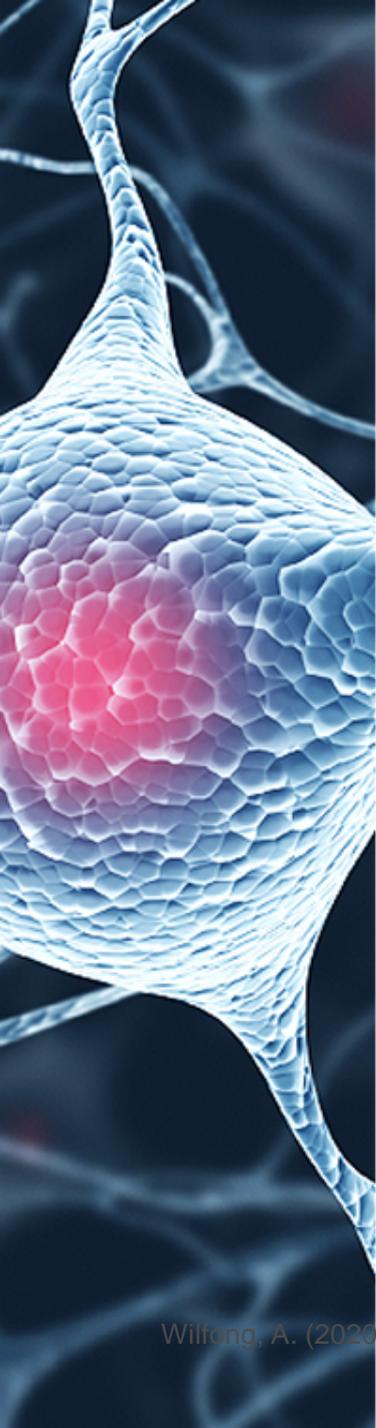


# **SÍNDROME CONVULSIVO**

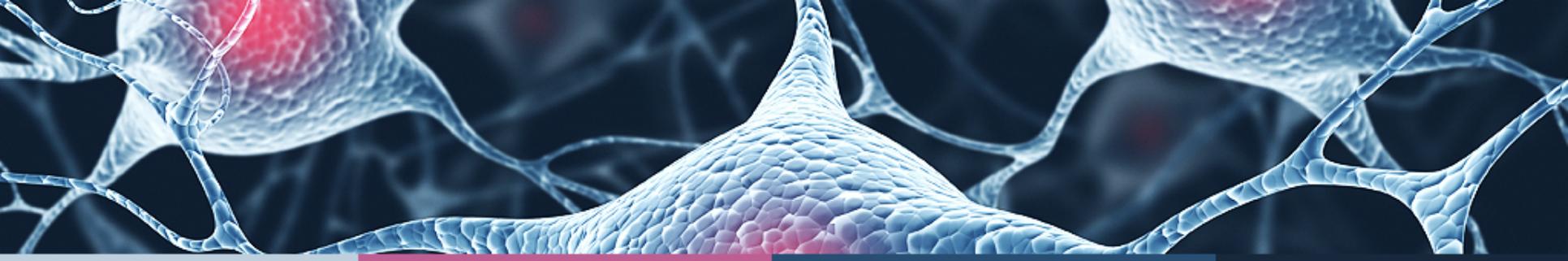
**Dra. Silvia Palacio**  
**Residente 1º Pediatría- USS**



# CONVULSIÓN:

Expresión clínica de descargas anormales, excesivas y sincrónicas de neuronas.

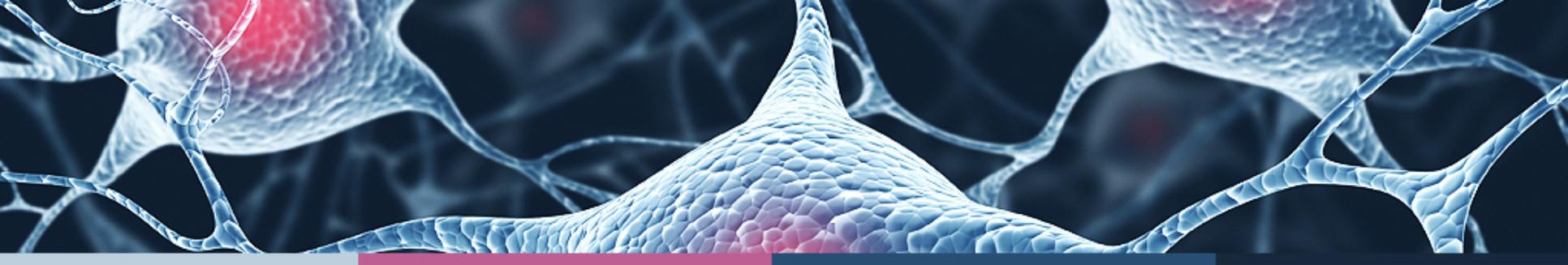
- Intermitente y generalmente autolimitada, de pocos minutos de duración.
- Urgencia neurológica más frecuente en pediatría
- Secundarias o de carácter idiopático.



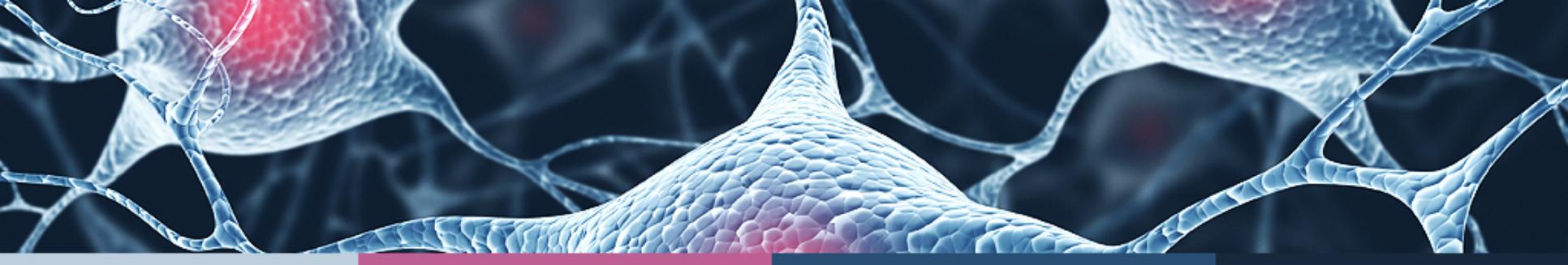
# **SINDROME CONVULSIVO:**

## DEFINICION:

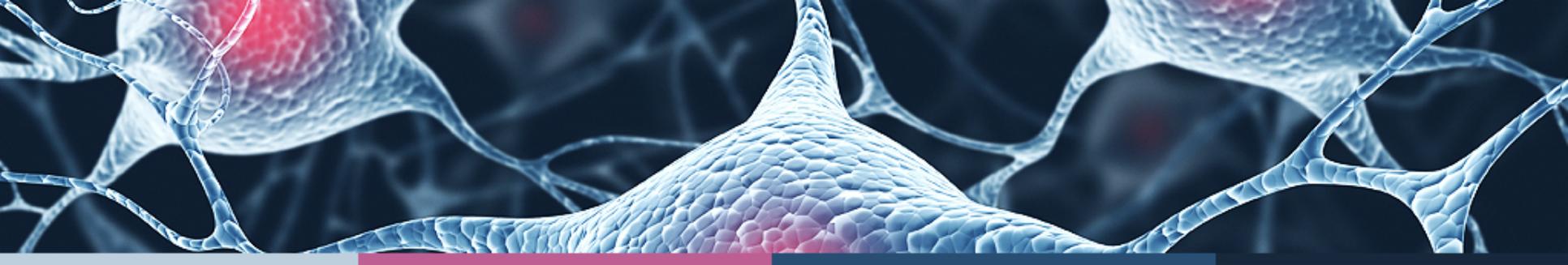
- Actividad neuronal excesiva o sincrónica en el cerebro.
- Determinar si tiene las características de una crisis epiléptica o no es convulsión
- Clasificación en un tipo de crisis.



