



# Trastornos paroxísticos no epilépticos en pediatría

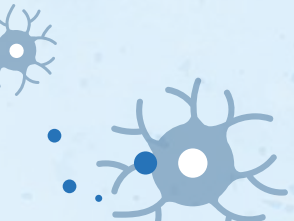
Dra. Oriana Gámez-residente pediatría 1er año

Tutora: Dra. Alexis Strickler

Agosto 2023

# Hoja de ruta

- Introducción
- Epidemiología
- Fisiopatología
- Conceptos
- Etiología
- Clasificación
- Conclusiones



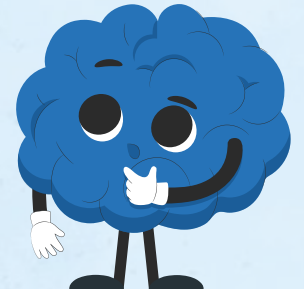


# Introducción

- Los eventos paroxísticos no epilépticos (PNE) son un grupo heterogéneo de eventos de tiempo limitado, caracterizados por cambios en la actividad motora o conductual que comienzan abruptamente y terminan en poco tiempo. Debido a su manifestación, estas condiciones pueden simular clínicamente convulsiones.
- Estos episodios pertenecen a distintas categorías, como los eventos sincopales, los trastornos psiquiátricos y los trastornos del movimiento.
- En los niños, los trastornos fisiológicos y orgánicos son las enfermedades más comunes que pueden simular crisis epilépticas, mientras que en los adultos, estas afecciones están representadas por las crisis psicógenas y los eventos cardíacos.

# Concepto

- Los trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) constituyen un grupo heterogéneo de situaciones muy polimorfas desde el punto de vista semiológico, en las que se producen accesos intermitentes de cuadros clínicos muy diversos que pueden remedar una crisis epiléptica y que están causados básicamente por procesos fisiológicos o psicológicos.



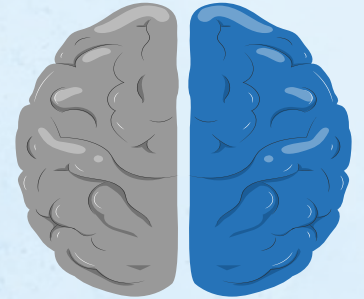


# Epidemiología

- 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.
- No hay estimaciones sobre la prevalencia de los trastornos del movimiento en niños o su proporción entre las presentaciones pediátricas.

# Fisiopatología

- 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 hipsincrónica 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.





# Terminología


- **Crisis o trastorno paroxístico:** cualquier episodio de aparición brusca e inesperada y de breve duración
- **Crisis epiléptica:** episodio paroxístico debido a una actividad neuronal excesiva o hipsíncronica, que se manifiesta con síntomas motores, sensitivos, sensoriales, autonómicos y/o psíquicos
- **Crisis espontáneas o no provocadas:** No asociadas a proceso agudo, relacionado con la epilepsia
- **Crisis cerebral no epiléptica o TPNE:** expresión de una disfunción cerebral transitoria por mecanismo diferentes a las de las crisis epilépticas: anóxicos (espasmos del sollozo, síncope) hípnicos (terror nocturno), psíquicos (crisis de ansiedad)
- **Crisis convulsiva:** cualquier tipo de crisis generalizada o focal con sintomatología motora clónica, tónica o mioclónica. No necesariamente epilépticas.
- **Epilepsia:** Enfermedad crónica que se caracteriza por la recurrencia de crisis epilépticas no provocadas
- **Estatus epiléptico:** Crisis prolongada o crisis repetidas frecuentemente sin recuperación de conciencia entre ellas, durante más de 30 minutos. Si la crisis es motora, se denomina también estatus convulsivo.

The slide features a light blue background with several stylized neuron icons. These icons consist of a central white circle with a blue outline, surrounded by radiating blue lines representing dendrites or axons. Some icons also have smaller blue circles nearby, suggesting synaptic connections. The neurons are scattered across the top and sides of the slide, with a larger one in the top left and another in the top right.

