



SÍNDROME CONVULSIVO EN EL LACTANTE

Alejandra Padilla Cisternas
Residente 1° Pediatría

28 de Mayo 2019

Convulsión

- Representa la expresión clínica de descargas anormales, excesivas y sincrónicas de neuronas.
- Intermittente y generalmente autolimitada, de pocos minutos de duración.
- Urgencia neurológica más frecuente en pediatría
- Las convulsiones pueden ser secundarias o de carácter idiopático



Epidemiología

- 9% en el transcurso de la vida
- Entre 4 -6 % de los niños han presentado un evento cerebral paroxístico antes de los 16 años
 - 1/3 de los casos corresponde a crisis febriles
- Cuadro neurológico más frecuente en el servicio de urgencias
 - Emergencia neurológica más frecuente: Estatus epiléptico

ILAE 2017 Classification of Seizure Types Expanded Version ¹

Focal Onset

Aware

Impaired
Awareness

Motor Onset

automatisms
atonic ²
clonic
epileptic spasms ²
hyperkinetic
myoclonic
tonic

Nonmotor Onset

autonomic
behavior arrest
cognitive
emotional
sensory

focal to bilateral tonic-clonic

Generalized Onset

Motor

tonic-clonic
clonic
tonic
myoclonic
myoclonic-tonic-clonic
myoclonic-atonic
atonic
epileptic spasms

Nonmotor (absence)

typical
atypical
myoclonic
eyelid myoclonia

Unknown Onset

Motor

tonic-clonic
epileptic spasms

Nonmotor

behavior arrest

Unclassified ³

Causa más frecuente en neonatos

Encefalopatía
hipóxica-
isquémica

Infección
sistémica o del
SNC

Alteraciones
hidroelectrolíticas

Errores
congénitos del
metabolismo

Hemorragia
cerebral

Malformaciones
del SNC



Causa más frecuente en lactantes y niños

Convulsión Febril

Infección
sistémica y del
SNC

Alteraciones
Hidroelectrolíticas

Intoxicaciones

Epilepsia



Causas más frecuentes en adolescentes

Supresión o niveles
sanguíneos bajos de
anticonvulsivantes
en niños epilépticos

Traumatismo
craneal

Epilepsia

Tumor cerebral

Intoxicaciones
(alcohol y drogas)