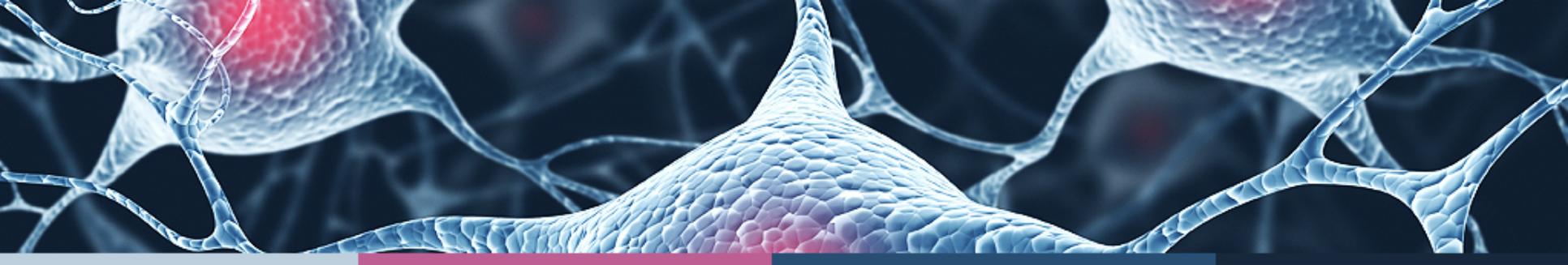
- **Crisis o trastorno paroxístico**: cualquier **episodio** de aparición generalmente **brusca e inesperada y de breve duración**.
- **Crisis epiléptica**: episodio **paroxístico** debido a una **actividad neuronal excesiva** o **hipersíncrona**, síntomas **motores, sensitivos, sensoriales, autonómicos y/o psíquicos**.



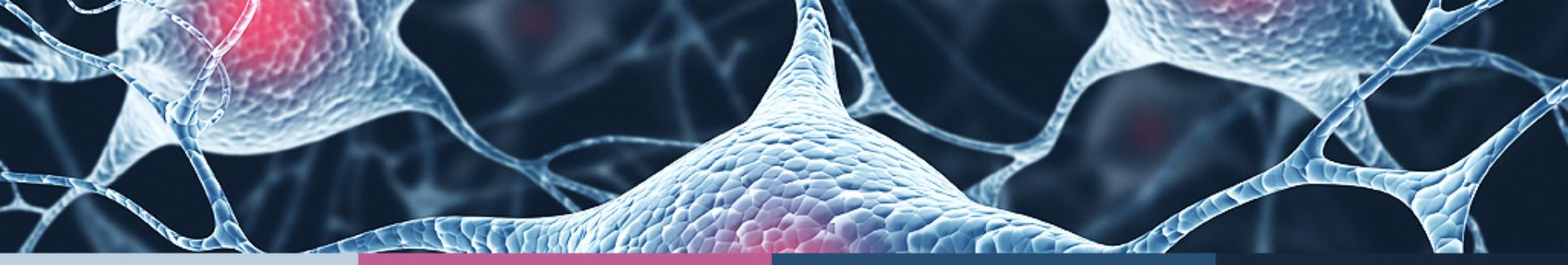
- **Crisis espontáneas o no provocadas:**  
No asociadas a proceso agudo, relacionadas con la epilepsia.
- **Crisis agudas sintomáticas o provocadas:** Aparecen en el curso de un proceso agudo, una enfermedad diferente a la epilepsia.



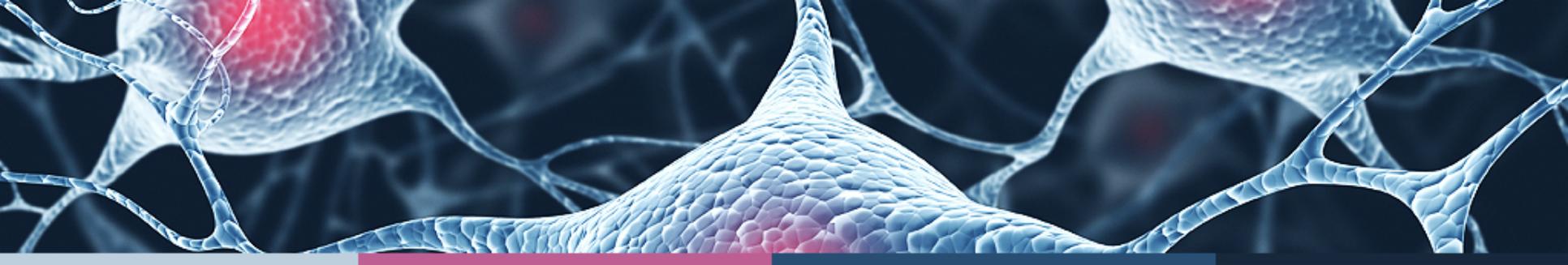
- **Crisis cerebral no epiléptica o TPNE:**
- Mecanismo diferentes al de las crisis epilépticas: **anóxicos** (espasmo del sollozo, síncope), **hípnicos** (terror nocturno), **psíquicos** (crisis ansiedad, pseudocrisis).
- **Crisis convulsiva:** Crisis generalizada o focal motora, clónica, tónica o mioclónica.



- **Epilepsia:**
- Enfermedad crónica .
- Recurrencia de crisis epilépticas no provocadas.
  
- **Estatus epiléptico:**
- Crisis prolongada o crisis repetidas, sin recuperación de conciencia entre ellas, durante más de 30 minutos.
- Emergencia médica.

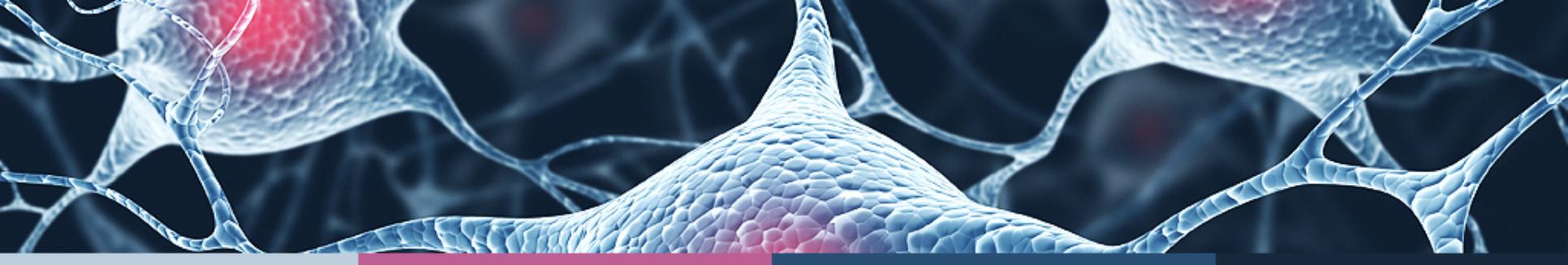


- **Síndrome epiléptico:**
- Constelación de síntomas, signos. Diferentes etiologías.
  
- **Encefalopatía epiléptica:**
- Perturbación progresiva en la función cerebral. Más frecuentes en niños que en adultos.



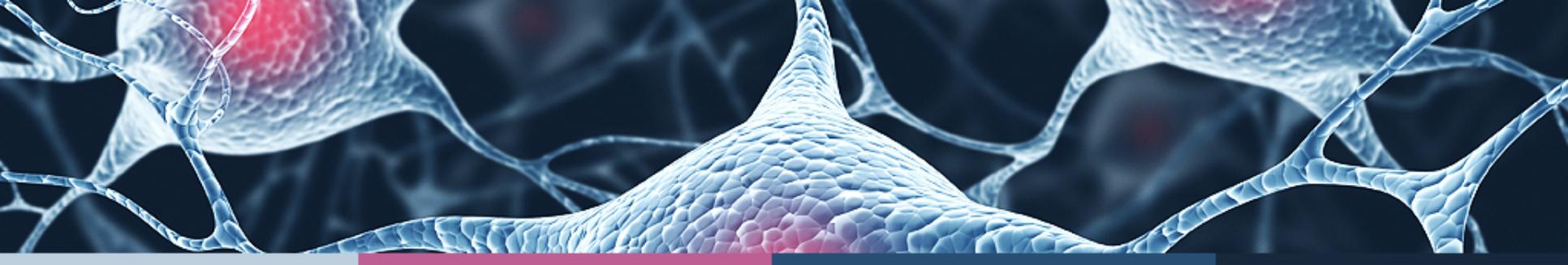
# Epidemiología

- Tasas de incidencia de epilepsia 0,5 y 8 por 1.000 personas-año.
- Entre el 0,5 y el 1 % experimentarán al menos una convulsión afebril en la adolescencia.
- Ligeramente más altas en hombres que en mujeres.
- La mayor incidencia de epilepsia se produce en los extremos de la vida.