# Manifestaciones clínicas

- 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
- Signos motores (focales o generalizados, sincronía o asincronía entre ambos hemisferios, rítmicos o arrítmicos), sensoriales, vegetativos y sensitivos, estado de conciencia (si actividad motora generalizada con conciencia conservada se sospechará un TPNE), tono de los párpados (fuertemente cerrados en las crisis psicógenas), presencia de cianosis, palidez o cortejo vegetativo
- signos de focalidad neurológica (por ejemplo, la desviación lateral mantenida de los ojos y cabeza o los movimientos dístales estereotipados de una extremidad automatismos sugieren una crisis epiléptica), final brusco (más habitual en los TPNE) o progresivo, duración aproximada.





# Diagnóstico

- El diagnóstico es fundamentalmente clínico, basado en una anamnesis minuciosa y detallada. La visualización en vídeo casero de los episodios puede ser de gran ayuda.
- La confirmación diagnóstica de una epilepsia es el registro EEG en el momento de la crisis, algo que, salvo en epilepsias con crisis muy frecuentes, como las ausencias, rara vez es posible.

# Clasificación

**Tabla 1.** Clasificación de TPNE por grupos de edad

Neonato	<b>Relacionados con el movimiento:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>■ Temblor neonatal o tremulación</li><li>■ Hiperekplexia</li><li>■ Discinesias del neonato</li><li>■ Apnea neonatal</li></ul>
	<b>Relacionados con el sueño:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>■ Mioclono benigno neonatal del sueño</li></ul>
Lactante	<b>Relacionados con la hipoxia:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>■ Espasmo del sollozo cianótico/pálido</li><li>■ Síncope febril</li></ul>
	<b>Relacionados con el movimiento:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>■ Estremecimientos o <i>shuddering</i></li><li>■ Distonía transitoria del lactante</li><li>■ Mioclonías benignas del lactante</li><li>■ Síndrome de sandifer</li><li>■ Torticolis paroxístico benigno</li><li>■ Conductas de autoestimulación o gratificación</li></ul>
	<b>Con alteraciones oculomotoras y/o movimientos cefálicos:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>■ <i>Spasmus nutans</i></li><li>■ Síndrome de muñeca con cabeza oscilante</li><li>■ Desviación tónica paroxística de la mirada hacia arriba</li><li>■ Desviación tónica paroxística de la mirada hacia abajo</li></ul>
	<b>Relacionados con el sueño:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>■ Ritmias motoras del sueño</li></ul>