Clasificación de las crisis

TABLA 1. ETIOLOGÍA MÁS FRECUENTE DE CRISIS EPILÉPTICAS EN EDAD PEDIÁTRICA

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

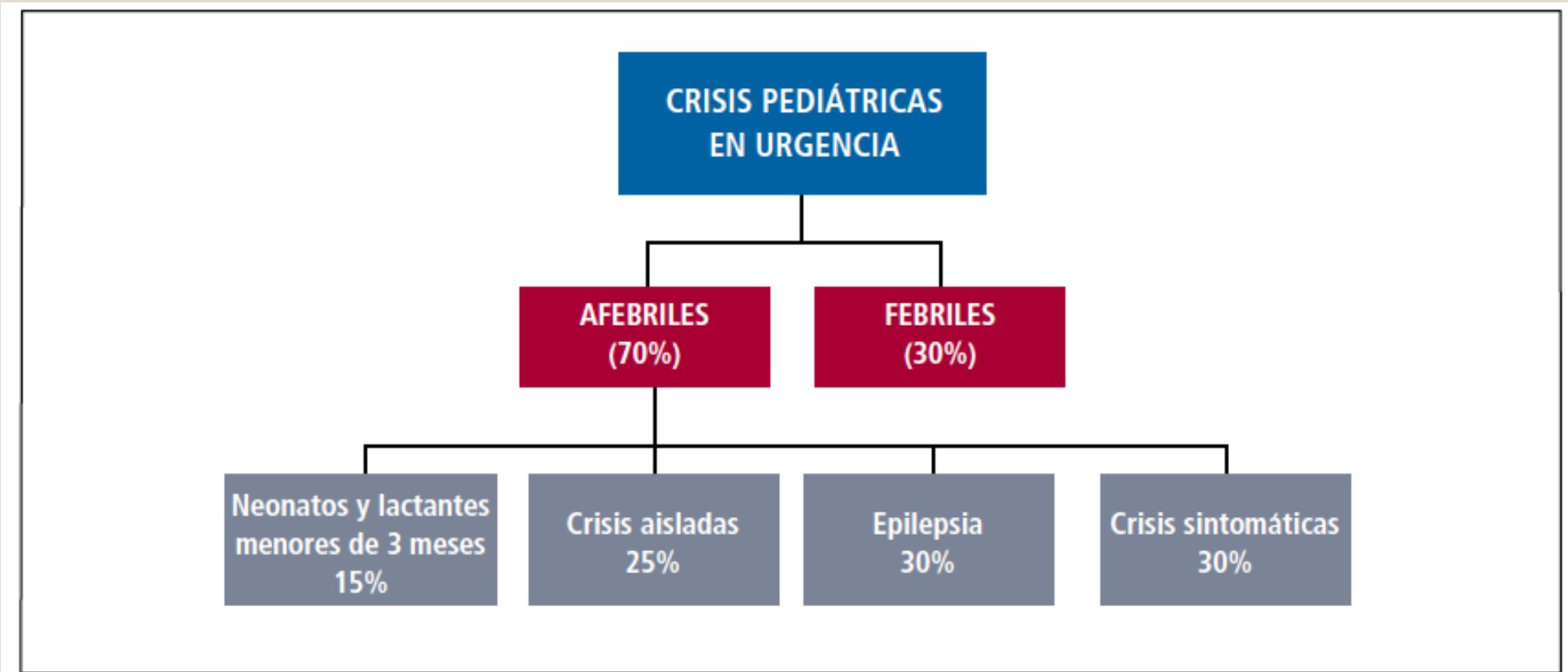
Enfermedades neurodegenerativas

Epilepsia de origen genético

Misceláneo

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

Tipo de crisis que consultan en un servicio de urgencia pediátrica según etiología



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE CRISIS EN EDAD PEDIÁTRICA

EVENTOS CON ALTERACIÓN DE CONCIENCIA	<ul style="list-style-type: none">• Apnea emotiva• Síncope /sd apneico• Disrritmias cardíacas• Migraña
MOVIMIENTOS PAROXÍSTICOS	<ul style="list-style-type: none">• Tics• Temblor• Míoclonos benigno• Pseudocrisis• Spasmus mutans• Distonía aguda• Síndrome de Sandfor, secundaria a reflujo gastroesofágico
ALTERACIONES DEL SUEÑO	<ul style="list-style-type: none">• Terrores nocturnos• Sonambulismo• Narcolepsia
DESÓRDENES PSICOLÓGICOS	<ul style="list-style-type: none">• Síndrome de déficit atencional• Hiperventilación• Ataques de pánico

Crisis neonatales

- Periodo neonatal es el de mayor riesgo de presentar crisis epilépticas.
- El cerebro inmaduro es más excitable que el de un niño mayor.
 - a) Estado de hiperexcitabilidad relativa
 - b) Número de sinapsis y densidad dendrítica alcanza un peak en el periodo neonatal y postnatal temprano.
 - c) Mielinización inicial tanto de estructuras corticales como subcorticales.
- Actividad epiléptica no organizada en el cerebro inmaduro
- Variables en su forma, raramente se observa una crisis generalizada
- Fenómenos aislados o transitorios



- Diagnóstico no debe ser sólo clínico y siempre debe ser apoyado con monitoreo EEG.
- Causas más frecuentes:
 - Encefalopatía hipóxico isquémica (50-60%)
 - Secundaria a hemorragia intracraneal (15%)
 - Alteraciones infecciosas, anormalidades metabólicas y tóxicas (5-10%)

Convulsiones Febriles

Crisis asociadas a fiebre.

