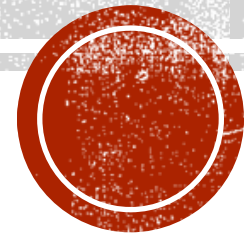


TRASTORNO PAROXÍSTICO DUDOSO EN EL LACTANTE

Sara Vicent Martí, R1 de Pediatría

Rotatorio Atención Primaria

Tutores: Amelia Castro Fornieles, Francisco Gómez Gosálvez



ÍNDICE

- 1. Caso clínico
- 2. Trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE)
- 3. Principales TPNE en neonatos y lactantes
- 4. Importancia de la anamnesis
- 5. Diagnóstico diferencial del caso clínico
- 6. Hiperekplexia
- 8. Crisis tónicas reflejas del lactante
- 9. Conclusiones
- 10. Referencias bibliográficas

CASO CLÍNICO



- Lactante **3 meses** acude a su MAP por episodios **paroxísticos** diarios de 1 mes de evolución, de 5" de duración.
- Rigidez de brazos en flexión con rubefacción facial, posteriormente normal o llanto breve.
- En relación con el **MOVIMIENTO** (al subirla hacia arriba y al bajar escaleras).
- **AP y AF:** sin interés. **Exploración física y neurológica** normal. Desarrollo psicomotor adecuado.

Se contacta con Neurología infantil

Descartar hiperekplexia

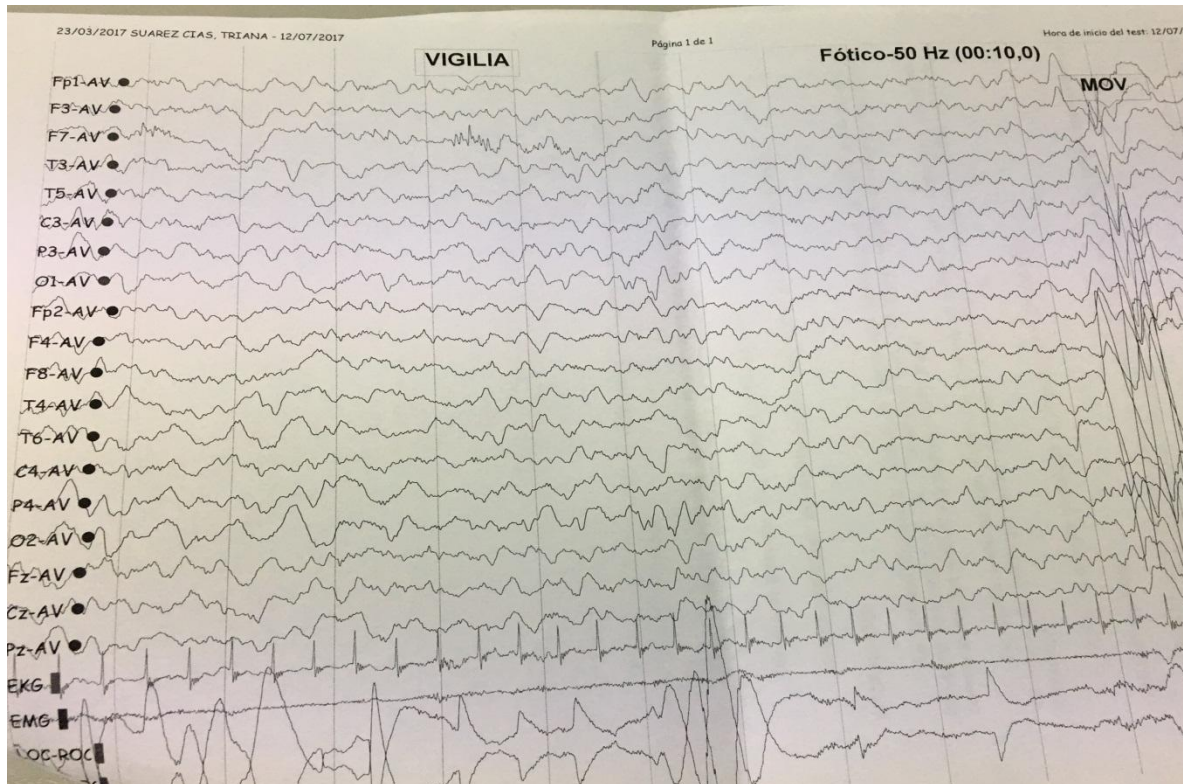
Descartar trastorno epiléptico

- Se descarta sospecha inicial, se solicita **EEG** y **seguimiento** en CCEE de Neurología.

