sepeap

Pediatría Integral

Órgano de expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

VOLUMEN XV
NÚMERO 9
NOV 2011
CURSO V

Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Sumario

Editorial
Fundación Prandi de Pediatría Extrahospitalaria
M.C. Ferrández Gomariza 819

Trastornos del tamaño y forma del cráneo. Plagiocefalia
J. Hinojosa Mena-Bernal 825

Convulsión febril
M.L. Padilla Esteban, C. García Rebollar, A. de la Fuente García 835

Epilepsia en la infancia y en la adolescencia
P. Tirado Requero, A. Martínez Bermejo 846

Trastornos paroxísticos no epilépticos
J.L. Herranz Fernández 857

Cefalea en el niño
R. Cancho Candela 868

Brújula para Educadores
Atención e impulsividad
J.A. Marina 876

El Rincón del Residente
Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico
Niño de 15 meses con deformidades óseas
G. Sánchez Arias, A. Morais López, R. Lama More 880

Noticias 884

Cuestionario de acreditación 887

sepeap

Pediatría Integral

Órgano de expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Consejo editorial

Director Fundador
Dr. J. del Pozo Machuca

Directora Ejecutiva
Dra. M.I. Hidalgo Vicario

Subdirectores Ejecutivos
Dr. J. de la Flor i Brú
Dr. J.C. Silva Rico

Junta directiva de la SEPEAP

Presidente de Honor
† Dr. F. Prandi Farras

Presidente
Dr. J.L. Bonal Villanova

Vicepresidente
Dr. V. Martínez Suárez

Secretario
Dr. J.C. Silva Rico

Tesorero
Dr. L. Sánchez Santos

Vocales
Dra. M.E. Benítez Rabagliati
Dr. C. Coronel Rodríguez
Dra. M.C. Ferrández Gomáriz
Dr. J. García Pérez
Dra. A.M. Rodríguez Fernández

Jefe de Redacción
Dr. J. Pozo Román

Secretaría Técnica
C. Rodríguez Fernández

Consultoría Docente
Prof. J. Brines Solares
Sección de Educación Pediátrica de la AEP
Prof. M. Crespo Hernández
Comisión Nacional de Especialidades
Dr. F. Malmierca Sánchez
Expresidente de la SEPEAP
Prof. M. Moya Benavent
Comisión Nacional de Especialidades

Consejo de Redacción
Vocales Regionales. Pediatría Extrahospitalaria
Dr. J.C. García Palomeque
S. Andalucía Occidental y Extremadura
Dr. V. Bolivar Galiano
S. Andalucía Oriental
Dr. J. Sanz Aguareles
S. Aragón, La Rioja y Soria
Dr. J.C. Silva Rico
S. Asturias, Cantabria y Castilla-León
Dr. R. Fos Valentín
S. Balear
Dra. A. Cansino Campuzano
S. Canaria, sección Las Palmas
Dr. A. Hernández Hernández
S. Canaria, sección Tenerife
Dr. M. Sampedro Campos
S. Galicia
Dra. R. Dago Elorza
S. Madrid y Castilla La Mancha
Dra. A.M. Rodríguez Fernández
S. Sureste, Murcia
Dra. M.A. Plaza Miranda
S. Valenciana

Asesoría Docente
Prof. J. Álvarez Guisasola
Valladolid
Prof. J. Ardura Fernández
Valladolid
Prof. J. Argemí Renom
Sabadell
Prof. A. Blanco Quirós
Valladolid
Prof. E. Borrajo Guadarrama
Murcia
Prof. J. Brines Solares
Valencia

Prof. M. Bueno Sánchez
Zaragoza
Prof. J.J. Cardesa García
Badajoz
Prof. E. Casado de Frías
Madrid
Prof. M. Casanova Bellido
Cádiz
Prof. M. Castro Gago
Santiago
Prof. M. Crespo Hernández
Oviedo
Prof. M. Cruz Hernández
Barcelona
Prof. A. Delgado Rubio
Madrid
Prof. E. Doménech Martínez
Tenerife
Prof. G. Galdó Muñoz
Granada
Prof. M. García Fuentes
Santander
Prof. J. González Hachero
Sevilla
Prof. M. Hernández Rodríguez
Madrid
Prof. R. Jiménez González
Barcelona
Prof. S. Málaga Guerrero
Oviedo
Prof. A. Martínez Valverde
Málaga
Prof. J.A. Molina Font
Granada
Prof. L. Morales Fochs
Barcelona
Prof. M. Moya Benavent
Alicante
Prof. A. Nogales Espert
Madrid
Prof. J. Peña Guitián
Santiago
Prof. J. Pérez González
Zaragoza
Prof. M. Pombo Arias
Santiago
Prof. J. Quero Jiménez
Madrid
Prof. V. Salazar Alonso-Villalobos
Salamanca
Prof. R. Tojo Sierra
Santiago
Prof. A. Valls Sánchez de Puerta
Sevilla

En portada

El cerebro experimenta dos picos importantes de crecimiento: el primero intraútero y el segundo desde la infancia hasta la adolescencia. Durante esta época el cerebro madura de forma intermitente desde la parte posterior a la parte anterior. Parece que la maduración total no se completa hasta los 25-30 años de edad (J. Giedd 2004).

Pediatría Integral

Fundada en 1995

PEDIATRÍA INTEGRAL (Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria) es el órgano de Expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica artículos en castellano que cubren revisiones clínicas y experimentales en el campo de la Pediatría, incluyendo aspectos bioquímicos, fisiológicos y preventivos. Acepta contribuciones de todo el mundo bajo la condición de haber sido solicitadas por el Comité Ejecutivo de la revista y de no haber sido publicadas previamente ni enviadas a otra revista para consideración. PEDIATRÍA INTEGRAL acepta artículos de revisión (bajo la forma de estado del arte o tópicos de importancia clínica que repasan la bibliografía internacional más relevante), comunicaciones cortas (incluidas en la sección de información) y cartas al director (como fórum para comentarios y discusiones acerca de la línea editorial de la publicación).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica 10 números al año, y cada volumen se complementa con dos suplementos del programa integrado (casos clínicos, preguntas y respuestas comentadas) y un número extraordinario con las actividades científicas del Congreso Anual de la SEPEAP.

PEDIATRÍA INTEGRAL se distribuye entre los pediatras de España directamente. SWETS es la Agencia Internacional de Suscripción elegida por la revista para su distribución mundial fuera de este área.

© Reservados todos los derechos. Absolutamente todo el contenido de PEDIATRÍA INTEGRAL (incluyendo título, cabecera, mancha, maquetación, idea, creación) está protegido por las leyes vigentes referidas a los derechos de propiedad intelectual.

Todos los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL están protegidos por el Copyright, que cubre los derechos exclusivos de reproducción y distribución de los mismos. Los derechos de autor y copia (Copyright) pertenecen a PEDIATRÍA INTEGRAL conforme lo establecido en la Convención de Berna y la Convención Internacional del Copyright. Todos los derechos reservados. Además de lo establecido específicamente por las leyes nacionales de derechos de autor y copia, ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida de forma alguna sin el permiso escrito y previo de los editores titulares del Copyright. Este permiso no es requerido para copias de resúmenes o abstracts, siempre que se cite la referencia completa. El fotocopiado múltiple de los contenidos siempre es ilegal y es perseguido por ley.

De conformidad con lo dispuesto en el artículo 534 bis del Código Penal vigente en España, podrán ser castigados con penas de multa y privación de libertad quienes reprodujeren o plagiaren, en todo o en parte, una obra literaria, artística o científica fijada en cualquier tipo de soporte sin la preceptiva autorización.

La autorización para fotocopiar artículos para uso interno o personal será obtenida de la Dirección de PEDIATRÍA INTEGRAL. Para librerías y otros usuarios el permiso de fotocopiado será obtenido de Copyright Clearance Center (CCC) Transactional Reporting Service o sus Agentes (en España, CEDRO, número de asociado: E00464), mediante el pago por artículo. El consentimiento para fotocopiado será otorgado con la condición de quien copia pague directamente al centro la cantidad estimada por copia. Este consentimiento no será válido para otras formas de fotocopiado o reproducción como distribución general, reventa, propósitos promocionales y publicitarios o para creación de nuevos trabajos colectivos, en cuyos casos deberá ser gestionado el permiso directamente con los propietarios de PEDIATRÍA INTEGRAL (SEPEAP). ISI Tear Sheet Service está autorizada por la revista para facilitar copias de artículos sólo para uso privado.

