiebre deben iniciarse después de la administración de benzodiazepinas, siempre que no interfieran con la atención habitual

DZP: diazepam; i.v.: intravenosa; LZP: lorazepam.

Tratamiento

- Tratamiento de la causa de la fiebre
- Antipiréticos
- Profiláctico:

1. Intermitente

- Diazepam rectal
 - 5 mg cada 12 horas en <2 años
 - 10 mg cada 12 horas en >2 años



2. Continuo

<12 meses

Convulsiones febriles complejas a repetición

Antecedente familiar de epilepsia

Trastorno neurológico previo

- Ácido valpróico
 - 30-40 mg/kg/día 3 dosis
- Fenobarbital
- 5 mg/kg/día 2 dosis
- Levetiracetam
 - 20-40 mg/kg/día 2 dosis

Tratamiento

Tabla 5. Tratamiento a largo plazo en crisis febriles simples y complejas

Datos	Nivel de evidencia	Recomendación
Los antipiréticos, el zinc, la piridoxina o los antiepilépticos intermitentes no tienen utilidad en la prevención de recurrencias de CFe	I	A
No hay utilidad en el uso continuo o intermitente de antiepilépticos como DZP, PHT, PB o VPA	I	A
El uso continuo o intermitente de antiepilépticos en CFe no previene el desarrollo de epilepsia posterior	I	A
Se puede considerar el uso de FAE de manera regular en pacientes con CFe prolongadas o repetidas a pesar del uso profiláctico de DZP	I, II	B
El LEV podría funcionar como un medicamento antiepiléptico para la prevención de recurrencia de CFe	III	C
El CLB es seguro, eficaz y requiere menos dosis que el DZP	II-III	C
La CBZ y la PHT no son efectivas en la prevención de recurrencia de CFe, por lo que deben evitarse	II	B
Los niños con CFe deben recibir el esquema de vacunación completo recomendado para la edad	I	A

CFe: crisis febril; CBZ: carbamazepina; CLB: clobazam; DZP: diazepam; FAE: fármacos antiepilépticos; LEV: levetiracetam; PHT: fenitoína; PB: fenobarbital; VPA: valproato.

Factores de riesgo CF vs Epilepsia

Tabla 7. Factores de riesgo de crisis febril^{15,35,41}

Recurrencia después de una CFe inicial	Factores de desarrollo de epilepsia
Inicio temprano (< 12 meses)	Edad de primera CFe: menor de 12 meses o mayor 37 meses
Epilepsia en familiares de primer grado	
CFe en familiares de primer grado	Historia familiar de epilepsia
Enfermedades febriles frecuentes	Duración de la fiebre < 1 h antes de la crisis
Temperatura en los rangos bajos de fiebre en el momento de la CFe	
Duración de la fiebre < 1 h antes de la crisis	Apgar bajo a los 5 min
	Historia de al menos 1 CFeC
	Estado epiléptico febril
	Múltiples crisis en 24 h
	Crisis focales
	Anormalidad neurológica (retraso de desarrollo o PCI)
	Descargas focales epileptogénicas

Epilepsia

- **Crisis epiléptica:** aparición de signos y/o síntomas provocados por una actividad neuronal anómala excesiva o simultánea.
 - En promedio 1 minuto
 - Convulsivas
 - No convulsivas: tónica, lipotimia, ausencias.
- **Epilepsia:** predisposición a la aparición de crisis epilépticas.
 - >2 crisis no provocadas con >24 horas de separación

Tipo de convulsiones

- Convulsiones tónico-clónicas:
 - Grito súbito
 - Caída
 - Rigidez
 - Seguida de espasmos musculares
 - Cianosis
 - Pérdida de esfínter*
 - Minutos
 - Post ictal

Tipo de convulsiones

- **Ausencias**

- Mirada fija
- Empieza y termina bruscamente
- Dura segundos
- Acompañada de parpadeo rápido, movimientos bucales de masticación.
- Vuelve inmediatamente a la consciencia una vez terminada
- Dificultades de aprendizaje si no se trata