Sin evidencia de infección intracraneal o causa definida.

Lactantes > 3 meses y preescolares hasta 5 años.

Peak de ocurrencia a los 18 y 24 meses

2-5% población pediátrica.

Susceptibilidad genética

Ante una primoconvulsión febril simple 30% de recurrencia en 6 meses

Riesgo desarrollo de epilepsia 2 – 7%



Convulsiones Febriles

Simple

- Crisis con duración breve
- Generalizada
- Ocurre solo 1 episodio en 24 hrs
- Sin historia previa

Compleja

- Duración > 15 minutos
- Focal
- Recurrente (2 o + crisis en 24 hrs)
- Daño previo

- Determinar de foco infeccioso
- Completar exámenes y eventual ingreso en caso de:
 - Crisis compleja
 - Sospecha de infección SNC
 - Menores de 12 meses
 - Alteración neurológico post crisis

TABLA III. Principales características de las crisis febriles

- **Concepto:** son crisis convulsivas asociadas a fiebre que ocurren entre los 6 meses y 5 años de edad (mayor frecuencia entre 18-24 meses), en ausencia de infección intracraneal o alteración metabólica y sin antecedentes de crisis afebriles.
- **Clasificación:** en relación al pronóstico, se dividen en crisis febriles simples (generalizadas, duración < 15 minutos) y complejas (focales, duración > 15 minutos, recurrentes en el mismo episodio, recuperación lenta del sensorio, focalidad neurológica residual). Las crisis complejas tienen mayor riesgo de complicación.
- **Reincidencia:** el riesgo de reincidencia es del 30%. Los principales factores de riesgo son: primera crisis antes de los 12 meses de edad y los antecedentes familiares de convulsiones febriles y afebriles.
- **Punción lumbar:** deberá realizarse en los menores de 12 meses y en cualquier niño que presente signos de meningitis o recuperación lenta del sensorio. Además, deberán valorarse especialmente los niños entre 12 y 18 meses, las crisis complejas y los niños que han recibido tratamiento antibiótico previo.
- **EEG:** no está indicado en los niños sanos que han tenido una crisis febril simple, ya que no detecta el riesgo de desarrollar epilepsia. Debe realizarse en las crisis complejas repetidas.
- **Tratamiento:** es el mismo que para cualquier crisis, aunque en la mayoría de los casos, cuando llegan a la consulta, la convulsión ha cedido espontáneamente.
- **Profilaxis:** el tratamiento profiláctico con diazepam rectal (0,3 mg/kg/día c/12 horas; max: 10 mg dosis y 48 horas de duración) es controvertido, ya que los efectos secundarios como hipotonía y sedación pueden interferir con la valoración del estado general en el niño con fiebre sin foco; por otra parte, no hay evidencia de que la profilaxis de las crisis febriles evite el desarrollo de epilepsia. Su indicación principal son los niños con antecedentes de convulsiones febriles prolongadas. El tratamiento antitérmico no ha demostrado prevenir la aparición de crisis.
- **Pronóstico:** el riesgo de desarrollar epilepsia (1%) es ligeramente superior a la población general (0,4%). En este sentido, los factores de riesgo son: antecedentes familiares de epilepsia, existencia de alteración neurológica previa, crisis febriles complejas.