Los contenidos de PEDIATRÍA INTEGRAL pueden ser obtenidos electrónicamente a través del Website de la SEPEAP (www.sepeap.org).

Los editores no podrán ser tenidos por responsables de los posibles errores aparecidos en la publicación ni tampoco de las consecuencias que pudieran aparecer por el uso de la información contenida en esta revista. Los autores y editores realizan un importante esfuerzo para asegurar que la selección de fármacos y sus dosis en los textos están en concordancia con la práctica y recomendaciones actuales en el tiempo de publicación. No obstante, dadas ciertas circunstancias, como los continuos avances en la investigación, cambios en las leyes y regulaciones nacionales y el constante flujo de información relativa a la terapéutica farmacológica y reacciones de fármacos, los lectores deben comprobar por sí mismos, en la información contenida en cada fármaco, que no se hayan producido cambios en las indicaciones y dosis, o añadido precauciones y avisos importantes. Algo que es particularmente importante cuando el agente recomendado es un fármaco nuevo o de uso infrecuente.

La inclusión de anuncios en PEDIATRÍA INTEGRAL no supone de ninguna forma un respaldo o aprobación de los productos promocionales por parte de los editores de la revista o sociedades miembros, del cuerpo editorial y la demostración de la calidad o ventajas de los productos anunciados son de la exclusiva responsabilidad de los anunciantes.

El uso de nombres de descripción general, nombres comerciales, nombres registrados... en PEDIATRÍA INTEGRAL, incluso si no están específicamente identificados, no implica que esos nombres no estén protegidos por leyes o regulaciones. El uso de nombres comerciales en la revista tiene propósitos exclusivos de identificación y no implican ningún tipo de reconocimiento por parte de la publicación o sus editores.

Las recomendaciones, opiniones o conclusiones expresadas en los artículos de PEDIATRÍA INTEGRAL son realizadas exclusivamente por los autores, de forma que los editores declinan cualquier responsabilidad legal o profesional en esta materia.

Los autores de los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL se comprometen, por escrito, al enviar los manuscritos, a que son originales y no han sido publicados con anterioridad. Por esta razón, los editores no se hacen responsables del incumplimiento de las leyes de propiedad intelectual por cualesquiera de los autores.

PEDIATRÍA INTEGRAL está impresa en papel libre de ácido. La política de los editores es utilizar siempre este papel, siguiendo los estándares ISO/DIS/9706, fabricado con pulpa libre de cloro procedente de bosques mantenidos.

Asociación Española de Pediatría AEP

GRUPO ESPAÑOL DE REVISTAS

SWETS SUBSCRIPTION SERVICE

Consejo Superior de Investigaciones Científicas
CENTRO DE INFORMACION Y DOCUMENTACION CIENTIFICA. C.I.N.D.O.C.
CSIC

MINISTERIO DE CULTURA
BIBLIOTECA NACIONAL

NATIONAL REGISTER PUBLISHING

Z39.50 GATEWAY

CEDRO
Nº asociado: E00464

Excerpta Medica on-line

EXCERPTA MEDICA

ÍNDICE MÉDICO ESPAÑOL

NATIONAL LIBRARY OF MEDICINE
Order nº S228934

World Association of Medical Editors

UNESCO
Revistas Sanitarias Españolas nº 320110

Bibliomed

ACTIVIDAD ACREDITADA 3,6 créditos por número

U.E.M.S.
Créditos reconocidos por el "European Accreditation Council for CME" (EACCME) de la UEMS.

CGCOM
SEAFORMEC
Sistema Español de Acreditación de la Formación Médica Continuada

Actividad acreditada, en base a la encomienda de gestión concedida por los Ministerios de Educación, Cultura y Deporte, y de Sanidad y Consumo al Consejo General de Colegios Oficiales de Médicos, con **3,6 créditos por número**, equivalentes a 21 horas lectivas.

Comisión de Formación Continuada
SISTEMA NACIONAL DE SALUD
Comisión de Formación Continuada de las Profesiones Sanitarias de la Comunidad de Madrid

Visítenos en **www.sepeap.org,** allí encontrará:

- Información actualizada
- Boletín de inscripción a la SEPEAP (gratuito para los MIR de pediatría: los años de residencia más uno)
- Normas de publicación
- Cuestionario *on-line* para la obtención de créditos
- El Rincón del residente: Casos e imágenes clínicas

Secretaría de redacción
Ergon. Srta. Carmen Rodríguez
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)
www.ergon.es

© Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

Edita: Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP)
Coordinación Editorial: Ergon

I.S.S.N. 1135-4542
SVP: 188-R-CM
Depósito Legal M-13628-1995

PAPEL ECOLÓGICO ECOLOGIC PAPER
Impreso en papel libre de ácido
Printed on acid free paper

sepeap

Pediatría Integral

Official publication of the Spanish Society of Community Pediatrics and Primary Care

VOLUME XV
NUMBER 9
NOV 2011
COURSE V

Continuing Education Program in Community Pediatrics

Summary

Editorial
Prandi Foundation of Community Pediatrics
M.C. Ferrández Gomariz 819

Plagiocephaly. Brain form and size disorders
J. Hinojosa Mena-Bernal 825

Febrile seizure
M.L. Padilla Esteban, C. García Rebollar, A. de la Fuente García 835

Epilepsy in children and adolescents
P. Tirado Requero, A. Martínez Bermejo 846

Non-epileptic paroxysmal disorders
J.L. Herranz Fernández 857

Headaches in the child
R. Cancho Candela 868

Compass for Educators
Attention and impulsiveness
J.A. Marina 876

The Resident´s Corner
Clinical Case-Residents: make your diagnosis
15 months year old boy with bones abnormalities
G. Sánchez Arias, A. Morais López, R. Lama More 880

News 884

Accreditation questionnaire 887

ACCREDITED BUSINESS 3,6 credits by number

U.E.M.S.

CGCOM SEAFORMEC

Comisión de Formación Continuada del Sistema Nacional de Salud

> “La Fundación Prandi de Pediatría Extrahospitalaria nace para ser una herramienta beneficiosa para la sociedad y sobre todo para los niños que son, en definitiva, a quienes nos dedicamos”

Mª Cleofé Ferrández Gomariz
Presidenta de la Fundación

Editorial

FUNDACIÓN PRANDI DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

Se define “fundación” como la acción y el efecto de fundar y, consecuentemente, el principio, establecimiento u origen de algo, que puede ser desde el punto de vista jurídico una organización sin ánimo de lucro que, por voluntad de sus creadores, tiene afectado su patrimonio a la realización de los fines de interés general, pero también se utiliza en arquitectura e ingeniería, denominándose así a las cimentaciones.

La idea de crear una Fundación como organización sin ánimo de lucro pero con muy buenos cimientos en el seno de la SEPEAP, surge hace algunos años, pero es en octubre de 2009, con motivo de la celebración del Congreso Anual de la Sociedad en la ciudad de Oviedo, cuando uno de los puntos del orden del día de la Asamblea Ordinaria de la Sociedad es la propuesta de la creación de una Fundación; este punto es aprobado por unanimidad y se pone en marcha la elaboración de los Estatutos de la misma, que se presentan en la Asamblea Extraordinaria celebrada en la ciudad de Murcia durante el Congreso de 2010.

En honor al Dr. Prandi, pionero en la Atención Primaria, fallecido recientemente, se pensó en que La Fundación llevara su nombre, por lo que se le pidió permiso y aceptó encantado.

Nace así “La Fundación Prandi de Pediatría Extrahospitalaria” como instrumento sin ánimo de lucro cuyo fin es formativo, docente, investigador y de desarrollo profesional. Complementa a la Sociedad yendo más allá de lo que realiza la misma, implicándose en tareas de interés social. Sus fines son de interés general, siendo los beneficiarios principalmente los niños, mediante la formación de los profesionales que se dedican a la infancia, la participación en los diferentes foros de la infancia, la investigación de las necesidades de la misma y toda aquella actuación donde se nos requiera, insistiendo en la educación sanitaria de la población para que pueda existir una utilización racional de los Servicios de la Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria, para que ello redunde en beneficio del niño, inmerso en un entorno psicosocial no siempre favorable.