# Epidemiología

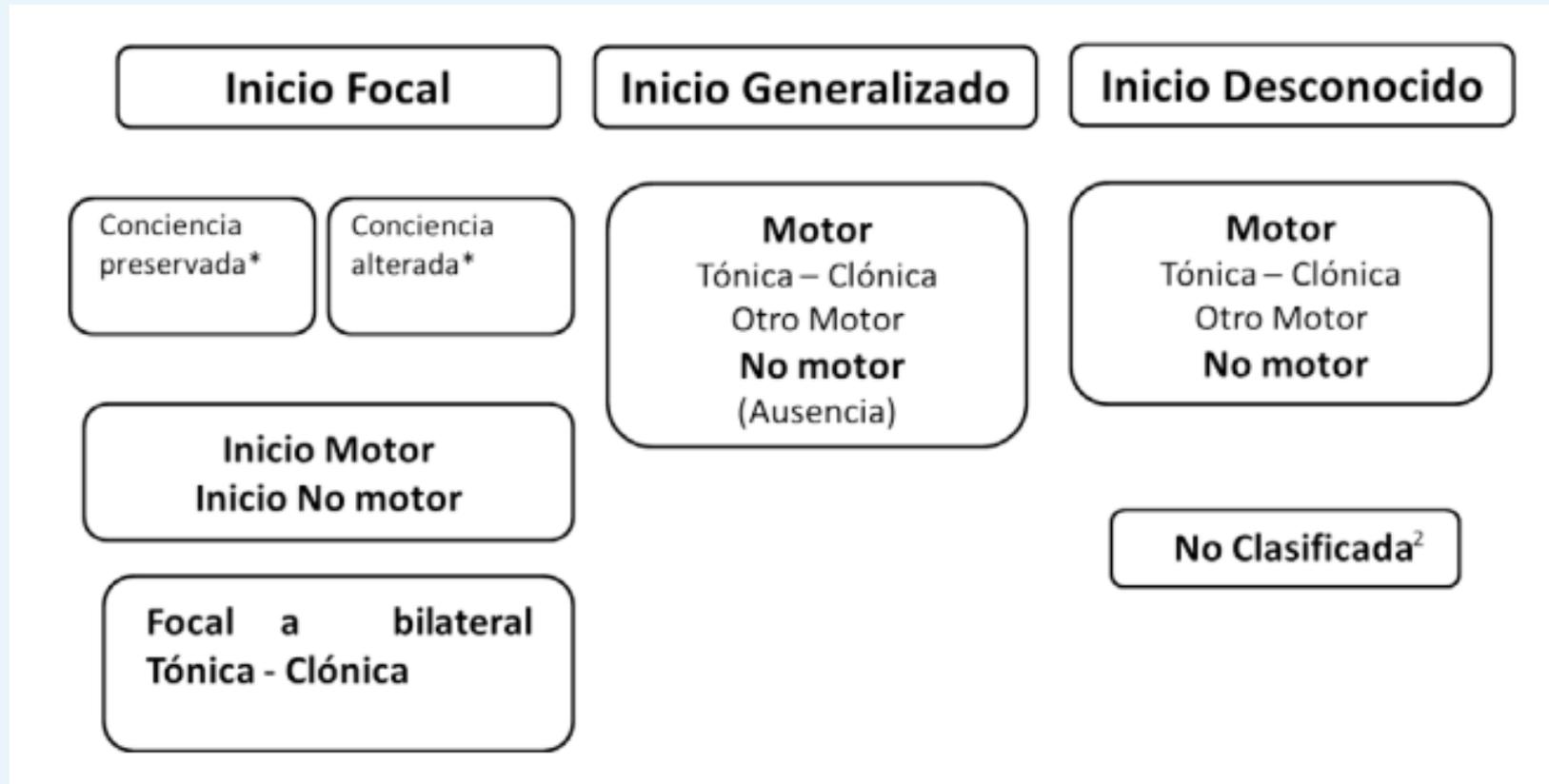
- No existen diferencias raciales significativas.
- La incidencia es mayor en los grupos socioeconómicos más bajos.
- En los países en desarrollo, la mayor incidencia se produce en los adultos jóvenes.
- Las convulsiones focales representan más del 50% de todas las convulsiones en los niños.
- Las convulsiones generalizadas son más frecuentes en niños que en adultos.