Tipo de convulsiones

- **Crisis parcial simple**

- Espasmos pueden comenzar en una parte del cuerpo
- Persona consciente
- Puede desplazarse a otra zona
- Puede generalizarse
- Puede ser crisis sensorial

Tipo de convulsiones

- **Crisis parciales complejas (psicomotoras o lóbulo temporal)**
 - Fijación de la mirada
 - Seguido de masticación o actividad torpe
 - Parece no conciente
 - Puede tomar objetos o intentar quitarse la ropa
 - Dura minutos
 - Post ictal prolongado

Tipo de convulsiones

- **Crisis Atónicas**
 - Colapso y cae
 - Tras 10-60 segundos se recupera

Tipo de convulsiones

- **Espasmos infantiles:**

- Movimientos bruscos y rápidos
- 3 meses- 2 años
- Cabeza cae hacia adelante y brazos se flexionan hacia adelante(si sentado)
- Rodillas se flexionan y elevan y cabeza y brazos se flexionan hacia adelante como si quisiera estar en brazos.

Síndromes epilépticos

Periodo neonatal

- Crisis neonatales benignas
- Epilepsia familiar neonatal benigna
- Síndrome de Ohtahara
- Encefalopatía mioclónica temprana

LACTANCIA

- Crisis febriles/crisis febriles plus
- Epilepsia benigna de la infancia (de la lactancia)
- Epilepsia benigna familiar de la infancia
- Síndrome de West
- Síndrome de Dravet
- Epilepsia mioclónica de la infancia (de la lactancia)
- Encefalopatía mioclónica en trastornos no progresivos
- Epilepsia de la infancia (de la lactancia) con crisis focales migratorias

INFANCIA

- Crisis febriles/crisis febriles plus
- Epilepsia occipital de la infancia de inicio temprano (síndrome de Panayiotopoulos)
- Epilepsia con crisis mioclónico atónicas (previamente astáticas)
- Epilepsia de ausencia infantil
- Epilepsia benigna con puntas centrotemporales
- Epilepsia frontal nocturna autosómica dominante
- Epilepsia occipital de la infancia de tipo tardío (tipo Gastaut)
- Epilepsia con ausencias mioclónicas
- Síndrome de Lennox-Gastaut
- Encefalopatía epiléptica con punta onda continua durante el sueño
- Síndrome de Landau Kleffner

Adolescencia/edad adulta

- Epilepsia de ausencia juvenil
- Epilepsia mioclónica juvenil
- Epilepsia con crisis generalizadas tónico-clónicas solamente
- Epilepsia autosómico dominante con características auditivas
- Otras epilepsias familiares del lóbulo temporal

Convulsiones neonatales

- Expresión clínica de disfunción del SNC
- Aumenta incidencia si RNPT < 1500 gr

Sutiles: movimientos
oculares o bucolinguales,
apnea, cianosis, taquicardia.

Tónicas

Clónicas

mioclonías

Etiologías

- **Metabólicas (hipoglicemia, hipocalcemia, hipomagnesemia, hipo o hipernatremia)**
- Cerebrovascular (isquémico, hemorrágico, encefalopatía hipóxica isquémica)
- Infección del SNC
- Alteración del desarrollo (disgenesia)
- Desordenes genéticos

Epilepsia neonatal familiar benigna

- Antecedente familiar
- Clónicas o tónicas
- 1-2 minutos
- 20-30 por día
- En sueño
- Pronostico favorable
- Remiten entre 1-6 meses

Encefalopatía epiléptica infantil precoz

- Síndrome de Ohtahara
- <10 días hasta los 2 meses
- Espasmos tónicos frecuentes en sueño o vigilia.
- Hipotonía/espasticidad
- Alteración estructural, enfermedad metabólica congénita o alteración genética