En el capítulo II, artículo 5, de sus Estatutos se definen los objetivos:

Con el objeto de mejorar la calidad de la Pediatría Extrahospitalaria y de Atención Primaria la FUNDACIÓN persigue los siguientes fines:

Formación: *Promover el estudio de la pediatría Extrahospitalaria: la problemática del niño y del adolescente en el ámbito extrahospitalario (Centros de Salud, Ambulatorios, Consultorios públicos y privados, Consultas Externas de Hospitales, etc.). Abarcará las siguientes misiones: docente, colaboración en la formación continuada del pediatra extrahospitalario en ejercicio y colaboración en la educación sanitaria de la población a todos los niveles; la continuidad, adecuación y coherencia de los Servicios de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria con los demás Servicios sanitarios y recursos sociales de la comunidad; y la realización de cursos, publicaciones, congresos, Web. Tanto en presencia como a distancia con los recursos físicos o electrónicos que se estimen más oportunos en cada caso.*

Investigación: *Fomentar la investigación en el campo de la Pediatría Extrahospitalaria.*

Desarrollo profesional: *Participar en aquellos foros en donde se trate el desarrollo profesional y social de la figura del pediatra y establecer relaciones con otras Fundaciones nacionales o internacionales, así como con personas o entidades interesadas en la Pediatría Extrahospitalaria.*

El patronato está constituido por pediatras que desarrollan su labor en el ámbito extrahospitalario y de AP (sin olvidar que la Pediatría es una, tanto fuera como dentro del hospital), pediatras humanistas, escritores y con un amplio bagaje en tareas sociales y queda complementada por un filósofo que dirige la Universidad de Padres; la educación incluye también a la salud y adquisición de hábitos saludables.

Son miembros del patronato: José Luis Bonal Vilanova, José del Pozo Machuca, Mª Cleofé Ferrández Gomariz, Mª. del Carmen Gancedo García, Servando García de la Rubia, Fernando Malmierca Sánchez, Venancio Martínez Suárez, José Antonio Marina Torres y Horacio Paniagua Repetto.

Los proyectos más inmediatos son la convocatoria de becas de ampliación de estudios. La instauración de un Premio de Investigación Pediátrica cuyo fin sea fomentar entre los pediatras socios de la SEPEAP el interés y la ayuda para la realización de proyectos de investigación de temas de ámbito pediátrico, de cuyos resultados se obtengan trabajos a publicar en revistas de impacto y/o se presenten como Tesis Doctorales. Becas o premios para niños. A medio plazo: la realización de un trabajo sobre el maltrato infantil y sobre el buen trato. A más largo plazo, cooperación internacional mediante ayudas a pediatras cooperantes en zonas donde se requiera ayuda para la infancia.

Tal vez, una de las tareas que se debe acometer es la elaboración de un estudio que defina, como debería ser, la asistencia a los niños en el ámbito extrahospitalario. La Pediatría del siglo XXI y su compromiso con los niños. La adaptación de la red asistencial pediátrica para atender a las nuevas necesidades; ya que, existe una "nueva patología" o patología emergente derivada, fundamentalmente, de los cambios sociales y del estilo de vida.

La Fundación Prandi de Pediatría Extrahospitalaria nace para ser una herramienta beneficiosa para los socios de la SEPEAP, la sociedad y los niños que son, en definitiva, a quienes nos dedicamos.

Trastornos del tamaño y forma del cráneo. Plagiocefalia

J. Hinojosa Mena-Bernal

Jefe de la Sección de Neurocirugía Pediátrica. Hospital Universitario Materno-Infantil 12 de Octubre. Unidad de Neurocirugía Pediátrica. Hospital Universitario Quirón Madrid

Resumen

Los trastornos en la forma y tamaño del cráneo son la causa más frecuente de derivación de pacientes desde Pediatría de Atención Primaria a una Unidad de Neurocirugía Infantil. El enfoque inicial y el diagnóstico diferencial son fundamentales para discernir el tipo de tratamiento, la necesidad de seguimiento y el pronóstico de estos pacientes.
El establecimiento de un diagnóstico adecuado y precoz permitirá llevar a cabo una actitud terapéutica conservadora muy eficaz en aquellos niños con deformidades craneales secundarias a moldeamientos externos (plagiocefalia posicional) y reconocer a los pacientes afectados por una craneosinostosis verdadera que requerirán una corrección quirúrgica temprana y un seguimiento estricto para descartar el riesgo de hipertensión intracraneal y otras alteraciones funcionales.
El diagnóstico diferencial más frecuente ante una deformidad craneal es la plagiocefalia posicional, pero existen al menos tres entidades habituales que pueden crear confusión en cuanto al manejo en el clínico de Atención Primaria: la sinostosis metópica en todo su espectro, la dolicocefalia del recién nacido prematuro y la diferenciación entre la plagiocefalia posicional (por moldeamiento externo) frente a la plagiocefalia con craneosinostosis, sea esta anterior (sinostosis coronal unilateral) o posterior (sinostosis lambdoidea).
La plagiocefalia posicional suele responder muy favorablemente con medidas de reeducación postural y fisioterapia en los primeros 5 meses de vida. Después de este periodo, las ortesis craneales (cascos) permiten corregir deformidades posturales más severas. La detección precoz de esta deformidad por parte de los padres y los cuidadores de Atención Primaria evitaría una frecuentación excesiva a servicios de referencia y la necesidad de tratamientos ortopédicos. Por otra

Abstract

Anomalies in the size and shape of the skull are the commonest reason for consultation to a Paediatric Neurosurgical Unit from Primare Care Paediatricians. Initial evaluation and differential diagnosis are essential to decide the type of treatment, necessity to follow up and prognosis of these patients. Early and sharp diagnosis will lead to an effective conservative management in children with cranial deformities secondary to external molding (positional plagiocephaly) and to the recognition of patients affected by a true craniosynostosis that will require a prompt surgical correction and strict follow up to avoid the incidence of intracranial hypertension and other functional abnormalities.
The most frequent differential diagnosis in front of a cranial deformity is positional plagiocephaly, but there are at least three other common conditions that could be misleading for a primary care paediatrician regarding its management: metopic synostosis (and all the spectrum), the dolicocephalic head shape of preterm infants and the differential diagnosis between positional plagiocephaly (due to external molding) versus synostotic plagiocephaly, may it be anterior (coronal synostosis) or posterior (lambdoid synostosis).
Positional plagiocephaly has an excellent response to posturing and physiotherapy in the first five months of life. After this period, cranial orthesis (helmets) help to correct more severe flattening.
Early recognition of these deformities from parents and caregivers would avoid excessive frequentation to referring units and the necessity for cranial orthesis. On the other hand, early diagnosis of craniosynostosis will render the best results after referral and precocious treatment.

Pediatr Integral 2011; XV(9): 825-832

parte, el reconocimiento de los pacientes afectos por una verdadera craneosinostosis permitiría que estos se beneficiaran de una derivación temprana con el consiguiente provecho en los resultados.
Cualquier paciente con un diagnóstico de sospecha de craneosinostosis debe ser remitido lo antes posible a un servicio de Neurocirugía Pediátrica con experiencia en el tratamiento de estos casos.

Any patient with the slightest suspicion of craniosynostosis should be sent as soon as possible to a referring Paediatric Neurosurgical department with experience in the treatment of these children.

Palabras clave: Plagiocefalia; Craneosinostosis; Deformidad craneal; Plagiocefalia postural; Escafocefalia; Trigonocefalia; Ortesis craneal.

Key words: *Plagiocephaly; Craniosynostosis; Skull deformity; Positional plagiocephaly; Scaphocephaly; Trigonocephaly; Cranial orthesis.*

Introducción

La deformidad y la asimetría son realidades inherentes a la condición humana. A lo largo de la historia, se han tolerado diferentes grados de deformidad dependiendo de los cánones estéticos imperantes en cada momento, variables como todas las modas y, en ocasiones, antagónicos. Entre los grupos humanos más antiguos, se potenciaron incluso las deformidades craneales, con moldeamientos artificiales a base de vendajes compresivos o primitivos dispositivos "ortopédicos"[1]. Algunos autores han llegado a sugerir que la expresión "cabeza del estado, o de gobierno" podría derivar de la práctica de moldeamientos craneales forzados entre los descendientes de las clases más poderosas a fin de diferenciar a sus vástagos del resto de la población[2].