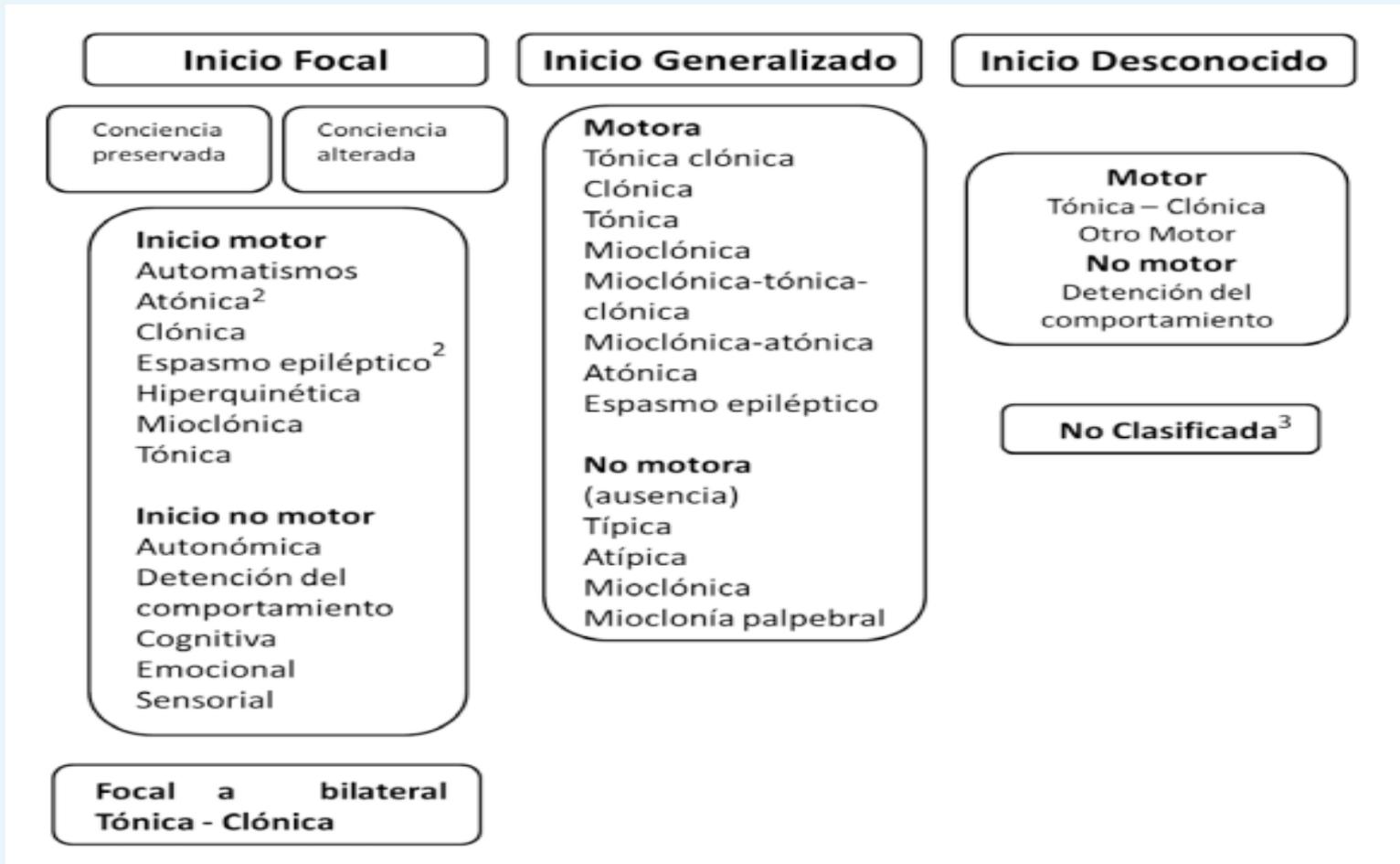
# Epidemiología

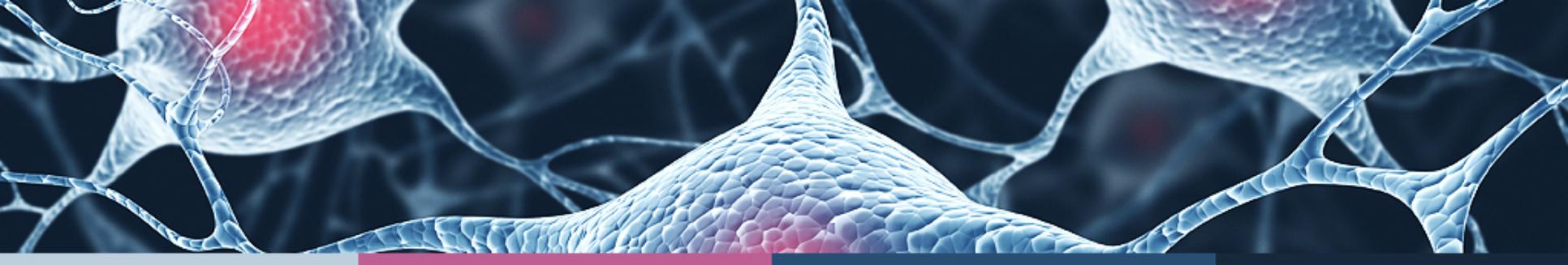
- Las epilepsias focales son más frecuentes que las generalizadas (70% vs 30%).
- La tasa de mortalidad es de 2-3 veces mayor que en población sana.
- En niños puede producir problemas de aprendizaje en 1/3 de los pacientes.

# Clasificación Operacional Básica de los tipos de crisis ILAE 2017.



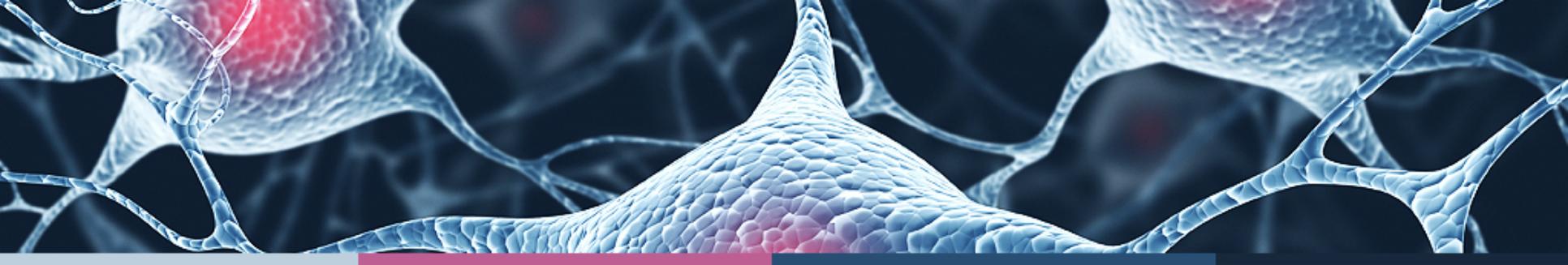
# Clasificación extendida de los tipos de crisis ILAE 2017.



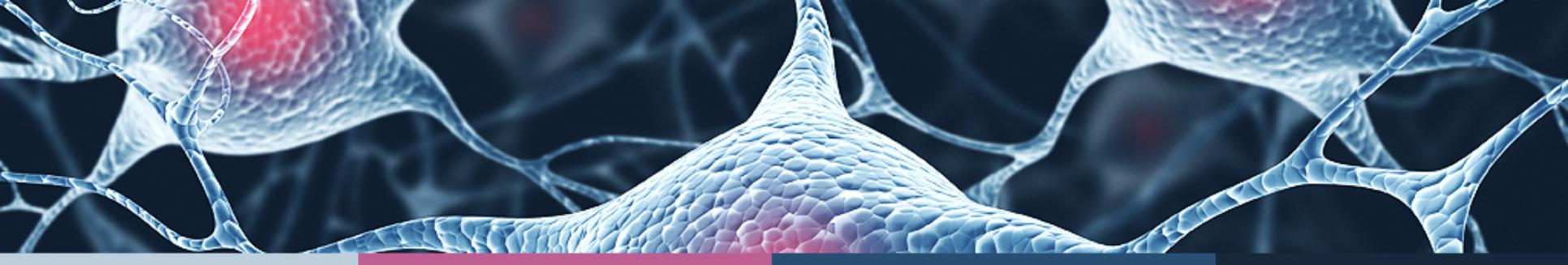


## Cómo clasificar la crisis?

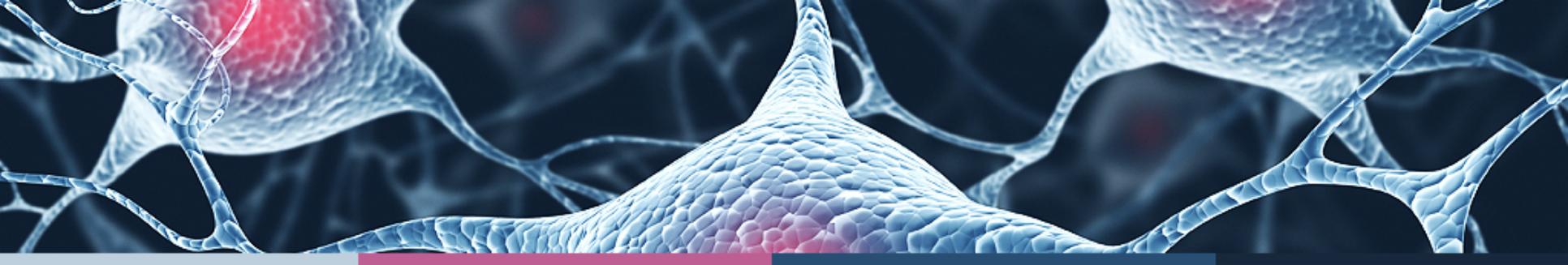
- Determinar las manifestaciones iniciales, **focales o generalizadas**.
- El inicio puede ser indetectable o no estar claro, en cuyo caso la crisis se denomina de inicio desconocido.
- Crisis **focales**: estado de conciencia.



- Síntomas de **inicio motor o no motor**; deben ser clasificadas por la manifestación más temprana y prominente.
- Las crisis atónicas y los espasmos epilépticos usualmente no tienen un nivel de conciencia especificado.
- Las crisis cognitivas implican alteración del lenguaje y otras funciones cognitivas con manifestaciones positivas como el déjà vu, alucinaciones, ilusiones o distorsiones de la percepción.



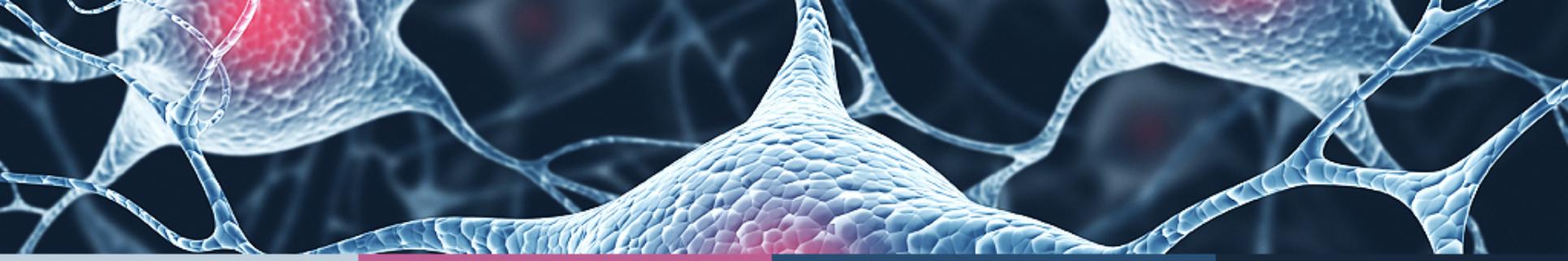
- Las crisis emocionales involucran ansiedad, miedo, alegría, y otras emociones, o apariencia de afecto sin emociones subjetivas.
- Una ausencia es atípica porque el inicio y culminación son lentos o hay cambios significativos en el tono lo cual es respaldado por el registro de la descarga atípica punta-onda lenta en el EEG.
- Una crisis puede estar en la categoría de no clasificada debido a inadecuada información o imposibilidad de ubicarla en las otras categorías de tipos de crisis.