Síndrome de West

- **Espasmos**
- **Retraso desarrollo psicomotor (al inicio puede ser normal)**
- **Hipersarritmia en EEG**
- Contracciones axiales breves 0.2-2 segundos
- Acompañadas de llanto o contracción de cuello
- Elevación de los ojos
- Frecuencia crisis alta (especialmente sueño-vigilia)

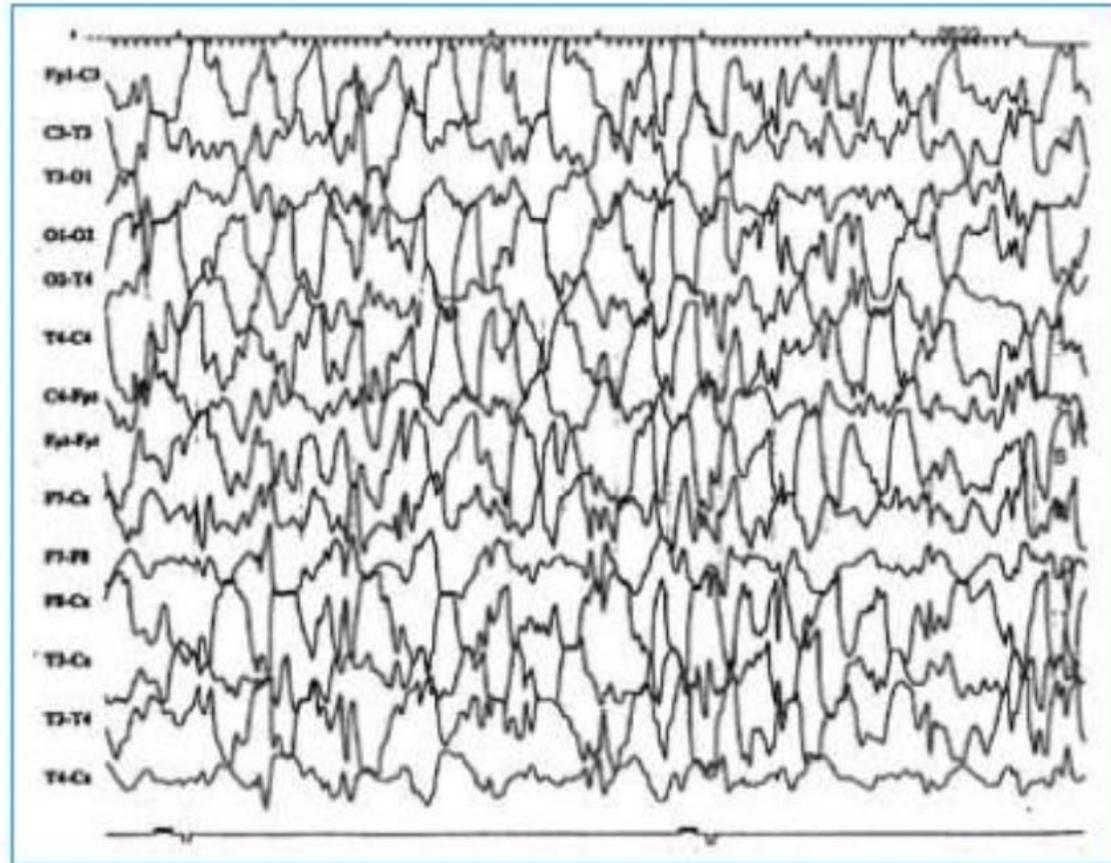


Figura 1. Trazado hipsarritmico.