Actitud ante una convulsión

1. Identificar que se trata verdaderamente de una crisis convulsiva
2. Tratamiento de la crisis convulsiva
3. Anamnesis
 - ¿Tiene fiebre?
 - ¿Es la primera convulsión o ya ha tenido más crisis?
 - ¿Ha podido existir algún factor precipitante de la crisis que no sea la fiebre?
4. Examen físico
5. Pruebas complementarias
 - Estudio metabólico
 - Punción lumbar
 - TAC – RM
 - Niveles sanguíneos de anticonvulsivantes
 - EEG

Anamnesis

- Edad
- Antecedente de epilepsia
 - Anticonvulsivantes y adherencia a tratamiento
- Tipo de crisis
- Relajación de esfínter
- Enfermedades previas
- Uso de medicamentos
- Abuso de sustancias
- Trastornos del sueño
- Historia de trauma
- Fiebre

Exámenes

- Hemograma
- PCR
- Electrolitos plasmáticos
- Creatinina, urea, nitrógeno urinario
- Glicemia
- Coagulación
- Gases venosos
- Estudio toxicológico
- Niveles plasmáticos anticonvulsivantes



The image shows three test tubes containing blood samples, one of which is yellowed, and a laboratory report card. The report card has a grid of checkboxes and numerical values for various tests.

Blut		Blut	
<input type="checkbox"/> EDTA	13	<input type="checkbox"/> Eiweiß gesamt	26
<input type="checkbox"/> große	13	<input type="checkbox"/> Gamma-GT	27
<input type="checkbox"/> kleines	14	<input type="checkbox"/> Glukose	28
<input type="checkbox"/> HbA1c	15	<input type="checkbox"/> GOT	29
<input type="checkbox"/> Retikulozyt	5	<input type="checkbox"/> Bilirubin direkt	16
<input type="checkbox"/> Blutsenkung	8	<input type="checkbox"/> Bilirubin gesamt	17
<input type="checkbox"/> Diff. Blutbild (Ausstrich)	7	<input type="checkbox"/> Calcium	18
<input type="checkbox"/> Quick	5	<input type="checkbox"/> Cholesterin	19
<input type="checkbox"/> Quick unter Marcumar-Therapie	9	<input type="checkbox"/> Cholinesterase	20
		<input type="checkbox"/> CK	21
		<input type="checkbox"/> CK-MB	22
		<input type="checkbox"/> CRP	23
		<input type="checkbox"/> HDL-Cholesterin	34
		<input type="checkbox"/> IgA	35
		<input type="checkbox"/> IgG	36
		<input type="checkbox"/> IgM	37

Manejo

- ABC
- Posición de seguridad
- O2 al 100%
- VVP
- HGT
- Monitorización cardíaca

Benzodiazepinas



- Lorazepam
 - IV – VO: 0.1 mg/Kg/dosis EV (Máximo 2 mg)
- Midazolam
 - IM – VO – IN: 0.2 mg/Kg/dosis (Máximo 5 mg)
- Diazepam
 - IV: 0.3 mg/Kg/dosis (Máximo 10 mg)
 - VR: 0.5 – 0.6 mg/Kg/dosis (Máximo 10 mg)

Status Epiléptico

- Crisis convulsiva de duración mayor a 30 minutos o que no recupere conciencia intercrisis.
- Emergencia neurológica más común en niños
- Incidencia 17 – 23 de 100.000 niños al año
 - Mayor frecuencia en menores de 1 año
- Mortalidad 2.7% hasta 8% en UCI, mayor en menores de 2 años

Definiciones

- **SE CLÁSICO:** 30 minutos o más de crisis o crisis iterativas sin recuperación de conciencia entre ellas.
- **SE OPERACIONAL:** 5 minutos o más de crisis
- **SE INMINENTE:** más de 5 – 10 minutos
- **SE ESTABLECIDO:** al menos 30 minutos
- **SE REFRACTARIO:** crisis prolongadas que persisten después de la administración de 2 FAE de diferente mecanismo de acción o fármacos de administración continua independientemente de la duración (60 minutos).