# Clasificación

**Preescolar  
(3-5 años)**

**Relacionados con el movimiento:**

- Estereotipias
- Vértigo paroxístico
- Síndrome opsoclono-mioclono

**Relacionados con el sueño:**

- Terrores nocturnos
- Despertar confusional

**Escolar  
(6-12 años)**

**Relacionados con la hipoxia:**

- Síncopes

**Relacionados con el movimiento:**

- Tics
- Discinesias paroxísticas

**Relacionados con el sueño:**

- Pesadillas
- Sonambulismo
- Movimientos periódicos de las piernas

**Adolescente**

**Relacionados con la hipoxia:**

- Síncopes

**Relacionados con el sueño:**

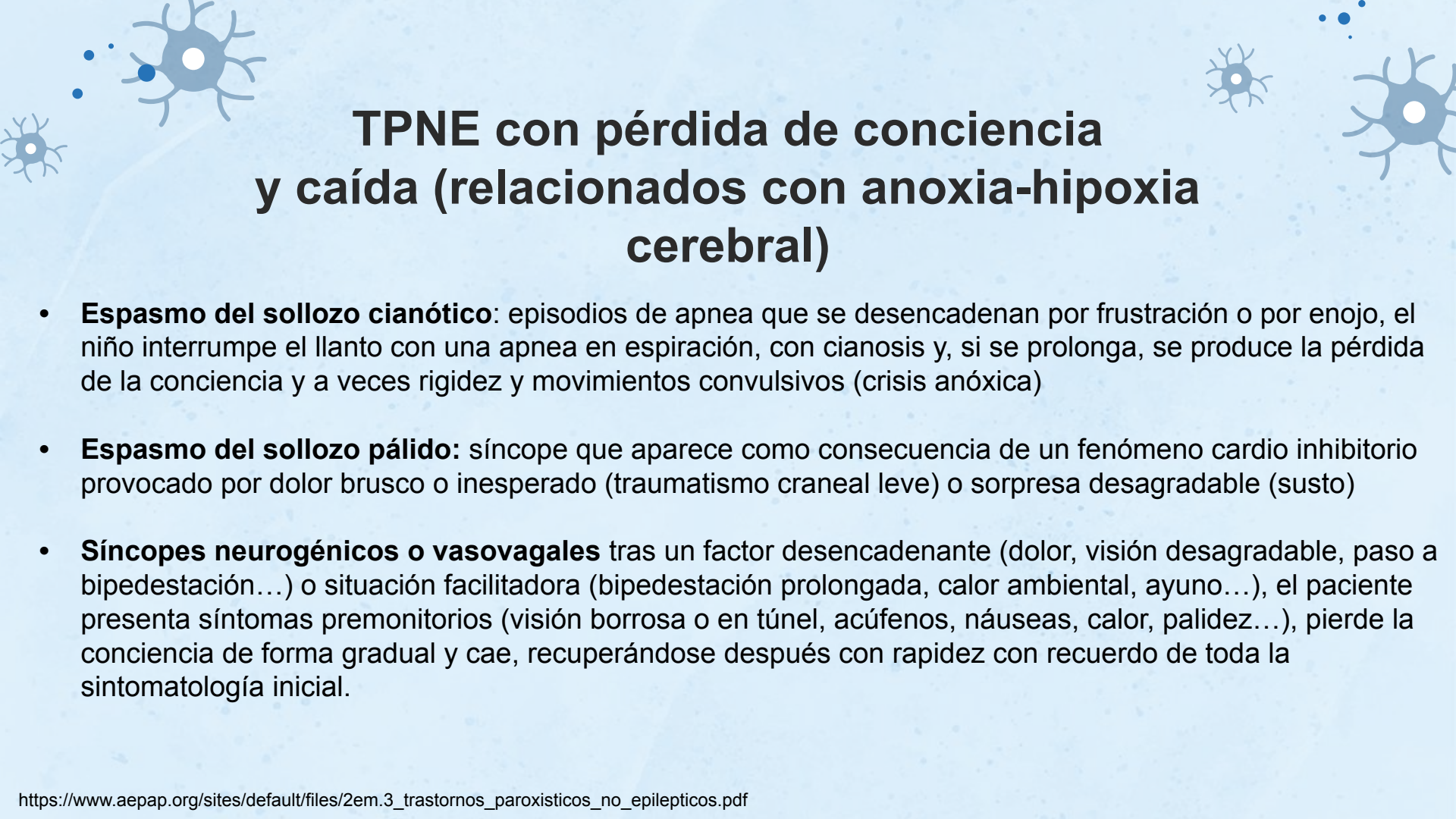
- Narcolepsia/catapleja
- Movimientos periódicos de las piernas

**Relacionados con trastornos psicógenos:**

- Crisis de pánico
- Crisis de hiperventilación psicógena
- Pseudocrisis o crisis psicógenas

**Relacionados con el dolor:**

- Migraña



# TPNE con pérdida de conciencia y caída (relacionados con anoxia-hipoxia cerebral)

- **Espasmo del sollozo cianótico:** episodios de apnea que se desencadenan por frustración o por enojo, el niño interrumpe el llanto con una apnea en espiración, con cianosis y, si se prolonga, se produce la pérdida de la conciencia y a veces rigidez y movimientos convulsivos (crisis anóxica)
- **Espasmo del sollozo pálido:** síncope que aparece como consecuencia de un fenómeno cardio inhibitorio provocado por dolor brusco o inesperado (traumatismo craneal leve) o sorpresa desagradable (susto)
- **Síncopes neurogénicos o vasovagales** tras un factor desencadenante (dolor, visión desagradable, paso a bipedestación...) o situación facilitadora (bipedestación prolongada, calor ambiental, ayuno...), el paciente presenta síntomas premonitorios (visión borrosa o en túnel, acúfenos, náuseas, calor, palidez...), pierde la conciencia de forma gradual y cae, recuperándose después con rapidez con recuerdo de toda la sintomatología inicial.