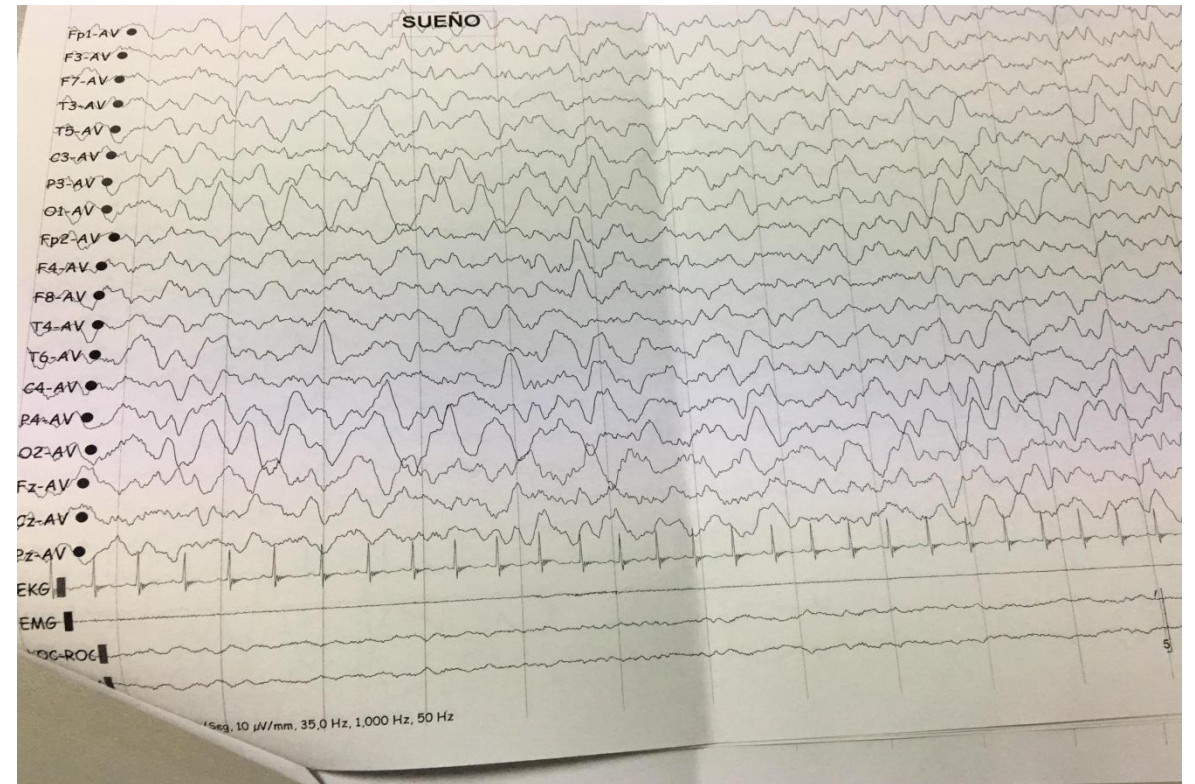


VÍDEO-EEG Y EVOLUCIÓN

VIGILIA



SUEÑO



❖ Actualmente asintomática. Duración total **3 meses** (de los 2 a 5 meses de edad).

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS (TPNE)

- Grupo heterogéneo de episodios con alteración de las funciones neurológicas de aparición brusca y transitoria.
- Recurrentes, estereotipados, y casi siempre en el mismo contexto.
- **Prevalencia** 10% (epilepsia 1%).

Causas habituales de error diagnóstico (25%)

1. Anamnesis incompleta o mal interpretada
2. Identificación como epilépticos signos que se dan en otras circunstancias
3. Desconocimiento de algunos TPNE
4. Sobrevaloración de AF de epilepsia o AP de crisis febriles
5. Inadecuada interpretación del EEG (3,5-5,5% niños sanos con alteraciones paroxísticas en el EEG)

PRINCIPALES TPNE EN NEONATOS

■ **Temblor o tremulaciones (50%):**

- A la estimulación táctil o ante ruido fuerte en vigilia.
- Movimientos rítmicos y simétricos de las EE.
- Temblor fino de frecuencia y amplitud igual.
- Puede provocarse/interrumpirse.
- Frecuente en los primeros días de vida.
- No precisa tratamiento.

■ **Hiperekplexia** reacción de sobresalto exagerada con rigidez generalizada en respuesta a un estímulo trivial.