Tratamiento

- Respuesta parcial o mala evolución: ácido valproico, clobazam, nitrazepam, piridoxina
- Dieta cetogénica (entre menor edad mayor respuesta)

Epilepsia mioclónica severa del lactante o sd de Dravet

- Crisis focales y generalizadas
- AF epilepsia o Convulsión febril
- Predominio masculino
- Mutación: SCN1A de la subunidad alfa 1 del canal de Na dependiente de voltaje.
- Inicio < 6 meses ☐ 2-3 años mioclonías frecuentes ☐ 7-8 años deterioro neurológico lento.
- Refractarias a todo tratamiento
- Mal pronóstico

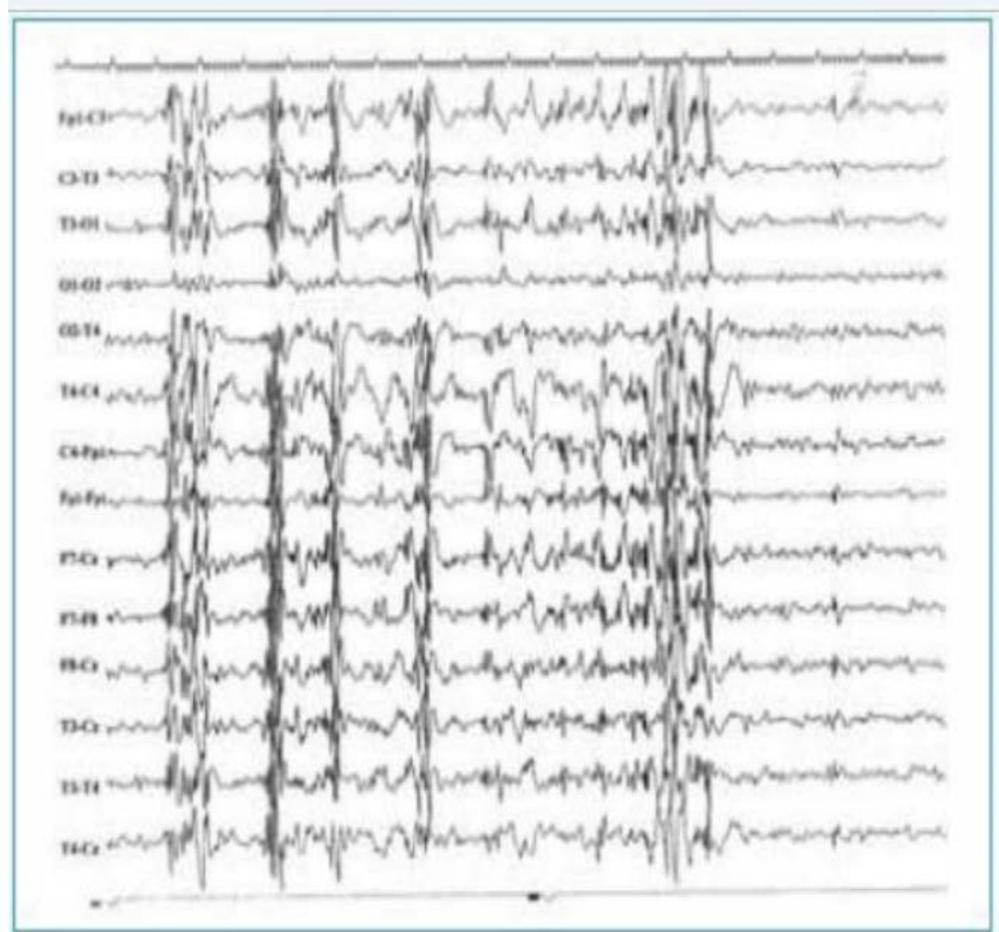


Figura 5. Paroxismos generalizados de punta-onda y polipunta-onda.

Ausencias

- Inicio: 3-13 años (peak 6 años)
- Mas frecuente mujeres
- Alta asociación genética
- EEG: crítico muestra descargas de PO generalizadas a 2,5-3,5 Hz.
- **Crisis:**
 - Ausencias
 - desconexión del medio de segundos
 - No pierde postura
 - Mirada fija
 - Parpadeo
 - Chupeteo
 - Automatismos
 - Sin post ictal
 - Pueden desencadenarse por hiperventilación
 - Suelen ceder en adolescencia
 - Buen pronostico
- **Tratamiento**
 - Ácido Valproico/ etosuximida
 - Lamotrigina/levetiracetam

Síndrome de Lennox-Gastaut

- Epilepsia generalizada, secundaria o criptogénica.
- Se da entre los 1 y 6 años, la triada es:
 - Múltiple y frecuentes tipos de crisis.
 - Daño neurológico
 - EEG: intercrítico muestra actividad de fondo lenta y descargas de PO lenta a 2 Hz
- Tratamiento consiste en múltiples esquemas entre ellos ácido valproico y benzodiazepinas.