La evidencia más antigua de deformidades craneales inducidas se remonta al periodo mousteriense, en la región de Shanidar (actualmente, Iraq) durante el paleolítico medio, hace aproximadamente entre 30.000 y 300.000 años. Son muy conocidas las deformidades inducidas descritas en los cráneos del antiguo Perú, en la región de Uricocha, y que datan aproximadamente del año 6.000-7.000 AC. En algunas de las excavaciones, se ha observado que, hasta el 90% de los cráneos obtenidos, presentaban moldeamientos intencionales[3]. Estas deformidades se provocaban mediante vendajes y tablas que producían compresiones progresivas o constriñendo la posición de los recién nacidos en cunas especiales. Al parecer, podrían responder a diferencias en el *status* social en las sociedades más numerosas o simplemente como un estigma de pertenencia al grupo en sociedades menos pobladas. En los grupos humanos actuales, sin embargo, al menos en el mundo occidental, las deformidades asimétricas son consideradas un estigma y la plagiocefalia es el motivo de consulta más frecuente en un servicio de Neurocirugía Pediátrica.

El aplanamiento occipital puede estar producido por factores mecánicos que actúan sobre la cabeza, durante el periodo intrauterino o postnatal. Esta condición es conocida como plagiocefalia occipital o plagiocefalia posicional y se ha relacionado con diversos factores, como veremos en el desarrollo del trabajo: constricción intrauterina fetal (bandas amnióticas, miomas uterinos o úteros bicorne, gestaciones múltiples), lesiones obstétricas por ventosa o fórceps, prematuridad y, fundamentalmente, moldeamiento postnatal en relación con: la posición elegida por el lactante sin una razón clara, el apoyo sistemático de la cabeza en la región occipital de un lado o bilateralmente, la utilización constante de los modernos "carritos", razones sociales o culturales, como la poca movilización del lactante por ausencia de la figura materna y otras[7].

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de las deformidades craneales en el lactante debe estar dirigido a distinguir las deformidades posturales de aquellas secundarias a un cierre precoz de las suturas de la bóveda y la base del cráneo (craneosinostosis).

Un diagnóstico diferencial correcto ante la deformidad craneal de un niño es el primer paso, crucial, para el manejo de esta condición. Debemos determinar si nos encontramos ante un caso de deformidad postural y, por tanto, ante un problema menor que sólo precisa un manejo conservador y seguimiento, o ante una auténtica craneosinostosis, que requerirá un tratamiento quirúrgico con procedimientos intracraneales mayores.

Existen tres grupos principales de deformidades craneales que pueden crear dudas diagnósticas en el clínico: 1) el cierre precoz de la sutura metópica (en todo su espectro); 2) la dolicocefalia del prematuro, por su confusión con la verdadera escafocefalia; y 3) la plagiocefalia, sea ésta anterior (o frontal), posterior (u occipital) o mixta.

Sinostosis metópica precoz

La trigonocefalia es el cierre precoz de la sutura metópica. Tiene una amplia variabilidad fenotípica y la necesidad de tratamiento quirúrgico debe ser establecida por un especialista en cirugía craneofacial.

Figura 1. Cresta metópica sin trigonocefalia

La sutura metópica o frontal es la primera sutura craneal en desaparecer. Su cierre se inicia en torno al segundo año de vida[10], pero este momento es variable y, en algunos lactantes sin patología, puede encontrarse cerrada antes de los 10 meses de edad.

Ocasionalmente, un lactante puede desarrollar una **cresta metópica** visible o palpable en la región frontal, aun permaneciendo la morfología craneal normal (Fig. 1). En esta variante de la normalidad, la sutura puede parecer fusionada en las pruebas de imagen (Rx o TC), pero el estudio histopatológico demuestra que no existe una sinostosis verdadera. A veces existe un antecedente familiar, y uno de los padres presenta la misma cresta. Al igual que sus progenitores, estos niños suelen encontrarse en percentiles bajos en la curva de crecimiento del perímetro cefálico sin que esto suponga una patología. Puesto que la deformidad craneal que produce es mínima, habitualmente el tratamiento es conservador. En ocasiones, por razones estéticas, puede realizarse una cirugía menor de remodelación frontal (fresado de la cresta y remodelación). Las cirugías de reconstrucción craneal no están indicadas en estos casos.

En el otro extremo del espectro, se encuentran los niños con una clara sinostosis metópica y una **trigonocefalia** significativa. Esta condición se halla presente en el momento del nacimiento y se caracteriza por una acusada retrusión fronto-orbitaria, aplanamiento temporal y de ambos frontales e hipotelorismo (Fig. 2). Estos pacientes son candidatos a procedimientos de reconstrucción craneal y orbitaria debido a la severidad de la deformidad y a la posibilidad de un incremento de la presión intracraneal y trastornos del desarrollo cognitivo. Los resultados quirúrgicos son, habitualmente, muy satisfactorios.

Entre estos dos extremos, se encuentran los niños con variantes menores de esta patología, con una cresta frontal que se asocia a formas más leves de trigonocefalia. La indicación de tratamiento quirúrgico en estos casos es más delicada y depende, en cierto modo, del deseo de los padres de conseguir un aspecto estético más favorable para sus hijos. Existen trabajos que han demostrado un riesgo mayor de trastornos en el desarrollo cognitivo de estos niños, pero aún no está claro hasta qué punto la corrección quirúrgica de la deformidad beneficia a estos pacientes. Todos los casos de trigonocefalia, sean o no intervenidos, precisan un seguimiento regular para descartar problemas de hipertensión intracraneal o problemas de desarrollo.

Finalmente, los niños con microcefalia verdadera presentan, habitualmente, cierre de la sutura metópica por falta de crecimiento del encéfalo. El perímetro cefálico se estanca, a diferencia de la cresta metópica simple, y se acompaña de retraso psicomotor. No existe, indudablemente en estos casos, ninguna indicación de cirugía.

Dolicocefalia del prematuro *vs* escafocefalia (sinostosis sagital precoz)

El diagnóstico diferencial entre la dolicocefalia (deformidad estética) y la escafocefalia (craneosinostosis que precisa tratamiento quirúrgico) se basa en el cierre prematuro de la sutura sagital en esta última.

La **dolicocefalia** sin escafocefalia (sinostosis sagital precoz) se desarrolla normalmente en recién nacidos pretérmino de bajo peso. Estos neonatos tienen cabezas alargadas y estrechas debido a la macrocefalia relativa que presentan y a la ausencia de tono en la musculatura cervical, lo que provoca una posición de reposo de la cabeza que se apoya lateralmente. El peso de la cabeza sobre un hueso muy fino y débil produce este aspecto característico. La sutura sagital no se encuentra fusionada y la deformidad se corrige espontáneamente en torno a los 3 ó 4 meses de edad, siempre que el desarrollo psicomotor sea normal, al mejorar también el control postural de

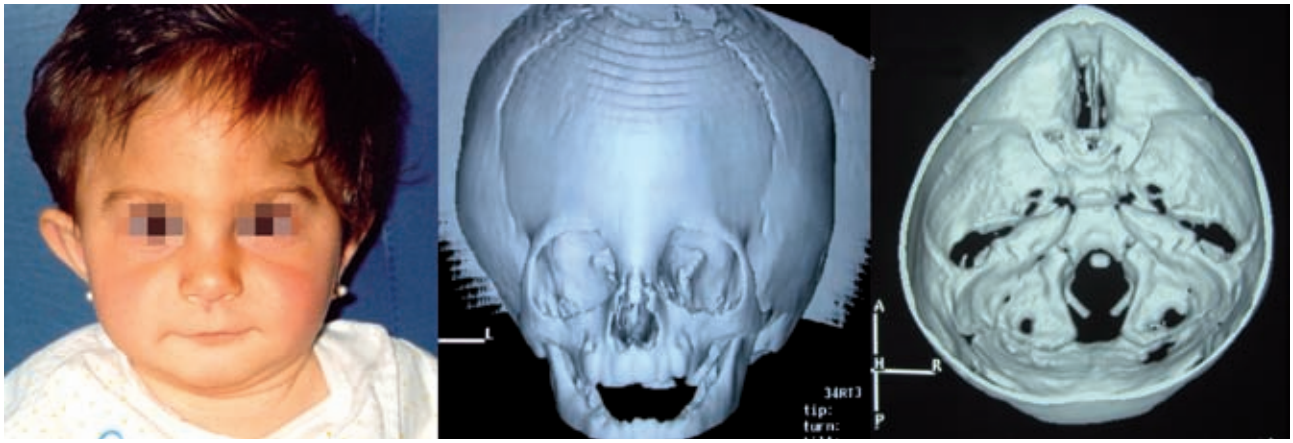


Figura 2. Trigonocefalia con la característica frente en quilla, retrusión de ambos hemifrontales y arcada supraorbitaria, indentación pterional e hipotelorismo. La TC craneal muestra cierre de la sutura metópica y el estrechamiento de la fosa craneal anterior