PRINCIPALES TPNE EN NEONATOS (II)

■ **Mioclonías benignas del sueño:**

- Sacudidas repetitivas de la cabeza y de MMSS.
- Ceden al despertar, no ceden con la contención.
- Hasta los 4-6 meses de edad.
- No precisa tratamiento. Se recomienda EEG para descartar origen epiléptico.

■ **Apnea** (>20s o menor duración con bradicardia y/cianosis):

- Frecuentes en prematuros durante el sueño.
- A partir de las 48-72h de vida.
- Bradicardia (epilepsia presenta taquicardia, HTA y alteraciones de la T^a).



PRINCIPALES TPNE EN LACTANTES

- **Estremecimientos:** temblor breve de todo el cuerpo espontáneo o tras desencadenantes (emocionales).
- **Distonía transitoria:** posturas distónicas limitadas a una EE (superior). Desaparecen con la actividad voluntaria (resto se agravan). Precisa **seguimiento** hasta desaparición.



- **Mioclónías benignas:** contracciones bruscas con flexión de cabeza y extensión-adducción de los brazos. Realizar **EEG** precoz para descartar sde. West (a veces en salvas).

- **Síntomas asociados al RGE** (sde. Sandifer): posturas distónicas hiperextensión o flexión lateral de la cabeza.
- **Tortícolis paroxístico benigno**: duración variable (hora-días). Suele iniciar al DESPERTAR.
- **Crisis tónicas reflejas de lactante**: episodio brusco de rigidez generalizada con extrema congestión facial. En vigilia, en relación al MOVIMIENTO.



CÓLICO DEL LACTANTE



- Etiología multifactorial, prevalencia 15-40%.
- Llanto paroxístico excesivo inexplicable, diario, vespertino-nocturno, puede durar >3h. Inicio y fin bruscos.
- Entre episodios asintomáticos. Desarrollo ponderal y psicomotor normal.

Dx de exclusión

ESPASMO DEL SOLLOZO



- **CIANÓTICO O PÁLIDO**
- Episodios de pausa en la respiración precedidos de evento frustrante o doloroso con dificultad para iniciar llanto, con/sin pérdida conciencia posterior breve.
- Recuperación rápida, a veces hipoactividad transitoria.
- Patogenia no clara (disfunción SNA). Historia familiar 20-35% (AD).
- ECG en subtipo pálido recurrente (descartar origen cardiaco, como sde QT largo).
- A veces se asocia a ferropenia (hierro oral).
- Evitar la atención excesiva para evitar autoprovocación.

ANAMNESIS

No sobrevalorar AP perinatales, ni de convulsiones febriles (por su elevada frecuencia) ni los AF de epilepsia



CONTEXTO DEL EPISODIO

Momento del día

Actividad que está realizando en ese momento (tomas, ejercicio)

Vigilia, sueño o al despertar

Enfermedades sistémicas intercurrentes o medicaciones

CONDUCTA INMEDIATA ANTERIOR (a favor del TPNE)

Pródromos autonómico (visión borrosa, náuseas, palidez)

Factores desencadenantes (dolor, frustración, cambio postural, traumatismo)

Estímulos auditivos, luminosos o táctiles inesperados (aunque también en epilepsia refleja)

ANAMNESIS (II)

CARACTERÍSTICAS DEL EPISODIO

Movimientos simétricos o asimétricos

Estado de conciencia (conservado en la mayoría de los TPNE)

Cianosis o palidez

Focalidad neurológica (epilepsia)

Inicio y fin brusco (TPNE) o progresivo de duración aproximada (epilepsia)

SINTOMATOLOGÍA POSTERIOR

Recuperación completa e inmediata en la mayoría de los TPNE

Recuperación progresiva con somnolencia o desorientación en crisis epiléptica

DIAGNÓSTICO

- El diagnóstico es fundamentalmente **CLÍNICO**.
- Diagnóstico diferencial (DD) TPNE y epilepsia difícil en lactante, por inmadurez del SNC y manifestaciones epilépticas difícilmente reconocibles.

TPNE = epilepsia
Pérdida de conocimiento
Movimientos involuntarios
Mordedura de lengua
Incontinencia de esfínteres
Ligera somnolencia posterior

A favor de epilepsia
Desconexión del medio total o parcial, sin respuesta a estímulos externos
Movimientos rítmicos que no ceden con la contención
Periodo postcrítico prolongado

- **DX de confirmación:** EEG durante la crisis (rara vez posible). Negativo no descarta epilepsia. Vídeo-EEG (gold standard).