**Tabla 1.** Diferencias entre síncope y crisis epiléptica con pérdida de conciencia

	Síncope vasovagal	Crisis	Síncope cardiogénico
Desencadenante	Habitual: paso a bipedestación, calor	Infrecuente: epilepsias reflejas, estimulación luminosa	Ejercicio físico, por emoción intensa o sobresalto (QT largo)
Postura en que aparece	Bipedestación	Cualquiera	Cualquiera
Pródromos	Mareo, sudoración, visión borrosa, acúfenos	Aura variable, según epilepsia	Infrecuente (palpitaciones, dolor torácico)
Pérdida de conciencia	Gradual	Brusca	+/- brusca
Color	Pálido	Cianótico	Pálido
Frecuencia cardíaca	Bradicardia	Taquicardia	Según etiología*
Tensión arterial	Baja	Alta	Según etiología*
Tono y actividad muscular	Hipotonía (hipertonía posterior en síncope convulsivo)	Hipertonía, clonías	Hipotonía (hipertonía posterior en síncope convulsivo)
Relajación de esfínteres	Posible	Frecuente	Posible
Postcrisis	Ausente (breve somnolencia tras síncope convulsivo)	Habitual	Ausente (breve somnolencia tras síncope convulsivo)
Recuperación	Rápida	Lenta	Rápida

# Espasmo del sollozo



The slide features several stylized neuron icons with blue cell bodies and radiating dendrites, scattered across the top and sides of the light blue background. The main title is centered at the top in a large, bold, black font.

# TPNE con movimientos o posturas anormales

- **Temblores o tremulación del RN:** movimientos rítmicos de las extremidades, generalizadas, simétricos, de la misma amplitud. Más frecuente en los primeros días de vida
- **Hiperkplexia:** Reacciones de sobresalto exageradas y sostenidas en respuesta a estímulos inesperados (auditivos, táctiles) puede seguirse de rigidez generalizada de tronco y extremidades (crisis tónicas) e imposibilidad de movimientos voluntarios.
- **Estremecimientos o Shuddering attacks:** episodios de detención de actividad breve, seguidos de temblores de cabeza, hombros o tronco, similares a un escalofrío y pueden acompañarse de mueca facial
- **Distonía transitoria del lactante:** posturas distónicas generalmente limitadas a una extremidad, se inician alrededor de los 4 meses y desaparecen antes del año

The slide features a light blue background with several stylized neuron icons. These icons consist of a central white circle with a blue outline, surrounded by radiating lines representing dendrites or axons. Some icons have small blue dots near their centers. The neurons are scattered across the top and sides of the slide, with a larger one in the top left and another in the top right.

# TPNE con movimientos o posturas anormales

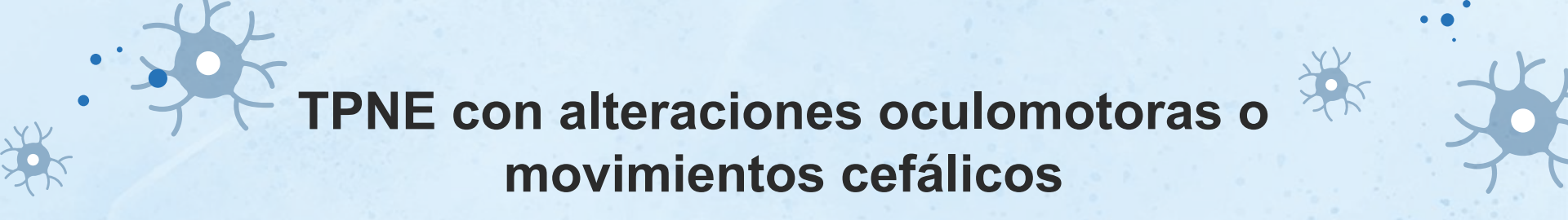
- **Mioclonías benignas del lactante:** Espasmos tónicos breves, episodios de contracciones bruscas de la musculatura del cuello y extremidades superiores, con flexión de la cabeza y extensión/abducción de los brazos, de breve duración y frecuencia variable.
- **Síndrome de Sandifer:** posturas distónicas de hiperextensión o flexión lateral de cabeza, irritabilidad de minutos de duración y generalmente relacionada con ingesta de alimentos (asociado a RGE).
- **Tortícolis paroxístico benigno:** episodios recurrentes de inclinación lateral de la cabeza con/sin rotación, no dolorosa, de duración variable.