# CRISIS CONVULSIVA EN NEONATOS

- **ETIOLOGÍA:**

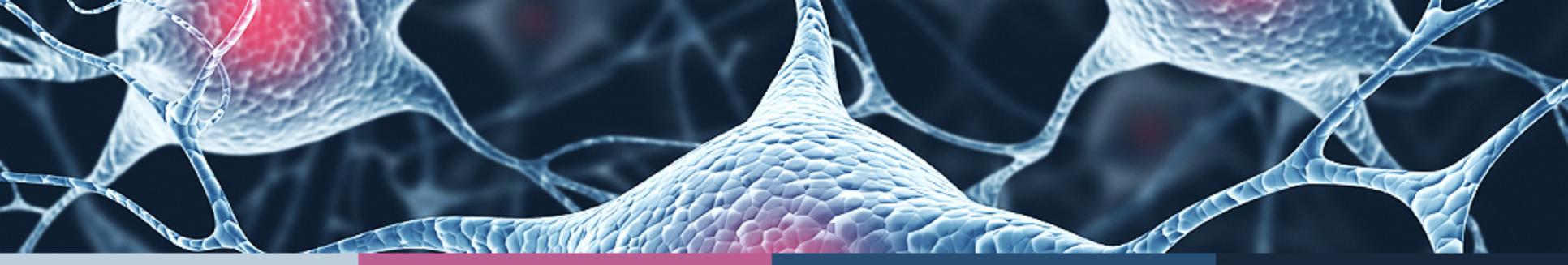
- Encefalopatía hipóxica-isquémica
- Infección sistémica o del SNC
- Alteraciones hidroelectrolíticas
- Errores congénitos del metabolismo
- Hemorragia cerebral
- Malformaciones del SNC



# CRISIS CONVULSIVA EN NEONATOS

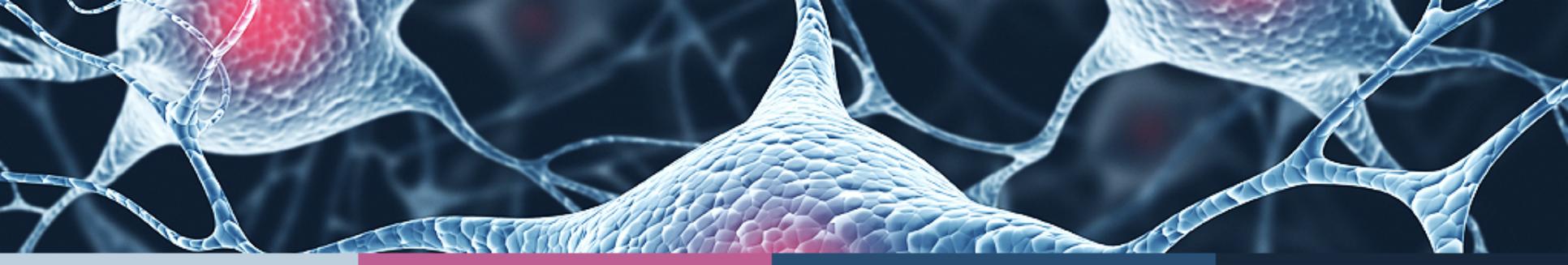
## ESTUDIO INICIAL:

- Historia clínica detallada.
- Examen físico completo.
- Analítica básica: hemograma, glucosa, calcio, potasio, magnesio, equilibrio A/B
- Cribaje infección: sangre, orina, LCR.
- EEG.
- Ecografía craneal transfontanelar.



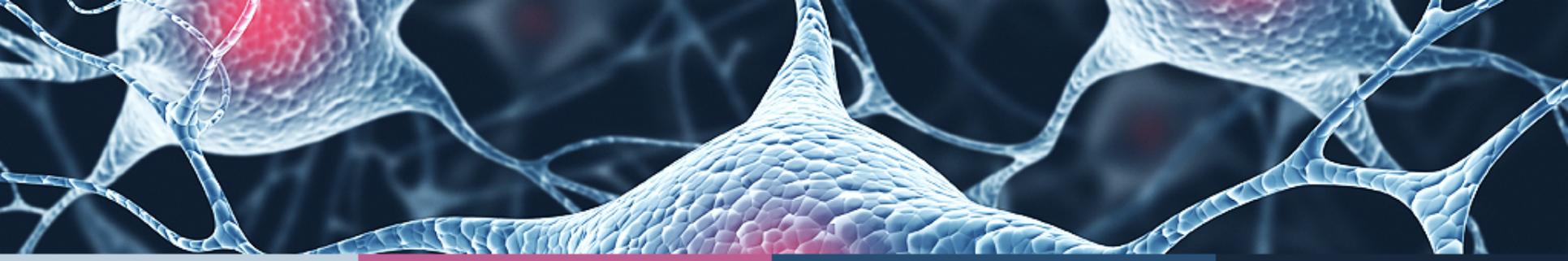
## CRISIS CONVULSIVA EN NEONATOS

- **Exámenes complementarios de segunda línea**
- Ensayo con: biotina, piridoxina, piridoxal 5-P, tiamina.
- Aminoácidos (P/O/LCR,) Sulfito Oxidasa(O), DST(P).
- Amonio, lactato, piruvato, urato (P), cribaje metabolismo purinas.
- Serología y PCR para TORCHS, HIV (P/LCR), Herpes II.
- Ácidos grasos cadena larga, hidrolasas ácidas.
- Fondo de ojos.
- EEG poligráfico sueño, vídeo-EEG.
- TC / RM craneal / RM / eco Doppler.
- Potenciales evocados: visuales, auditivos.
- Otros exámenes complementarios en función sospecha.



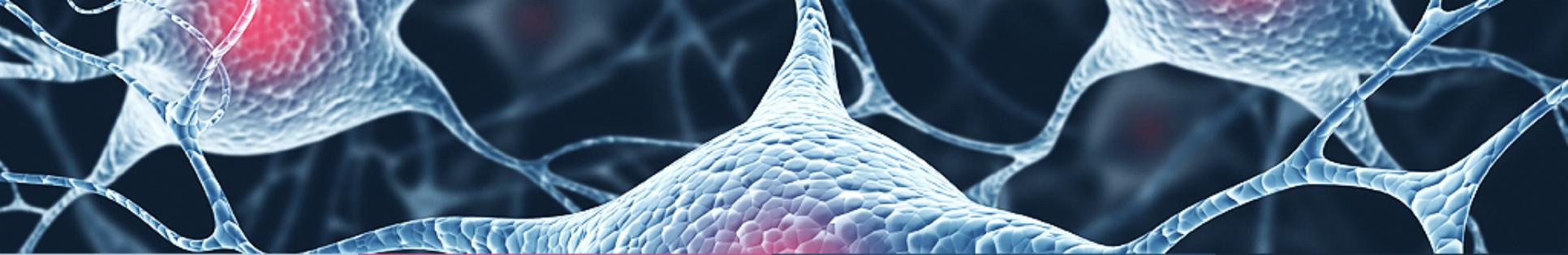
# CRISIS CONVULSIVA EN LACTANTES Y NIÑOS

- Convulsión Febril.
- Infección.
- sistémica y del SNC.
- Alteraciones hidroelectrolíticas.
- Intoxicaciones.
- Epilepsia.



# CRISIS CONVULSIVA EN ADOLESCENTES

- Supresión o niveles sanguíneos bajos de anticonvulsivantes en niños epilépticos.
- Traumatismo craneal.
- Epilepsia.
- Tumor cerebral.
- Intoxicaciones (alcohol y drogas)



# ETIOLOGÍA EN PEDIATRÍA

## **Crisis febriles**

### **Procesos Infecciosos del sistema nervioso central**

- Meningitis
- Encefalitis
- Absceso cerebral
- Infección por parásitos

### **Lesiones traumáticas/vasculares**

- Traumatismo cerebral
- Hemorragia Intraparenquimatosa
- Hemorragia subdural, epidural o subaracnoidea
- Maltrato infantil
- Accidente cerebrovascular
- Encefalopatía hipertensiva

### **Condiciones tóxicas**

- Intoxicación por drogas lícitas e ilícitas
- Síndrome de privación de drogas
- Intoxicación por metales pesados u organofosforados

## **Alteraciones metabólicas**

- Hipoglicemia
- Hipo o Hipernatremia
- Hipomagnesemia
- Hipofosfatemia
- Desorden hepático o renal
- Estados de hiperosmolaridad
- Errores innatos del metabolismo
- Síndrome de dependencia a la piridoxina