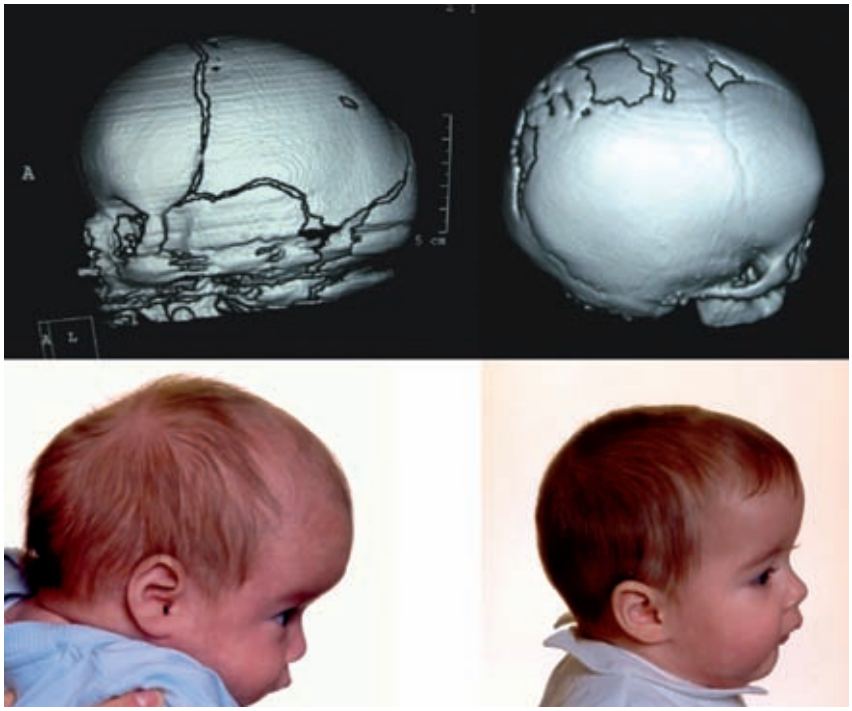


Figura 3. Escafocefalia. TC craneal antes y después de la cirugía. Resultado obtenido tras cirugía endoscópica

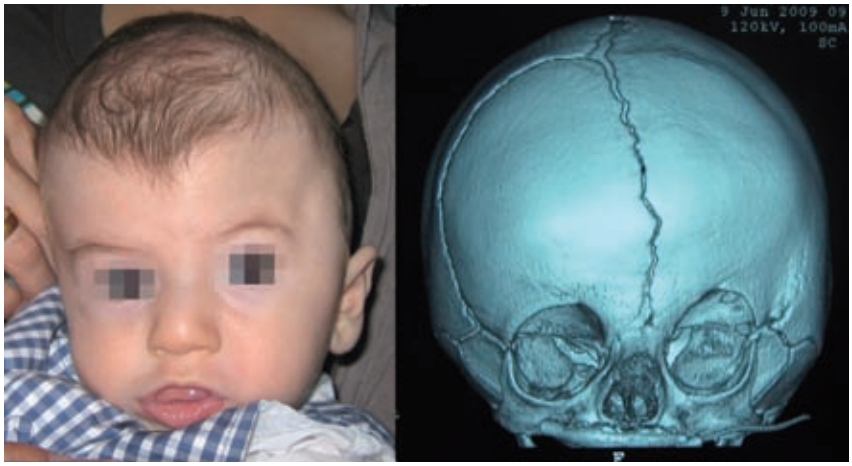


Figura 4. Plagiocefalia anterior por sinostosis de sutura coronal anterior izquierda. Muestra los estigmas típicos con aplanamiento del lado afecto (izquierdo) y elevación de la órbita y reborde supraorbitario izquierdos y abombamiento frontal compensador derecho con descenso del reborde supraorbitario y menor volumen de la órbita derecha. La raíz nasal se encuentra desviada hacia la sutura afectada y la punta se dirige hacia el lado sano

la cabeza. En casos de enfermedad prolongada, si el paciente se encuentra con restricción al movimiento de la cabeza en la cuna, o si se acompaña de retraso motor, la deformidad puede mantenerse aun durante más tiempo y, ocasionalmente, alcanzar la edad adulta.

A diferencia de la anterior, la **escafocefalia** se produce en recién nacidos a término, donde el aspecto alargado y estrecho de la cabeza se debe a la fusión precoz de la sutura sagital. Aunque el aspecto puede recordar la dolicocefalia del prematuro, la escafocefalia se acompaña, habitualmente, de abombamientos frontales y occipitales compensadores y no mejora con el tiempo. El diagnóstico es, fundamentalmente, clínico aunque puede confirmarse con pruebas de imagen (Rx o TC craneales). El tratamiento en este caso es quirúrgico, en general con excelentes resultados (Fig. 3).

Plagiocefalia

La plagiocefalia anterior precisa tratamiento quirúrgico, a diferencia de la plagiocefalia occipital o postural, mucho más frecuente, que no comporta trastorno funcional alguno. El diagnóstico diferencial puede realizarse mediante una simple anamnesis y exploración a pie de cama.

La plagiocefalia (del gr. *plagios,* escorzo, torcido y *kephalos,* cabeza) es un término que engloba a un amplio número de deformidades que se caracterizan por una asimetría u oblicuidad de la cabeza. Aunque existen diferentes clasificaciones en la literatura, lo más sencillo es agruparlas en **posicionales** y **sinostóticas.** Las plagiocefalias posicionales generalmente afectan al occipucio, por tanto a la región posterior, y muy rara vez se producen plagiocefalias anteriores posicionales. Las plagiocefalias sinostósticas pueden afectar a las suturas coronales, y entonces las denominamos **plagiocefalias anteriores** o coronales, o a la sutura lambdoidea **(sinostosis lambdoideas),** sin bien estas últimas son mucho menos frecuentes. Ambas producen una deformidad primaria (occipital en el caso de las lambdoideas y anterior –fronto-orbitaria–, en el caso de las coronales) y una serie de deformidades compensadoras; por lo que, habitualmente, observamos todo el cráneo asimétrico. Se describen a continuación insistiendo en su diagnóstico diferencial.

Plagiocefalia anterior

Se trata de una sinostosis muy compleja, que incluye el cierre de la sutura coronal y las suturas relacionadas de la base craneal: frontoesfenoidal, frontoetmoidal y esfenozigomática. La deformidad afecta a toda la región craneofacial. Consiste en un aplanamiento y retrusión del frontal del mismo lado del cierre de la sutura, mientras el frontal contralateral se abomba compensatoriamente. La órbita afectada se encuentra elevada, retruida y rotada ("órbita en arlequín"). Existe distopia vertical orbitaria (un globo ocular más elevado que el otro) variable. El eje nasal es oblicuo,