Manejo

- ABC – Oxígeno 100%
- Monitorización cardíaca y respiratoria
- Estudio etiológico y EEG
- Traslado a UPC – UCI

Manejo

- Primera Línea: BENZODIAZEPINAS
- SEGUNDA LÍNEA
 - Fenitoína: Carga 15-20 mg/kg EV
 - Fenobarbital: carga 20 mg/kg EV
 - Ácido valproico: carga 20-30 mg/Kg EV, luego 60 mg/Kg/día
 - Levetiracetam: carga 30-60 mg/Kg EV
- Tercera Línea
 - Propofol: 3-5 mg/Kg (carga), 5-10 mg/Kg/hr (mantención)
 - Ketamina: 1-3 mg/Kg (carga), 5 mg/Kg/hr (mantención)
 - Tiopental: 2-3 mg/Kg (carga), 3-5 mg/Kg/hr (mantención)

Propiedades Medicamentos

TABLA V. Propiedades de los medicamentos anticonvulsivos

	Vía	Dosis	Ritmo de infusión	Inicio de acción	Duración acción	Efectos secundarios
Diazepam	IV, IO R	0,2-0,5 mg/kg R: 0,5 mg/kg Max: 10 mg/dosis Se puede repetir cada 10 minutos hasta 1 mg/kg Perfusion: 0,05-0,2 mg/kg/h	2-4 min.	1-3 min.	10-20 min.	Depresión respiratoria Hipotensión Sedación (10-30 min.)
Midazolam	IV, IO IM R	0,15-0,20 mg/kg/dosis se puede repetir 2 veces Perfusión: 0,05-0,5 mg/kg/h IM: 0,1-0,3 mg/kg 0,15-0,3 mg/kg/dosis	Lento	5-15 min	1-5 h	Depresión respiratoria Hipotensión
Fenitoína	IV, IO	15-20 mg/kg se puede repetir otra dosis de 5-10 mg/kg Max: 35 mg/kg ó 1 g	10-20 min. < 1 mg/kg/min.	10-30 min.	12-24 h	Arritmia Hipotensión (Monitorizar ECG y TA)
Fenobarbital	IV, IO	Niños: 15-20 mg/kg se puede repetir otra dosis de 10 mg/kg Max: 40 mg/kg ó 1 g	10-20 min. < 100 mg/min.	10-30 min.	12-24 h	Depresión respiratoria si asociado a diazepam Sedación (varios días)

IV= intravenosa. IM= intramuscular. IO= intraósea. R= rectal. TA= tensión arterial. Max= dosis máxima

Epilepsia

- Enfermedad asociada con un trastorno duradero de la función cerebral normal.
- Puede surgir de una variedad de causas genéticas, estructurales, metabólicas, inmunes, infecciosas o desconocidas.
- Las crisis epilpépticas son el desorden neurológico más frecuente en los niños.
- Afecta 1-2% de la población, 1% de las atenciones de urgencia pediátrica.
- Niños < 3 años mayor incidencia de crisis.
- Estigma social importante

Definida por cualquiera de las siguientes

Presencia de dos crisis no provocadas en lapso mayor a 24 hrs

Crisis no provocada y un riesgo estimado de recurrencia similar al de la recurrencia general después de dos crisis no provocadas

Diagnóstico de un síndrome epiléptico

Crisis epilépticas

TABLA 2. CLASIFICACIÓN DEL TIPO DE CRISIS EPILÉPTICAS

1. CRISIS GENERALIZADAS

Tónico-clónicas (en cualquier combinación)

Ausencias

* Típicas

* Atípicas

* Ausencias con características especiales:

- ausencias mioclónicas

- mioclonías palpebrales

Mioclónicas

* Mioclónicas

* Mioclónico-atónicas

* Mioclónico-tónicas

Clónicas

Tónicas

Atónicas

2. CRISIS FOCALES

A. Sin compromiso de conciencia o respuesta
+ con componente observable motor o autonómico
(corresponde al concepto conocido como crisis parcial simple)
+ que solo involucre fenómenos sensoriales subjetivos
o psíquicos (corresponde al concepto de aura)

B. Con compromiso de conciencia o respuesta (corresponden
al concepto de crisis parciales complejas)

C. Que evolucionen a crisis convulsiva bilateral
(involucrando componente tónico, clónico o tónico-clónico,
reemplazando el término de generalización secundaria)

3. CRISIS QUE PUEDEN SER FOCALES, GENERALIZADAS O NO CLARAS

Espasmos epilépticos



EPILELSIAS Y SÍNDROMES EPILEPTICOS DEL LACTANTE

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.