Síndrome de Landau Kleffner

- Es una afasia epiléptica adquirida de causa desconocida (vasculitis?).
- Desarrollo previo normal
- 4 -7 años.
- Crisis clínicas en el 70 a 85% y trastornos conductuales en el 78%.
- EEG: actividad epiléptica de gran amplitud en ambas regiones temporoparietales.
- Se activa con privación de sueño.
- Las crisis desaparecen con la edad, pero alteraciones permanecen hasta en un 80%

Resumen síndromes epilépticos graves

TABLA 3. ENCEFALOPATÍAS EPILEPTICAS: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EEG DE SÍNDROMES DE OHTAHARA, WEST Y LENNOX-GASTAUT

	SÍNDROME OHTAHARA	SÍNDROME WEST	SÍNDROME LENNOX-GASTAUT
Descripción	1976 por Ohtahara	1841 por West	1950 por Gastaut
Edad de inicio	0-3 meses	4-8 meses	2-7 años
Tipo de crisis	Espasmos tónicos Crisis focales	Espasmos masivos Crisis focales (25 % de los casos)	Crisis tónicas (1) Ausencias atípicas (2) Crisis atónicas (3)
EEG interictal	Estallido- supresión	Hipsarritmia	Complejos espiga-onda lenta
EEG ictal	E-S o electrodecremento	Electrodecremento	Actividad rápida de bajo voltaje, de frecuencia y amplitud creciente complejos espiga-onda lenta polipuntas ondas o punta onda generalizadas
Genes asociados	<i>ARX-CDKL5-SLC25A22 - STXBP1- KCNQ2</i>	<i>ARX-CDKL5-SLC25A22 - STXBP1-SPTAN1 PLCbeta1, MAGI2 y PNKP</i>	
Pronóstico	Desfavorable	Desfavorable	Desfavorable

Claves para recordar

Actuación ante una crisis epiléptica:

Mantener la calma

Observar la crisis e intentar memorizar detalles como qué la desencadenó, tipo de movimientos, duración, pérdida o no de conocimiento, etc. Todos estos datos ayudan al médico a realizar el diagnóstico correspondiente

Evitar que el niño se lesione retirando los muebles u objetos de su alrededor, poniéndole una almohada debajo de la cabeza o aflojándole la ropa alrededor del cuello. No sujetarlo con fuerza

Mantener al niño tumbado sobre una superficie segura, boca abajo y con la cabeza de lado para evitar que aspire sus secreciones o un vómito

No es aconsejable introducir objeto alguno en la boca del niño para evitar que se muerda la lengua

No aplicar respiración artificial. Los cambios de coloración cutánea se deben a la reactividad de los vasos sanguíneos de la piel. No hay riesgo de que el niño se ahogue con su lengua.

No zarandear al niño, ni darle palmadas ni echarle agua fría

No dar medicamentos, agua ni alimentos por la boca durante la crisis epiléptica ni en el período posterior de somnolencia

Esperar a que pase la crisis —suele ocurrir en menos de cinco minutos— y permanecer al lado del niño hasta que recupere el conocimiento

Buscar asistencia médica si: se trata de una primera crisis; el niño se ha lesionado o ha sufrido golpes en la cabeza durante la crisis; la crisis ha durado más de 5 minutos, o el niño sufre una patología de base, como diabetes, o presenta fiebre de origen desconocido