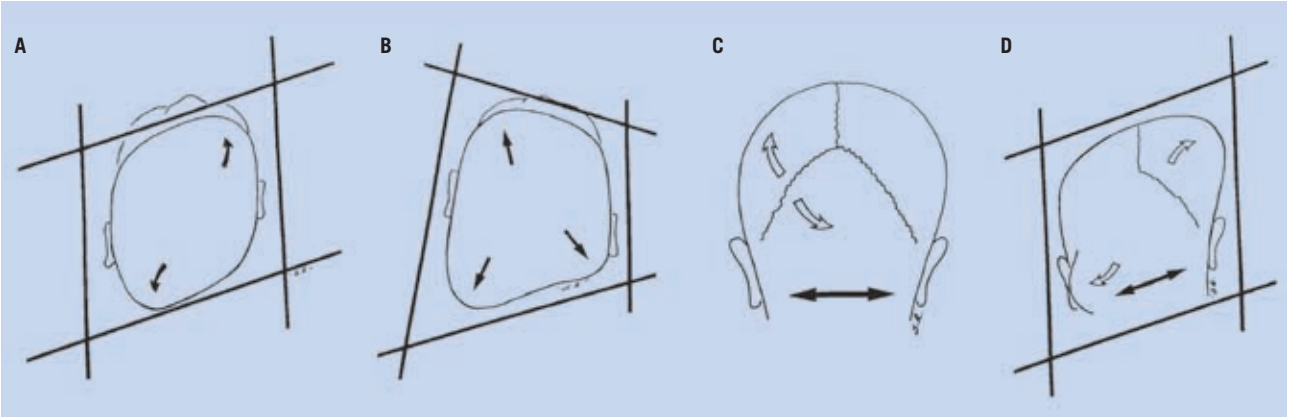


Figura 5. A. *Plagiocefalia occipital posicional.* Aplanamiento occipital derecho con abombamiento frontal del mismo lado compensador y occipital contralateral. El pabellón auricular se adelanta en el mismo lado del aplanamiento. La cabeza toma la forma de un paralelogramo (modificado de Huang y cols.[10]). B. *Plagiocefalia por sinostosis lambdoidea.* Aplanamiento occipital derecho. El pabellón auricular se desplaza hacia detrás en el mismo lado de la sinostosis. Existe un abombamiento parieto-occipital posterior contralateral pero, en la región frontal, el abombamiento compensador es del lado contrario a la deformidad occipital. La cabeza toma forma de trapezoide. C. *Plagiocefalia occipital posicional.* En la visión posterior el crecimiento del hueso se produce de forma perpendicular a la sutura. Puesto que esta no está fusionada, la base del cráneo (línea bimastoidea) es horizontal y no se observa deformidad craneal. D. *Plagiocefalia por sinostosis lambdoidea.* El crecimiento se produce de forma paralela a la sutura fusionada y, por tanto, se produce un abombamiento parietal contralateral y occipitomastoideo del mismo lado, con una línea bimastoidea oblicua, descendida en el lado fusionado. La cabeza adopta desde detrás un aspecto de paralelogramo

con la raíz nasal desviada hacia el lado enfermo y la punta hacia el lado sano (Fig. 4). El zigoma y el maxilar superior pueden presentar grados variables de hipoplasia. El peñasco temporal ipsilateral se encuentra mal posicionado, por lo que el pabellón auricular se halla adelantado y descendido. El tratamiento es quirúrgico.

Sinostosis lambdoidea (plagiocefalia posterior sinostótica)

La sinostosis lambdoidea aislada es poco frecuente y las diferentes series de la literatura estiman su incidencia en aproximadamente un 3% del total de plagiocefalias posteriores. El diagnóstico diferencial de la plagiocefalia posicional con la sinostosis lambdoidea es sencillo si se atienden a criterios puramente clínicos (Fig. 5). Desde una visión cenital, en la **plagiocefalia posicional** la cabeza muestra aplanamiento de uno de los lados posteriores del cráneo, asociado con abombamiento occipital contralateral y frontal del mismo lado del aplanamiento occipital. El pabellón auricular está desplazado anteriormente. La cabeza, vista desde arriba, tiene aspecto de paralelogramo. Si se mira desde atrás, el perfil coronal de la cabeza es simétrico, con una línea bimastoidea horizontal.

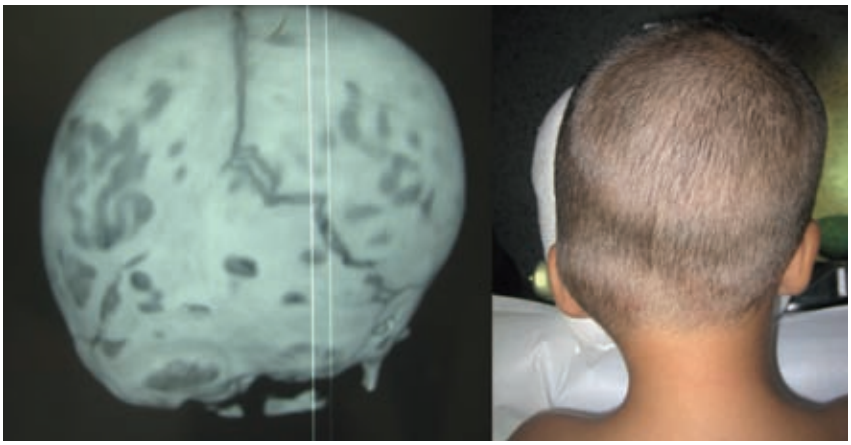


Figura 6. Visión posterior de la plagiocefalia occipital por sinostosis lambdoidea. Obsérvese la fusión de la sutura lambdoidea izquierda y las deformidades características descritas en la figura 5

Por el contrario, en la **sinostosis lambdoidea** el aplanamiento posterior se asocia con un abombamiento parietal contralateral. En la región anterior, existe un mínimo abombamiento frontal, pero si está presente es, generalmente, contralateral. El pabellón auricular del lado de la sinostosis está normal o, en todo caso, desplazado **posteriormente.** Suele observarse un abombamiento occipitomastoideo. Vista desde arriba, la cabeza presenta un aspecto de trapezoide. En una visión posterior de la cabeza, el abombamiento compensador occipitomastoideo del mismo lado de la sinostosis y el parietal contralateral producen que la línea bimastoidea de la base del cráneo sea oblicua, desplazada hacia abajo en el lado de la sutura cerrada (Fig. 6). De este modo, el pabellón auricular del lado afectado se desplaza inferiormente y la cabeza, vista por detrás, presenta el aspecto de un paralelogramo.

Plagiocefalia posicional

La plagiocefalia posicional es conocida también en la literatura por otros

términos como, por ejemplo: plagiocefalia por moldeamiento, plagiocefalia occipital, plagiocefalia deformativa, plagiocefalia sin craneosinostosis, plagiocefalia postural y plagiocefalia funcional.

Durante el año 1992, se desarrolló, por parte de la Asociación Americana de Pediatría (AAP), una campaña de divulgación conocida como "back to sleep" para intentar disminuir el número de casos de "muerte súbita del lactante". En esta campaña, se recomendaba que los niños fueran colocados boca arriba para dormir. Como resultado, algunas estadísticas destacan que se consiguió disminuir la mortalidad hasta en un 40%; por lo que, actualmente, no parece aconsejable cambiar una estrategia que ha tenido tanto éxito[5,6]. Como consecuencia de esta campaña, el incremento de deformidades posturales occipitales se ha multiplicado y, en la actualidad, es la causa más frecuente de asistencia en una consulta de neurocirugía pediátrica en nuestro medio[7]. En la actualidad, la incidencia real de la plagiocefalia posicional es imposible de establecer, pero hay trabajos recientes que indican que, si los criterios diagnósticos empleados no son correctos, la cifra puede llegar hasta un 48% de niños sanos por debajo del año de edad[7,14]. Por el contrario, la incidencia de la craneosinostosis occipital en la literatura es muchísimo menor, quizá con una cifra de 3/100.000 nacimientos (0,003%)[15].

Atendiendo a la etiología de la deformación, la plagiocefalia posicional es de "carácter externo", porque está producida por fuerzas mecánicas externas que actúan sobre la sutura lambdoidea o la región posterior del cráneo, bien sea durante la vida intrauterina o posteriormente[4,8-13], a diferencia de la plagiocefalia craneosinostótica que, como todas las craneosinostosis, es debida a factores intrínsecos que afectan a las propias suturas craneales (suturas lambdoideas). Diversos factores pueden actuar sobre la cabeza fetal produciendo un fenómeno de moldeamiento craneal: posiciones fetales prolongadas, embarazos múltiples, anomalías uterinas (útero bicorne), macrocefalia, grandes fetos, partos con fórceps o ventosas, etc.