## **Desórdenes neurocutáneos**

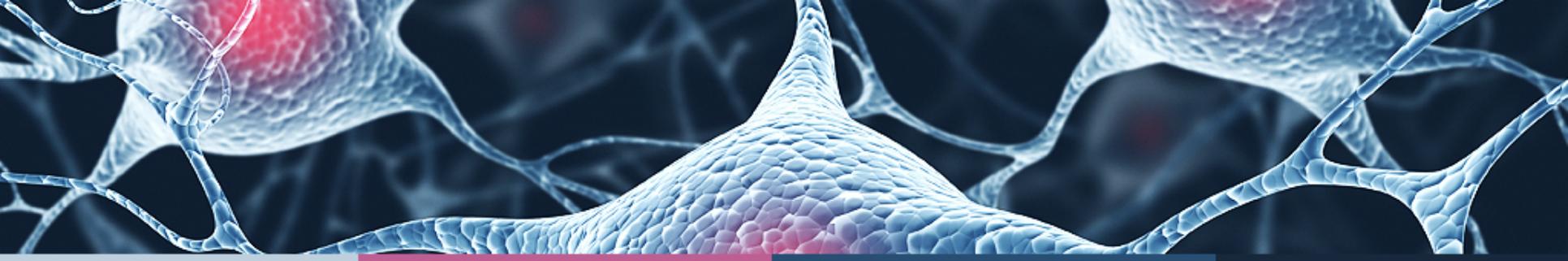
- Neurofibromatosis
- Esclerosis tuberosa
- Síndrome de Sturge Weber

## **Enfermedades neurodegenerativas**

### **Epilepsia de origen genético**

### **Misceláneo**

- Diálisis
- Post inmunización
- Encefalopatía hipóxico isquémica
- Hidrocefalia aguda
- Malfunción derivativa ventrículo peritoneal
- Malformación del desarrollo cortical cerebral



# DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE CRISIS.

**TABLA II. Trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) en la infancia**

## **Crisis anóxicas**

- Espasmos del sollozo (0-3 años)
- Síncope febril (0-3 años)
- Síncope vasovagal (cualquier edad)
- Síncope cardiaco (cualquier edad)

## **Crisis psíquicas**

- Rabieta (3-6 años)
- Ataques de pánico (6-12 años)
- Crisis de hiperventilación psicógena (adolescentes)
- Pseudocrisis (mayores de 6 años)
- Síndrome de Münchausen por poderes (0-6 años)

## **TPNE relacionados con el sueño**

- Terrores nocturnos (18 meses-6 años)
- Pesadillas (6-12 años)
- Sonambulismo (inicio entre los 4-8 años)

- Movimientos rítmicos del sueño (0-6 años)
- Mioclonías fisiológicas del sueño (cualquier edad)
- Síndrome de narcolepsia-cataplejía (adolescentes)
- Síndrome de apnea-hipersomnolia (cualquier edad)
- Movimientos periódicos durante el sueño (cualquier edad)

## **Trastornos motores paroxísticos**

- Temblores del recién nacido (neonatos)
- Tic (6-12 años)
- Tortícolis paroxístico (0-3 años)
- Síndrome de Sandifer (4 meses-14 años)
- Síndrome de sobresalto (0-3 años)
- Estremecimientos (0-6 años)
- Mioclonías benignas del lactante (0-3 meses)
- *Spasmus nutans*
- Ritmias motoras
- Desviación tónica de la mirada (0-3 años)
- Disquinesias paroxísticas yatrogénicas (cualquier edad)

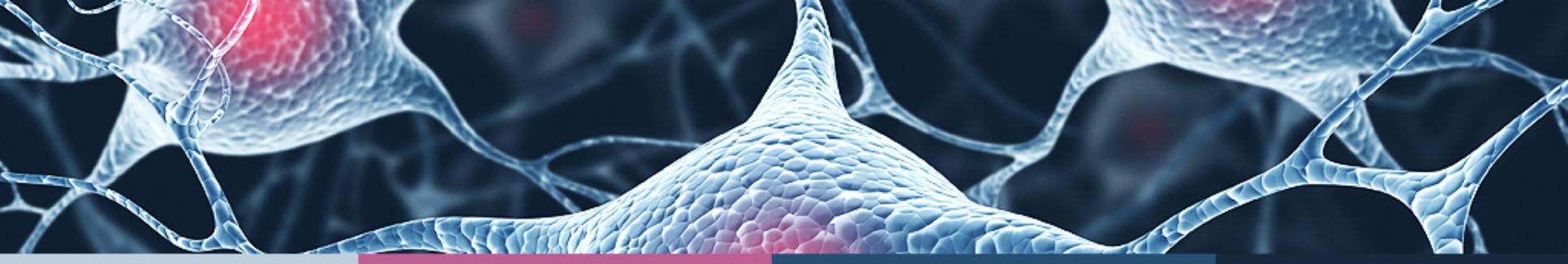
- Disquinesias paroxísticas yatrogénicas (cualquier edad)
- Disquinesias paroxísticas familiares

## **Migraña y síndromes relacionados**

- Migraña basilar (mayores de 6 años)
- Migraña hemipléjica (mayores de 6 años)
- Migraña confusional (mayores de 6 años)
- Hemiplejía alternante del lactante (lactantes)
- Vértigo paroxístico benigno (0-3 años)
- Vómitos cíclicos

## **Otros**

- Intoxicaciones (cualquier edad)
- Onanismo (0-3 años)
- Trastornos metabólicos (hipoglucemia, hipocalcemia...)
- Apnea

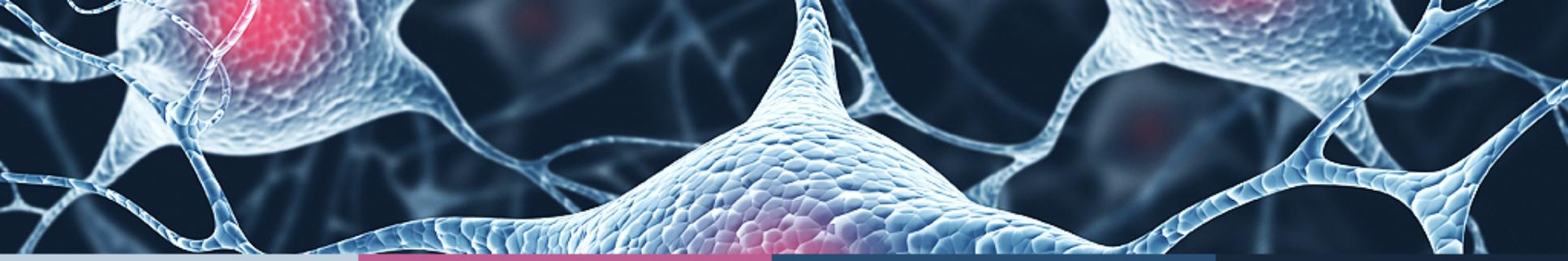


**Clinical characteristics, classification, and presumed pathophysiology of neonatal seizures**

<b>Focal clonic</b>
Repetitive, rhythmic contracts of muscle groups of the limbs, face or trunk
May be unifocal or multifocal
May occur synchronously or asynchronously in muscle groups on one side of the body
May occur simultaneously, but asynchronously on both sides
Cannot be suppressed by restraint
Pathophysiology: epileptic
<b>Focal tonic</b>
Sustained posturing of single limbs
Sustained asymmetrical posturing of the trunk
Sustained eye deviation
Cannot be provoked by stimulation or suppressed by restraint
Pathophysiology: epileptic
<b>Generalized tonic</b>
Sustained symmetrical posturing of limbs, trunk and neck
May be flexor, extensor or mixed extensor/flexor
May be provoked or intensified by stimulation
May be suppressed by restraint or repositioning
Presumed pathophysiology: nonepileptic
<b>Myoclonic</b>
Random, single, rapid contractions of muscle groups of the limbs, face or trunk
Typically not repetitive or may recur at a slow rate
May be generalized, focal or fragmentary
May be provoked by stimulation
Presumed pathophysiology: may be epileptic or nonepileptic
<b>Spasms</b>
May be flexor, extensor, or mixed extensor/flexor
May occur in clusters
Cannot be provoked by stimulation or suppressed by restraint
Pathophysiology: Epileptic
<b>Motor Automatisms</b>
Described in table "Motor automatisms"

Adapted with permission from: Mizrahi, EM, Kellaway, P. *Diagnosis and Management of Neonatal Seizures*. Lippincott-Raven, Philadelphia 1998. p.181. Copyright © 1998 Lippincott Williams & Wilkins.