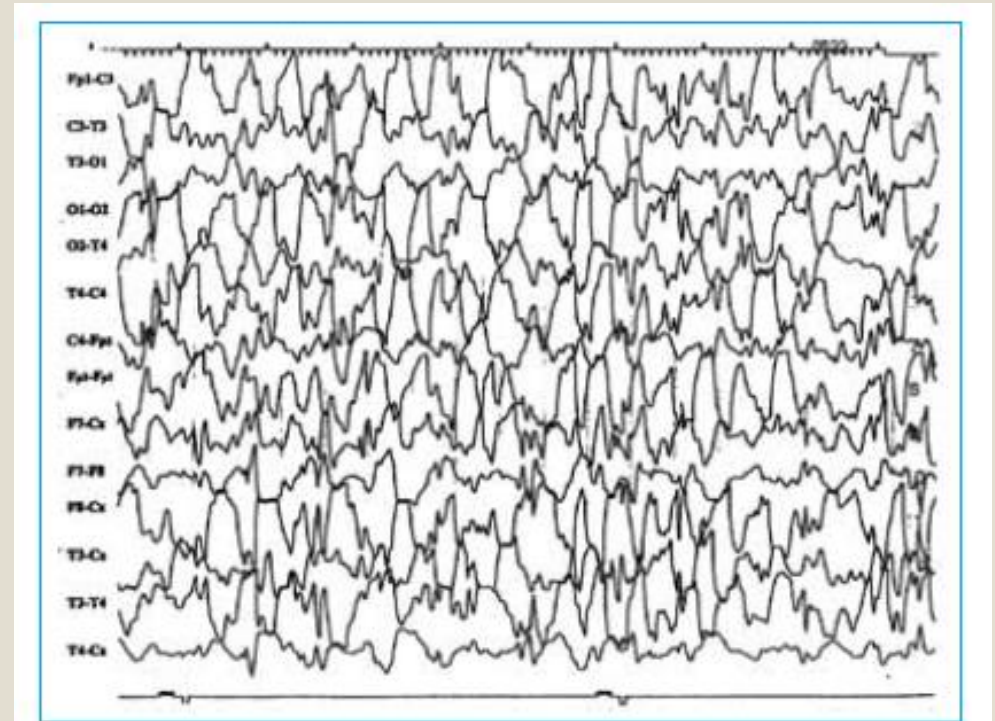


Figura 1. Trazado hipsarrítmico.

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 con crisis afebriles, clónicas hemi o generalizadas, de duración variable y con frecuencia presentas SE. Luego a los 2-3 años aparecen mioclonías frecuentes de intensidad variable. A partir de los 7-8 años comienza la fase de deterioro neurológico lento.
- Forma de epilepsia refractaria a todo tipo de tratamiento.
- Pronóstico desfavorable.