Después del nacimiento, son también muy numerosas las causas que pueden ocasionar esta deformación por moldeamiento[8,11,12]: una posición elegida por el lactante sin una razón clara, el apoyo sistemático de la cabeza en la región occipital de un lado o bilateralmente, durante el sueño o en periodos de despertar, la utilización constante de los modernos "carritos" portadores de los lactantes, con el niño apoyando siempre la cabeza de la misma forma[8], la presencia de tortícolis debido a muy diversas etiologías, lesiones en los nervios oculomotores, como el IV par, o estrabismos por afectación directa de la musculatura ocular y, por último, numerosas lesiones, incluso cerebrales, que favorecen la aparición de una plagiocefalia al disminuir la motilidad espontánea del niño.

Un mecanismo frecuente en la clínica es de carácter mixto: niños que ya nacen con asimetría craneal producida por moldeamiento intrauterino o durante el parto y que a lo largo de las primeras semanas de vida empeoran por asociarse cualquiera de los factores previamente citados, especialmente porque la cabeza siempre tiende a apoyarse permanentemente sobre el lado previamente aplanado, agravándose la situación todavía más cuando existe tortícolis.

Sin duda, la fisiopatología de estas deformaciones no está todavía bien explicada, especialmente en relación con las diferencias existentes entre las craneosinostosis y las plagiocefalias no craneosinostóticas. Incluso, algunos autores han propuesto un origen fisiopatológico común para ambas entidades: según Dias y cols.[9], las fuerzas mecánicas que provocan la deformación primitiva de la región occipital pueden originar, si su actuación es muy persistente, cambios patológicos en las suturas lambdoideas y la base craneal al final del proceso, transformándose en auténticas craneosinostosis. Hay que tener en cuenta que factores que impliquen inmovilización y compresión de suturas similares han sido también implicados para explicar algunas formas de craneosinostosis, como las sagitales y metópicas[7].

El diagnóstico es, fundamentalmente, clínico; por lo que, en la mayoría de los niños, no son necesarios los estudios radiológicos (Fig. 7). En todo caso, la presencia de "fusiones locales", puentes óseos intracraneales, estenosis y esclerosis de los bordes suturales son hallazgos posibles en la Rx de pacientes con plagiocefalia tanto sinostótica como postural; por lo que, practicar un estudio que se centre únicamente en el estado de las suturas puede prestarse a confusión[12]. En caso de duda, la técnica de elección es la TAC craneal y la reconstrucción tridimensional.

Figura 7. Plagiocefalia posicional derecha. Abombamiento compensador frontal derecho y occipital izquierdo. Adelantamiento del pabellón auricular derecho

El tratamiento de la plagiocefalia posicional consiste en una serie de medidas que, en opinión de muchos autores, deben ser escalonadas: rehabilitación, técnicas de ortesis craneal y la reconstrucción quirúrgica en último lugar[7,11-13].

Durante todo el proceso, la información a las familias proporcionada por el pediatra y/o el rehabilitador debe ser lo más clara posible, educándoles especialmente en las medidas encaminadas a lograr una correcta rehabilitación posicional del niño.

Así, por ejemplo, los cambios de posición lateral de la cabeza mientras el niño duerme, con ayuda de la inclinación del colchón, el aprovechamiento del tiempo en que el niño esté despierto para que practique movimientos de la cabeza y ejercicios en superficies duras, también en decúbito prono y posición de gateo a partir de los 4,5-5 meses y, por supuesto, el tratamiento del tortícolis con adecuados movimientos del cuello son, todas ellas, medidas fundamentales con las que los niños se curan en la gran mayoría de los casos durante

Figura 8. A. Plagiocefalia posicional occipital izquierda antes del tratamiento ortopédico (casco). B. Resultado tras tres meses de tratamiento con ortesis craneal (casco)

los primeros meses de vida. Son los propios padres quienes deben realizar estos ejercicios al niño, para lo que deben ser instruidos adecuadamente por el pediatra o rehabilitador.

El tratamiento con ortesis craneal, aunque haya sido cuestionado por algunos autores[13], parece adecuado en determinados pacientes, especialmente en los casos refractarios a las medidas de educación postural y fisioterapia (Fig. 8). Existen diferentes tipos de "bandas o cascos" con principios terapéuticos y resultados similares.

La respuesta más idónea a este tipo de tratamiento se obtiene a partir de los 4,5 ó 5 meses de edad y hasta un límite de 12 meses, más allá de los cuales el cráneo deja de ser susceptible a moldeamientos externos. En todo caso y, dado que este tratamiento genera unos costes evidentes, bien para las familias o, en el caso de que exista financiación pública, para la Administración, conviene sistematizar lo mejor posible su empleo. En este sentido, se han publicado y remitido a las diferentes Administraciones del Estado Español diversos ejemplos de protocolo asistencial que inciden en la prevención y educación postural hasta los 5 meses de edad, para recomendar el tratamiento con ortesis craneales (cascos) en aquellos casos más severos que no respondan al tratamiento conservador[7].

Finalmente, el tratamiento quirúrgico debe reservarse para los pacientes afectados por una craneosinostosis verdadera (sinostosis lambdoidea) o bien para aquellos raros casos de deformidad severa persistente en los que los tratamientos conservadores (fisioterapia y educación postural, casco) no hayan tenido el efecto deseado[8,12,13].

Conclusiones

El adecuado diagnóstico diferencial ante una deformidad craneal en un recién nacido o lactante es fundamental para discernir entre las deformidades posturales, una condición leve y con mínimas repercusiones pronósticas, y las verdaderas craneosinostosis, producidas por el cierre precoz de una o más suturas craneales que requieren, las más de las veces, un tratamiento quirúrgico complejo y precoz. La sinostosis metópica se presenta con una amplia variabilidad y, aunque sólo las formas más severas precisan corrección quirúrgica, todos los pacientes requieren un seguimiento estricto para descartar problemas de desarrollo cognitivo. La dolicocefalia del prematuro tiene un manejo conservador a diferencia de la verdadera sinostosis sagital (escafocefalia), cuyo tratamiento es quirúrgico. La plagiocefalia occipital puede ser debida raramente a una sinostosis lambdoidea, aunque la mayor parte de los casos se deben a un moldeamiento de causa externa y el manejo conservador en estos niños es la norma. Cualquier paciente con un diagnóstico de sospecha de craneosinostosis debe ser remitido a un servicio de Neurocirugía Pediátrica con experiencia en el tratamiento de estos casos.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

1.* Ayer A, Campbell A, Appleboom G, Hwang BY, McDowell M, Piazza M, et al. The sociopolitical history and physiological underpinnings of skull deformation. Neurosurg Focus. 2010; 29(6): E1.

2.* Nichter LSPJ, Persing JA, Horowitz JH, Morgan RF, Nichter MA, Edgerton MT. External cranioplasty: historical perspectives. Plast Reconstr Surg. 1986; 77: 325-32.

3.* Schjiman E. Artificial cranial deformation in newborns in the pre-Columbian Andes. Child´s Nerv Syst. 2005; 21: 945-50.

4.*** Persing J, James H, Swanson J, Kattwinkel J. Prevention and management of positional skull deformities in infants. Pediatrics. 2003; 112: 199-202.

5.* American Academy of Pediatrics, Task force on Positioning and Sudden Infant Death Syndrome. Positionings and SIDS. Pediatrics. 1992; 89: 1120-6.

6.* American Academy of Pediatrics, Task Force on Infant Sleep Positional Sudden Infant Death Syndrome. Changing concepts of sudden infant death syndrome: implications for infant sleeping environment and sleep position. Pediatrics. 2000; 105: 650-6.

7.*** Esparza J, Hinojosa J, Muñoz MJ, Romance A, García Recuero I, Muñoz A. Diagnóstico y tratamiento de la plagiocefalia posicional. Protocolo para un Sistema Público de Salud. Neurocirugía. 2007; 18: 457-67.

8.** Chadduck WM, Kast JH, Donahue DJ. The enigma of lambdoid positional molding. Pediatr Neurosurg. 1997; 26: 304-11.

9.** Dias M, Klein D. Occipital plagiocephaly: deformation or lambdoid synostosis? A unifying theory regarding pathogenesis. Pediatric Neurosurgery. 1996; 24: 69-73.

10.* Huang MH, Mouradian WE, Cohen SR, Gruss JS. T The differential diagnosis of abnormal head shapes: separating craniosynostosis from positional deformities and normal variants. Cleft-Palate Craniofacial J. 1998; 35: 204-11.