The background features several stylized neuron icons in shades of blue and white, scattered across the top and sides of the slide. The main title is centered at the top in a large, bold, black font.

# TPNE con movimientos o posturas anormales

- **Conductas de autoestimulación o gratificación:** movimientos rítmicos y estereotipados que implican a las extremidades inferiores con aducción y frotamiento de muslos o posturas en las que se aplica una presión sobre la zona genital con algún objeto, acompañado de sudoración, congestión facial, gruñidos, con temblor o rigidez de tronco, mirada perdida y finalmente relajación muscular y tendencia al sueño.
- **Tics:** inicio habitual entre los 5-8 años. Pueden ser motores (movimientos estereotipados, no propositivo que afectan predominantemente a ojos, cara, cuello y hombros) o fónicos (aspiraciones nasales, carraspeos), cambiantes en su evolución, en forma y en intensidad. Pueden persistir durante el sueño.
- **Estereotipias:** movimientos repetitivos, rítmicos, sin propósito, como aleteo de manos, balanceo aparecen antes de los tres años.
- **Discinesias paroxísticas.** La más frecuente es la cinesigénica: episodios bruscos de distonía desencadenada por el inicio de un movimiento, como al levantarse tras permanecer sentado mucho tiempo.

The slide features several stylized neuron icons in shades of blue and white, scattered across the top and sides. The main title is centered at the top in a large, bold, black font.

# TPNE con alteraciones oculomotoras o movimientos cefálicos

- **Spasmus nutans:** inicio en el primer año de vida con triada característica: nistagmo (horizontal y pendular, intermitente, asimétrico e incluso unilateral), movimientos de cabeceo (verticales, horizontales u oblicuos) y tortícolis (compensadora del nistagmo), de presentación intermitente.
- **Síndrome de la muñeca con cabeza oscilante :** movimientos cefálicos continuos o episódicos, en afirmación (menos veces en negación). Inicio en la primera década de la vida, puede suprimirse voluntariamente de forma transitoria y desaparece durante el sueño.
- **Desviación tónica paroxística de la mirada hacia arriba:** episodios de desviación paroxística de la mirada hacia arriba, con flexión de la cabeza y movimientos acelerados de los ojos hacia abajo (nistagmo vertical), de segundos a horas de duración.
- **Desviación tónica paroxística de la mirada hacia abajo:** desviación paroxística de la mirada hacia abajo, acompañado de nistagmo vertical compensador, de duración variable (segundos, minutos o incluso constante mientras está en vigilia). No se altera la conciencia ni están irritables. Aparecen en las primeras semanas/meses de vida.

The background features several stylized neuron icons in shades of blue and white, scattered across the top and sides of the slide. These icons have a central body with radiating lines representing dendrites and axons.

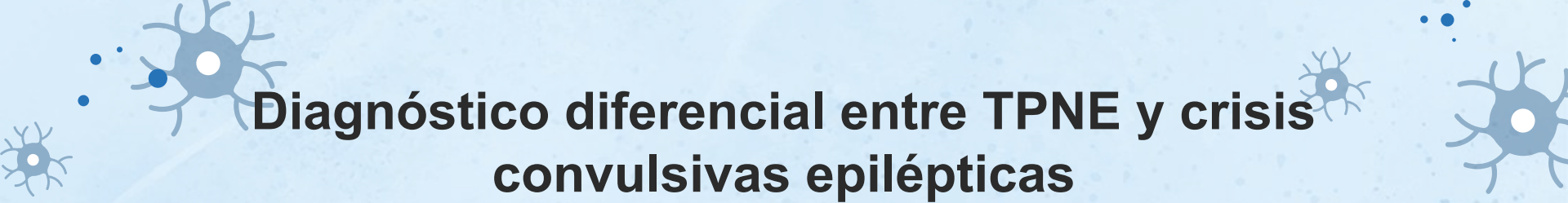
# TPNE que se presentan durante el sueño