Prevención

Tabla II. Medidas preventivas de las crisis epilépticas

Dormir entre 8 y 10 horas diarias, según la edad del niño, y respetar la regularidad de los horarios de acostarse y levantarse

Mirar la televisión a una distancia superior a dos metros y con luz ambiental

No abusar de las videoconsolas y juegos de ordenador. Este tipo de juegos sí puede estar prohibido en epilepsias desencadenadas por estímulos visuales

Aunque no se debe seguir ninguna dieta específica, sí es importante limitar el consumo de bebidas estimulantes

En la escuela, es aconsejable que el tutor del niño esté informado del diagnóstico y tratamiento del problema

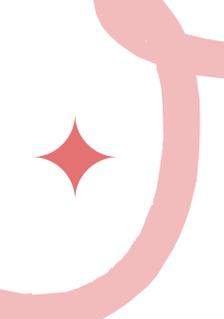
En principio no existe contraindicación alguna para la práctica de actividades intelectuales o físicas. No obstante, si el niño hace natación, por ejemplo, debe estar siempre supervisado por un adulto por el peligro potencial de sufrir un ataque epiléptico en el agua

F AE específicos

Tabla III. Fármacos antiepilépticos (FAE) indicados, en función del síndrome epiléptico

Síndrome epiléptico	FAE de primera línea	Monoterapia alternativa o biterapia añadida	Otras posibilidades
Epilepsia focal idiopática	No tratar	CBZ	LTG, TPM, CLB
Epilepsia focal sintomática	CBZ, VAP	LTG, TPM, OXC	LEV, PHT, PB, GBP
EGL con ausencias	VPA, ESM	LTG	CLB, LEV
EGL con mioclonías	VPA	-	CZP, ESM, LEV, PB, TPM
EGL con crisis tonicoclónicas	VPA	LTG, TPM	LEV, PB, CLB
Síndrome West	VGB	VPA	Esteroides, CZP
Síndrome de Lennox-Gastaut y afines	VPA + LTG	LTG, TPM	CLB, CZP, VGB, TPM, GBP, FBM
Otras generalizadas sintomáticas = las EGL con crisis tonicoclónicas			

EGL: epilepsia generalizada idiopática; CBZ: carbamazepina; LTG: lamotrigina; TPM: topiramato; CLB: clobazán; CZP: clonazepam; VPA: ácido valproico; OXC: oxcarbacepina; LEV: levetiracetam; PHT: fenitoína; PB: fenobarbital; ESM: etosuximida; TPM: topiramato; VGB: vigabatrina; GBP: gabapentina; FBM: felbamato.



Estatus epiléptico

Crisis epiléptica y/o electroencefalográfica única de más de 30 minutos

Serie de crisis entre las que no se restaura función cerebral en un periodo de 30 minutos

Crisis clínica >5 minutos de duración

En todo paciente que llegue con crisis a un servicio de urgencias.