VOLVIENDO AL CASO... DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

~~Trastornos epilépticos~~

- Crisis tónica epiléptica
- Epilepsia mioclónica refleja
- Síndrome de West

~~Síntomas asociados al RGE~~

~~Cólico del lactante~~

~~Espasmo del sollozo~~

~~Vértigo paroxístico benigno~~ (inicio a los 2-4años)

Crisis tónica refleja del lactante



Hiperekplexia

~~-Neonatal~~
~~-Estímulo ambiental~~



HIPEREKPLEXIA



- Reacciones sobresalto a estímulos triviales inesperados (somato-sensoriales o auditivos).
- Puede seguirse de rigidez generalizada de tronco y EE y asociar mioclonías nocturnas.
- Se asocia a apnea, cianosis y **muerte súbita.**
- La percusión de la glabella o punta de la nariz, provoca espasmo flexor exagerado cuello y EE.
- Las crisis tónicas **ceden** con la flexión forzada del cuello y piernas hacia el tronco.

Department of
Clinical Neurophysiology
Necker Enfants Malades Hospital
Paris, France

- Esporádica o herencia AD con expresión variable. Mutaciones gen CLRA1 (defecto en la inhibición neuronal.).
- La rigidez desaparece antes de los 3 años, pero respuesta excesiva refleja puede permanecer.
- Riesgo de retraso psicomotor.
- **EEG:** espigas rápidas de origen miogénico durante el espasmo tónico, seguido de una actividad de base lenta durante la apnea, bradicardia y cianosis.
- **Tratamiento:** clonazepam eficaz en la hipertonía y apnea.

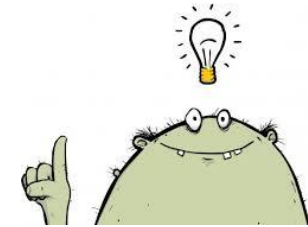
CRISIS TÓNICAS REFLEJAS DEL LACTANTE

- 2-3 primeros meses de vida, en **lactante SANO**.
- Episodio brusco de rigidez generalizada de 3-10 segundos, acompañado de apnea, cianosis y de extrema congestión facial, sin pérdida de conocimiento y autolimitado.
- Puede aparecer un llanto posterior, sin postcrítico o con ligera postración posterior.
- Siempre en **VIGILIA** y con el niño en brazos de algún familiar en posición más o menos erguida.



- **Fisiopatología:** no bien conocida, estimulación del sistema vestibular.
- No evidencia de genes implicados.
- No requiere pruebas complementarias, en caso de dudas: EEG normal en vigilia y sueño.
- **Tratamiento:** disminuir los factores desencadenantes, no tratamiento.
- **Evolución:** cuadro benigno que desaparece a los 4-5 meses. No complicaciones asociadas, ni alteraciones del desarrollo psicomotor.

CONCLUSIONES



- Los TPNE constituyen un grupo muy heterogéneo.
- Patología muy prevalente en la edad pediátrica, que se confunde con la epilepsia.
- Importante la historia clínica y exploración física (dx clínico).
- Conocer los TPNE más prevalentes según EDAD.
- Dx definitivo: EEG durante la crisis (no siempre necesario).
- La mayoría no precisan tratamiento, resolución espontánea con la edad.
- Hiperekplexia aparece en periodo perinatal y puede asociarse a muerte súbita y retraso del desarrollo psicomotor.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Campistol J. Trastornos paroxísticos no epilépticos en la infancia. *Pediatr Integral*. 2015; 19: 622-631.
- Facini C, Spagnoli C, Pisani F. Epileptic and non-epileptic paroxysmal motor phenomena in newborns. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2016; 29: 1-8.
- Martínez MA, Mazagatos D. Trastornos paroxísticos no epilépticos. *AEPap*. 2016; 3: 99-111.
- Campistol J. Crisis tónicas reflejas del lactante. En: Campistol J, editor. *Trastornos paroxísticos no epilépticos de la infancia*. 1ª ed. Barcelona: Viguera; 2014; pp 97-100.
- Nguyen TT, Kaplan PW, Wilfong A. Nonepileptic paroxysmal disorders in infancy. *Uptodate* [en línea] [fecha de consulta: 20-07-2017]. Disponible en: http://www.uptodate.com/contents/nonpileptic-paroxysmal-disorders-in-infancy?source=search_result&search=nonepileptic+paroxysmal+disorders+in+infancy&selectedTitle=2%7E150