### Motor automatisms in Neonatal seizures

#### Ocular signs

Random and roving eye movements or nystagmus (distinct from tonic eye deviation)

May be provoked or intensified by tactile stimulation

Presumed pathophysiology: nonepileptic

#### Oral-buccal-lingual movements

Sucking, chewing, tongue protrusions

May be provoked or intensified by stimulation

Presumed pathophysiology: nonepileptic

#### Progression movements

Rowing or swimming movements

Pedaling or bicycling movements of the legs

May be provoked or intensified by stimulation

May be suppressed by restraint or repositioning

Presumed pathophysiology: nonepileptic

#### Complex purposeless movements

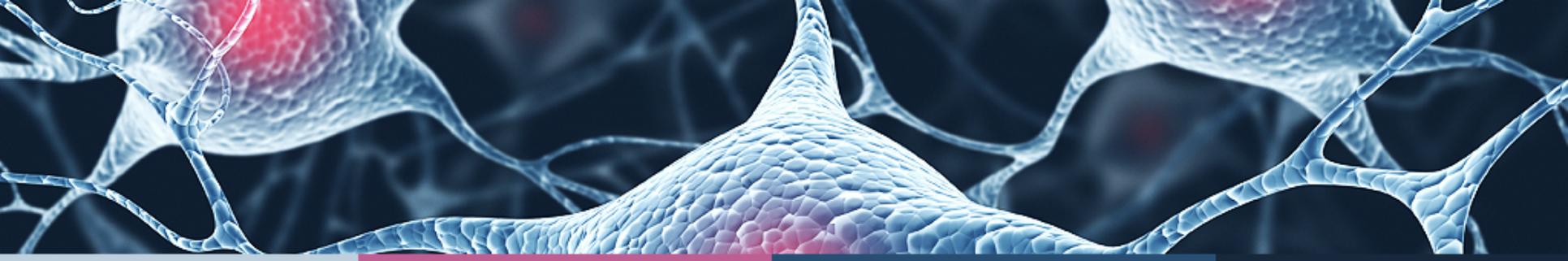
Sudden arousal with transient increased random activity of limbs

May be provoked or intensified by stimulation

Presumed pathophysiology: nonepileptic

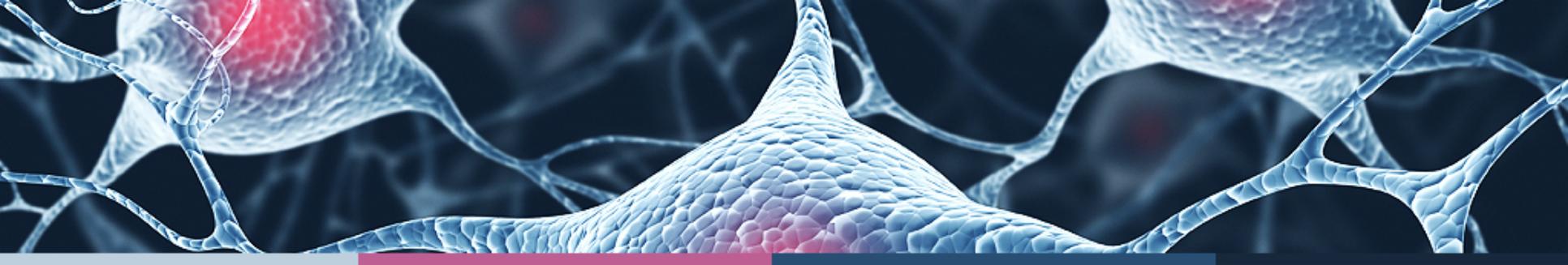
*Adapted with permission from: Mizrahi, EM, Kellaway, P. Diagnosis and Management of Neonatal Seizures. Lippincott-Raven, Philadelphia 1998. p.181. Copyright © 1998 Lippincott Williams & Wilkins.*

UpToDate®



# SÍNDROMES EPILÉPTICOS DEL LACTANTE

- Síndrome de West.
- Epilepsia mioclónica severa del lactante.
- Síndrome de Dravet.
- Epilepsia mioclónica benigna del lactante.
- Epilepsia infantil benigna con crisis parciales complejas.
- Convulsiones infantiles familiares benignas con herencia autosómica dominante.
- Convulsiones familiares infantiles benignas con coreoatetosis paroxística.
- Síndrome hemiplejía hemiconvulsión epilepsia



# Síndrome de West

- Síndrome generalizado criptogénico y/o sintomático.
- Afecta a 1 de cada 4-6000 niños.
- Se caracteriza por la tríada clásica: espasmos infantiles, deterioro psicomotor y actividad hipsarrítmica en el EEG.
- Las crisis inician entre los 3 y 7 meses, aumento de incidencia a los 5 meses.
- Idiopáticos evolucionan mejor que los casos sintomáticos.
- Más de la mitad de éstos evolucionan a una epilepsia refractaria de tipo multifocal.
- Diagnóstico y tratamiento precoz mejoran el pronóstico.

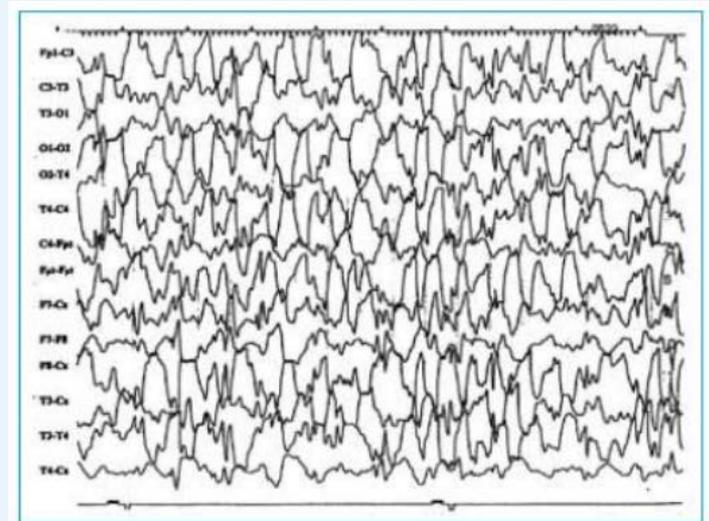
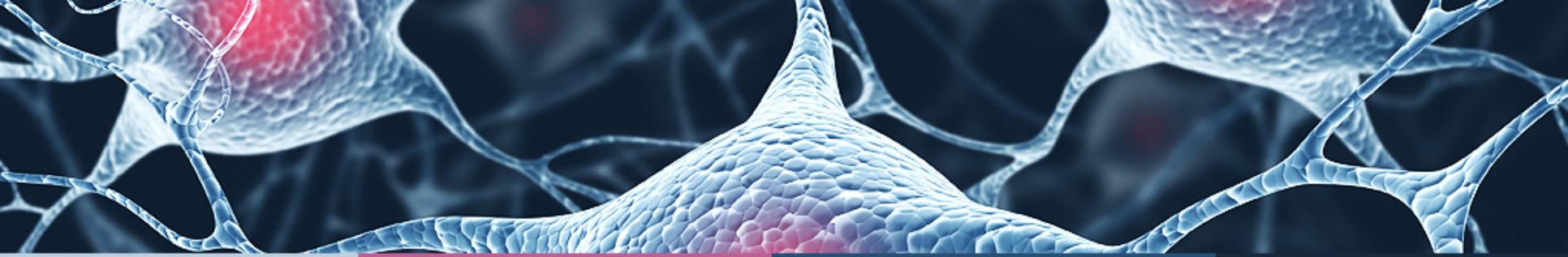


Figura 1. Trazado hipsarrítmico.