Estatus epiléptico

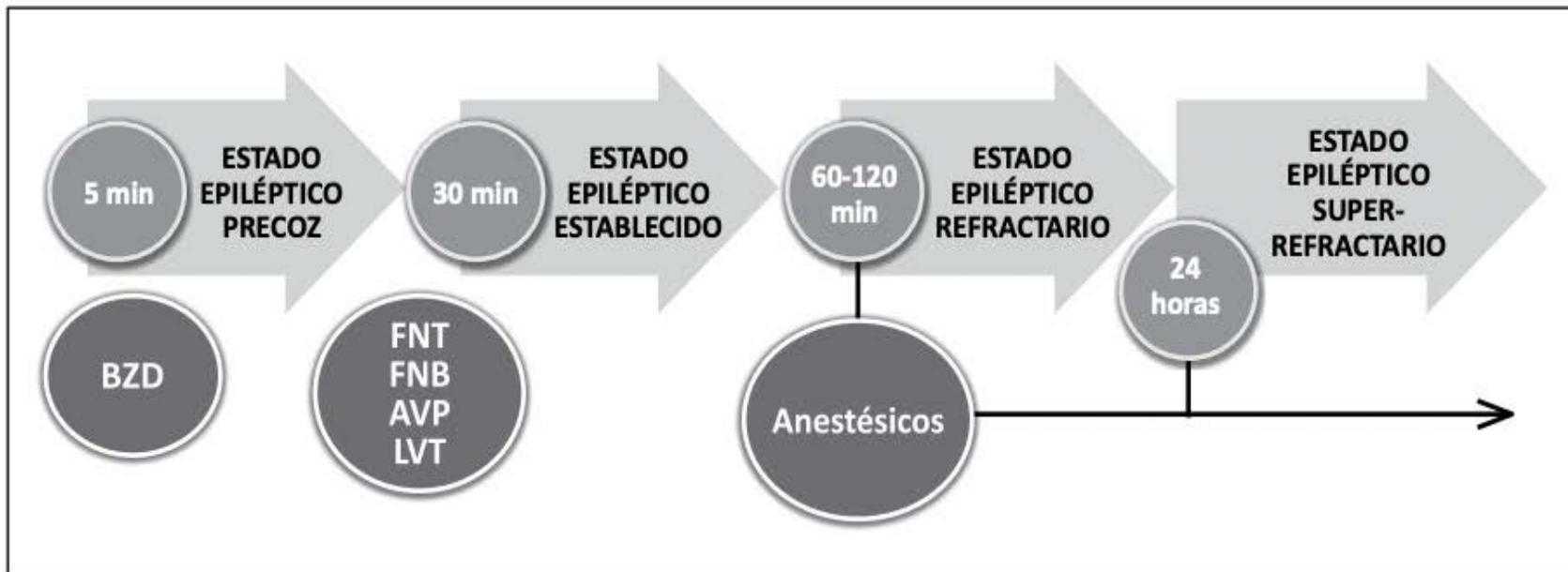


Figura 1. Etapas del estado epiléptico.

Diagnósticos Diferenciales

- Confusión con crisis tónico – clónica generalizadas
- Síncope vasodepresor (crisis anóxica refleja)
- Ataques o espasmos del sollozo cianóticos
- Cataplejía
- Crisis secundarias a arritmias cardíacas



Conclusión

- El síndrome convulsivo en pediatría es un trastorno neurológico común y preocupante.
- La identificación temprana, el diagnóstico preciso y el manejo adecuado de las convulsiones son fundamentales para garantizar el bienestar y el desarrollo óptimo de estos pacientes.



Bibliografía

- *Wilfong, A. (2023). Seizures and epilepsy in children: Classification, etiology, and clinical features. UP TO DATE*
- *Adrián Garcia Ron 2022, Convulsiones febriles. Protocolo diagnóstico pediátrico 2022;1:379-385*
- *Miguel Angel Martínez 2018, El niño que convulsiona: enfoque y valoración desde atención primaria AEPAP Curso de actualización Pediatría.p 351-363*
- *Mercé Piera,2004, Epilepsia infantil revisión,VOL 18 NÚM 10 NOVIEMBRE*
- *P. Tirado Requero, M. Alba Jiménez, 2015,PEDIATRÍA INTEGRAL N°9 – NOVIEMBRE: 609-621*
- *Carlos Aguirre-Velázquez1, Alma M. Huerta Hurtado2 (2019)*
- *Guía clínica. Diagnóstico y tratamiento de crisis febriles Rev Mex Neuroci. 2019;20(2):42-48*
- *Dra. Isabel Margarita López, Dra. Ximena Varela . ,Dra. Silvia Marca . Síndromes epilépticos en niños y adolescentes [Rev. Med. Clin. Condes - 2013; 24(6) 915-927]*
- *. Carmen Paz Vargas. Ximena Varela, Karin Kleinsteuber Rocío Cortés-María de los Angeles Avaria Terapia en estado epiléptico convulsivo en pediatría Rev Med Chile 2016; 144: 83-93*