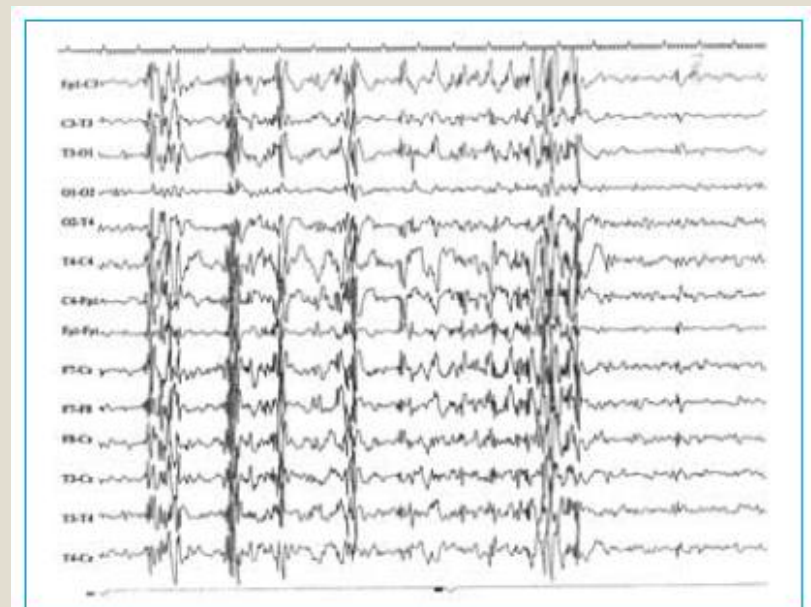


Figura 5. Paroxismos generalizados de punta-onda y polipunta-onda.

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 mioclonias que son axiales de corta duración y muy frecuentes.
- Examen clínico y la maduración neuropsíquica son normales.

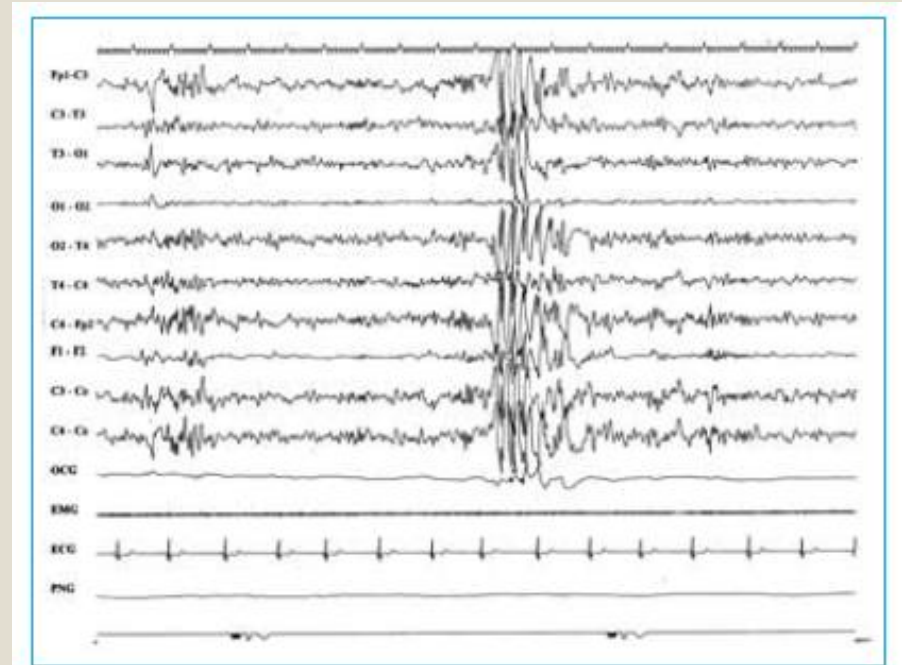


Figura 4. EEG de sueño (Fase II). Paroxismo generalizado de punta-onda.

Otros

- 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

Bibliografía

- 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.
- Colin Reilly, Patricia Atkinson, Ayesha Memon, Chloe Jones. (April 2018). Global development and adaptive behaviour in children with early-onset epilepsy: a population-based case-control study. *Developmental medicine & child neurology*.
- S. Sumanasena, J. Wanigasinghe, C. Arambepola. (January 2019). Developmental profile at initial presentation in children with infantile spasms. *Developmental medicine & child neurology*.
- Deborah G. Hlirtz, MD. (April 2015). Febrile Seizures. *Pediatrics in Review*
- Manual de Urgencias Pediátricas. Ediciones UC 2015
- Terapia en estado epiléptico convulsivo en Pediatría - C. P. Vargas et al. *Rev Med Chile* 2016; 144: 83-93