- **Mioclono benigno neonatal del sueño:** se caracteriza por sacudidas breves y rápidas de las extremidades (mioclonías), arrítmicas, distales, focales o generalizadas, que aparecen exclusivamente durante el sueño.
- **Movimientos periódicos de las extremidades durante el sueño:** movimientos repetitivos y estereotipados de los miembros inferiores, extensión del primer dedo y dorsiflexión del tobillo, a menudo asociada a una flexión de rodilla y cadera. Son unilaterales o bilaterales y se presentan en intervalos de 20-40 segundos al inicio del sueño.
- **Terrores nocturnos:** comienzan entre los 18 meses y los 5 años, con un peak de máxima presentación a los 5-7 años. Suceden de forma repentina, el niño se sienta en la cama, con gritos de terror e importante activación autonómica: ojos abiertos, midriasis, taquicardia, taquipnea, sudoración profusa, hipertonía muscular.
- **Ritmias motoras del sueño:** aparecen en la transición de la vigilia al sueño y en el sueño superficial. Consisten en movimientos repetitivos estereotipados, rítmicos a 1 por segundo, como golpear la cabeza contra la cuna, balanceo de cabeza anteroposterior, lateral o de todo el cuerpo con el niño “a cuatro patas”.

The background features several stylized neuron icons in shades of blue and white, scattered across the top and sides of the slide. The main title is centered in a large, bold, black font.

# TPNE que se presentan con alteraciones de la conducta

- **Crisis de pánico:** estado de ansiedad fóbica de aparición brusca, asociado a hiperventilación, taquicardia, opresión torácica, disnea, sudoración, temblores. Puede haber disminución de conciencia y pérdida de control de esfínteres, motivo de confusión con crisis epilépticas. Aparecen en niños mayores o adolescentes.
- **Crisis de hiperventilación psicógena:** se presentan como respiraciones rápidas e irregulares, con sensación de falta de aire, dolor precordial, palpitaciones, mareos y se sigue de parestesias en manos, obnubilación y tetania, que pueden confundir con crisis epilépticas.
- **Pseudocrisis o crisis psicógenas:** cuando imitan la epilepsia, los movimientos son rítmicos pero asíncronicos entre ambos hemicuerpos, con movimientos pélvicos frecuentes, a veces muy teatrales, ojos cerrados con fuerza, se aceleran y enlentecen de manera repetitiva. Ocurren de día y en presencia de testigos. No se autolesionan. Muchas veces tienen un “modelo epiléptico” al que imitar.

The background features several stylized neuron icons in shades of blue and white, scattered across the top and sides of the slide. The main title is centered and reads: 

# Diagnóstico diferencial entre TPNE y crisis convulsivas epilépticas

- **Contexto:** las circunstancias en que aparecen, momento del día y la actividad que estaba realizando en ese momento. Si son nocturnas, la hora de la noche en que ocurren o si se relacionan con el despertar, Preguntar por enfermedades sistémicas intercurrentes y si el niño toma medicación o ha podido ingerir alguna sustancia tóxica (crisis agudas sintomáticas).
- **Conducta inmediata anterior:** sensaciones o síntomas previos a la crisis (pródromos), como síntomas sensoriales o autonómicos (visión borrosa, náuseas, dolor abdominal)
- **Características del episodio:** signos motores (focales o generalizados, sincronía o asincronía entre ambos hemisferios, rítmicos o arrítmicos), sensoriales, vegetativos y sensitivos, estado de conciencia (si actividad motora generalizada con conciencia conservada se sospechará un TPNE)
- **Sintomatología posterior:** recuperación inmediata completa o bien progresiva, con somnolencia, desorientación, dificultad inicial para comunicarse verbalmente (más habitual en las crisis epilépticas, salvo si son de muy corta duración). Presencia de signos neurológicos focales, como una paresia transitoria (parálisis de Todd), que sugiere crisis epiléptica focal.

# Conclusiones

- Los movimientos anormales en la infancia es una condición heterogénea, con diversas etiologías.
- Pueden coexistir diferentes movimientos anormales por lo que puede ser confuso su diagnóstico.
- La presentación clínica y condiciones neurológicas asociadas ayudan a la orientación diagnóstica