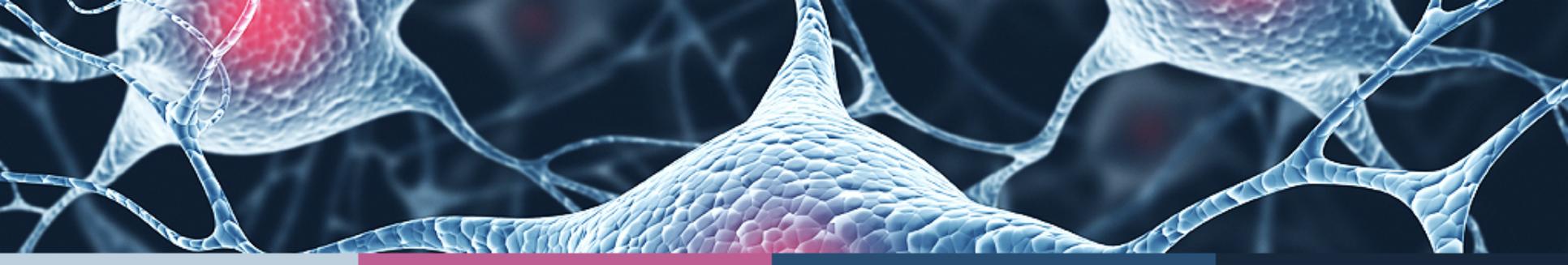


# Epilepsia mioclónica severa del lactante Síndrome de Dravet

- Presenta crisis focales y generalizadas.
- Antecedentes familiares de epilepsia y convulsiones febriles en el 20-25%.
- Discreto predominio en niños.
- Mutación en el gen SCN1A de la subunidad alfa 1 del canal de Na dependiente de voltaje.
- Se inician con convulsiones febriles antes de los 6 meses, intercalando crisis afebriles, clónicas hemi o generalizadas, de duración variable y con frecuencia presentas SE. A los 2-3 años mioclonías frecuentes de intensidad variable. A los 7-8 años comienza la fase de deterioro neurológico lento.
- Forma de epilepsia refractaria a todo tipo de tratamiento.
- Pronóstico desfavorable.



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



## Epilepsia mioclónica benigna del lactante

- Se caracteriza por mioclonías como único tipo de crisis.
- Las CF previas son frecuentes y existen antecedentes familiares de epilepsia.
- Crisis se inician entre los 5 meses y 3 años.
- Tipo de crisis: las mioclonías que son axiales de corta duración y muy frecuentes.
- Examen clínico y la maduración neuropsíquica son normales.

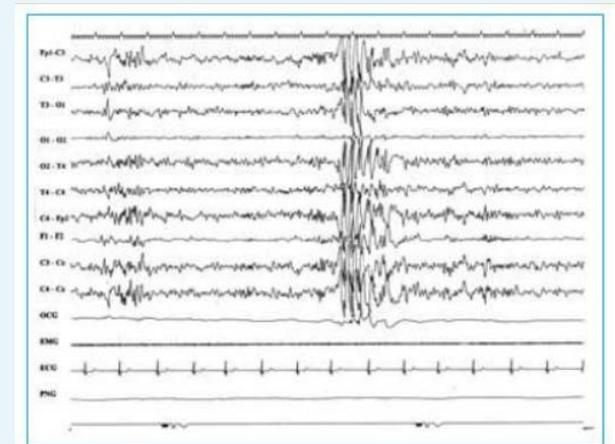
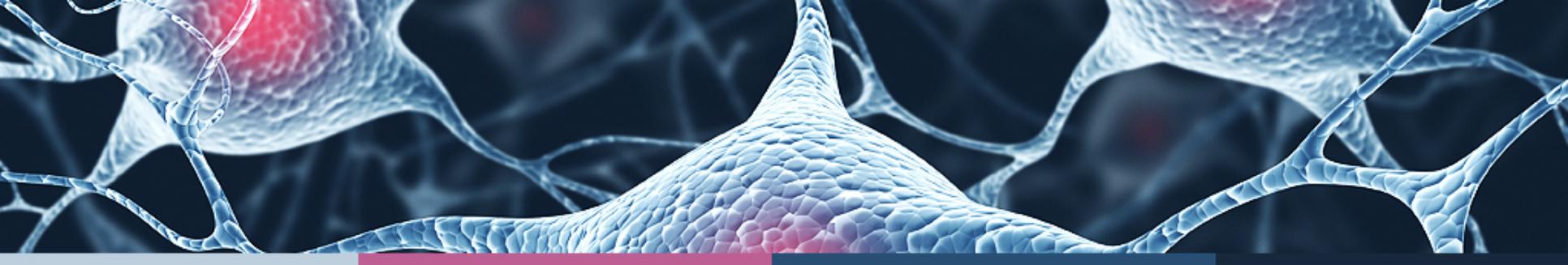
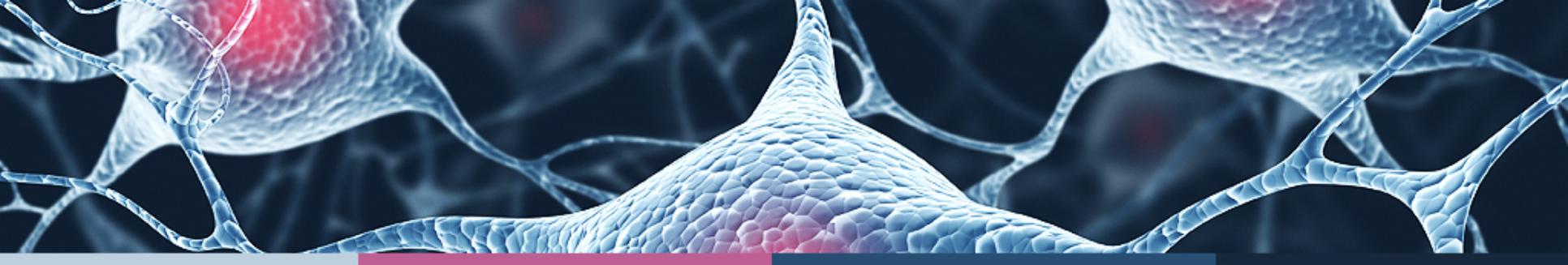


Figura 4. EEG de sueño (Fase II). Paroxismo generalizado de punta-onda.



# CONCLUSIONES

- De manera característica, numerosos síndromes epilépticos comienzan en el primer año de vida.
- Estos incluyen epilepsia infantil familiar benigna, epilepsia mioclónica de la infancia y espasmos infantiles.
- Una forma grave de epilepsia mioclónica de la infancia (síndrome de Dravet) se asocia con epilepsia refractaria.
- El síndrome de Lennox-Gastaut se asocia con convulsiones graves en la infancia, asociado a alteraciones del desarrollo psicomotor y déficit cognitivo.
- El inicio temprano de fármacos anticonvulsivos y el control de la actividad epiléptica pueden mejorar el pronóstico a largo plazo. Otras opciones de tratamiento incluyen corticosteroides y cirugía de epilepsia.
- Las epilepsias parciales benignas de la infancia, son síndromes idiopáticos que se presentan en niños con desarrollo y neurológicamente normales y tienen un curso benigno.



# BIBLIOGRAFIA

- Robert S. Fisher, J.Helen Cross, Jacqueline A. French, Norimichi Higurashi. (2017). Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position paper of the ILAE commission for classification and terminology. ILAE POSITION PAPER, 58 (4), 522 - 530.
- S. Sumanasena, J. Wanigasinghe, C. Arambepola. (January 2019).Developmental profile at initial presentation in children with infantile spasms. Developmental medicine & child neurology.
- Wilfong, A. (2020, 28 septiembre). *Seizures and epilepsy in children: Classification, etiology, and clinical features*. UP TO DATE. [https://www.uptodate.com/contents/seizures-and-epilepsy-in-children-classification-etiology-and-clinical-features?search=syndrome%20convulsive%20review&source=search\\_result&selectedTitle=6~150&usage\\_type=default&display\\_rank=6](https://www.uptodate.com/contents/seizures-and-epilepsy-in-children-classification-etiology-and-clinical-features?search=syndrome%20convulsive%20review&source=search_result&selectedTitle=6~150&usage_type=default&display_rank=6)
- Wilfong, A. (2020, 28 septiembre). *Epilepsy syndromes in children*. UP TO DATE. [https://www.uptodate.com/contents/epilepsy-syndromes-in-children?search=syndrome%20convulsive%20review&source=search\\_result&selectedTitle=2~150&usage\\_type=default&display\\_rank=2](https://www.uptodate.com/contents/epilepsy-syndromes-in-children?search=syndrome%20convulsive%20review&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2)
- Wilfong, A. (2020, 28 septiembre) *Seizures and epilepsy in children: Initial treatment and monitoring*. UP TO DATE [https://www.uptodate.com/contents/seizures-and-epilepsy-in-children-initial-treatment-and-monitoring?search=syndrome%20convulsive%20review&source=search\\_result&selectedTitle=3~150&usage\\_type=default&display\\_rank=3](https://www.uptodate.com/contents/seizures-and-epilepsy-in-children-initial-treatment-and-monitoring?search=syndrome%20convulsive%20review&source=search_result&selectedTitle=3~150&usage_type=default&display_rank=3)