11.* Mottolese C, Szathmari A, Ricci AC. Plagiocephalies positionnelles: place de l'orthese crânienne. Neurochirurgie. 2006; 52: 184-94.

12.*** Persing J, James H, Swanson J, et al. Prevention and management of positional skull deformities in infants. Pediatrics. 2003;112:199-202.

13.** Pollack, IF, Losken WH, Fasik P. Diagnosis and management of posterior plagiocepgaly. Pediatrics. 1997; 99: 180-5.

14.* Kane AA, Mitchell LE, Craven KP. Observations on a recent increase of plagiocephaly whitout synostosis. Pediatrics. 1996; 97: 877-85.

15.* Rekate HL. Occipital plagiocephaly: a critical review of the literature. J Neurosurg. 1998; 89: 24-30.

Bibliografía recomendada

– Persing J, James H, Swanson J, Kattwinkel J. Prevention and management of positional skull deformities in infants. Pediatrics. 2003; 112: 199-202.

– Esparza J, Hinojosa J, Muñoz MJ, Romance A, García Recuero I, Muñoz A. Diagnóstico y tratamiento de la plagiocefalia posicional. Protocolo para un Sistema Público de Salud. Neurocirugía. 2007; 18: 457-67.

– Chadduck WM, Kast JH, Donahue DJ. The enigma of lambdoid positional molding. Pediatr Neurosurg. 1997; 26: 304-11.

– Dias M, Klein D. Occipital plagiocephaly: deformation or lambdoid synostosis? A unifying theory regarding pathogenesis. Pediatric Neurosurgery. 1996; 24: 69-73.

– Persing J, James H, Swanson J, et al. Prevention and management of positional skull deformities in infants. Pediatrics. 2003;112:199-202.

– Pollack, IF, Losken WH, Fasik P. Diagnosis and management of posterior plagiocephaly. Pediatrics. 1997; 99: 180-5.

Caso clínico

Acude a la consulta una lactante de 7 meses de edad, nacida a término, remitida por deformidad craneal y microcefalia (Fig. 1). La niña no tiene antecedentes de interés. Presenta un calendario vacunal correcto y no se recogen antecedentes obstétrico o perinatales dignos de mención. El peso al nacer es de 2,850 con un perímetro cefálico de 33 cm (p10).

En la exploración, hallamos una niña con excelente estado general, correcto estado nutricional y exploración neurológica rigurosamente normal y adecuada a su edad.

La cabeza es de morfología normal, con una cresta ósea prominente desde la fontanela anterior (que se encuentra completamente cerrada) hasta la glabela (unión fronto-nasal). El perímetro cefálico es 41 cm (p3) y un índice cefálico de 77.

La madre presenta la misma morfología craneal, con una cresta palpable detrás de la línea del pelo sobre la primitiva sutura metópica.

Figura 1.

Convulsión febril

M.L. Padilla Esteban*, C. García Rebollar**,
A. de la Fuente García***

***Centro de Salud Orcasur. **Centro de Salud Calesas.**
*****Centro de Salud San Andrés. Madrid**

Resumen

Las convulsiones febriles (CF) son crisis que se presentan en niños menores de 5 años coincidiendo con fiebre, en ausencia de infección del Sistema Nervioso Central o desequilibrio electrolítico Es el trastorno convulsivo más frecuente de la infancia, afectando al 2-5% de los niños. En su etiología, existe una fuerte predisposición genética asociada a otros factores ambientales.

Las CF son benignas, su diagnóstico es clínico y se clasifican en simples y complejas. Raramente hay que hacer más exámenes complementarios que los que estén indicados en el estudio del proceso febril. Sólo uno de cada tres niños tendrá un nuevo episodio. El riesgo de recurrencia es mayor en los menores de 18 meses y cuando la temperatura durante la convulsión es menor de 38°C. El riesgo de epilepsia tras padecer CF no difiere mucho del de la población general.

Los antitérmicos no previenen las CF. El tratamiento profiláctico continuado o intermitente con antiepilépticos no disminuye el riesgo de epilepsia posterior y, aunque es eficaz para reducir las recurrencias, su toxicidad supera los pocos riesgos de las CF.

Generalmente, no es necesaria la derivación a Neuropediatría. Es función del pediatra de Atención Primaria tranquilizar y proporcionar información actualizada a los padres.

Abstract

Febrile seizures are crisis which are observed in children under 5 years old who suffer from fever without being affected neither by a Central Nervous System infection or an electrolytic disequilibrium. It is the most common convulsive disorder in childhood; the 2-5% of children suffers from febrile seizures. Its etiology is linked with a strong genetic predisposition, although it can be also associated to other environmental factors.

Febrile seizures are benign. They are clinically diagnosticated and can be classified into simple or complex. Except for some rare exceptions, there is no need for deeper studies rather than those that are required for common febrile illnesses. Only one out of three children suffer a relapse. The risk of relapsing increases among those yonger than 18 years and when body temperature during the crisis is under 38°C. The risk of suffering an epileptic seizure by those who have suffered a febrile seizure is more or less the same as for those who have not.

Antypiretic therapy does not prevent febrile seizures. Antiepileptic based-on preventive treatments do not decrease the risk of suffering an epileptical seizure. They do are effective in reducing relapses; however its toxicity is greater than the risks that febrile seizures might have. Generally, there is no need of derivation to child neurologists. It is a duty of the paediatrician to calm down and inform the parents.

Palabras clave: Convulsión febril; Fiebre; Neurología; Atención Primaria.

Key words: *Febrile seizure; Fever; Neurology; Primary Care.*

Pediatr Integral 2011; XV(9): 835-845

Introducción

La convulsión febril (CF) es un proceso benigno de la infancia que afecta de un 2 a un 5% de los niños. La mayoría sólo la padecen una vez en su vida, pero causa una gran preocupación en la familia del paciente.

Existen nuevas recomendaciones y discusión sobre cuál es el mejor enfoque diagnóstico y terapéutico, así como sobre la indicación de profilaxis ante posibles recurrencias.

Esta revisión resume la evidencia actual y recomendaciones para el diagnóstico y tratamiento de los pacientes con CF.

Definición

La convulsión febril es una crisis convulsiva, que ocurre coincidiendo con la fiebre, en niños menores de 5 años sin datos de infección intracraneal.

En la actualidad, todavía se cita la definición del *National Institutes of Health* (NIH) *Consensus Conference*[1] de 1980, que considera la CF: "un evento en la infancia o la niñez que, por lo general, ocurre entre los 3 meses y 5 años de edad, asociado con fiebre, pero sin evidencia de infección intracraneal o causa definida. Se excluyen los niños que han sufrido previamente una convulsión afebril anterior".

Esta definición fue criticada especialmente por la naturaleza no específica del término "evento" y por la necesidad de reconocer un rango de edad más amplio en el que ocurren las CF.

En 1993, la *International League Against Epilepsy*[2] define la CF como: "una convulsión asociada a una enfermedad febril, en ausencia de una infección del Sistema Nervioso Central (SNC) o de un desequilibrio electrolítico, en niños mayores de **un mes de edad,** sin antecedente de convulsiones neonatales ni crisis epilépticas no provocadas, sin criterios para diagnóstico de otras crisis agudas sintomáticas". A pesar de la definición, la mayoría de los estudios originales, revisiones y guías se refieren al grupo de edad de 6 meses a 6 años.

Epidemiología

La CF es el trastorno convulsivo más frecuente en la infancia.

La CF es el trastorno convulsivo infantil más frecuente, ya que afecta del 2 al 5% de los menores de 6 años, con ligera mayor incidencia en varones que en mujeres (1,5/1). La mayoría de las crisis febriles ocurren entre los 6 meses y los 3 años de edad, con un pico de incidencia a los 18 meses. La mitad de las convulsiones se presentan por primera vez entre los 12 y 30 meses, el 20-25% de los casos en el primer año de vida y sólo en el 6-15% después de los 4 años, siendo excepcional su inicio después de los 6 años[3,4].

Etiología/fisiopatología

El principal factor determinante es la predisposición genética. La fiebre es el factor desencadenante que siempre está presente, que actúa sobre un cerebro inmaduro, en unos límites de edad concretos, en el que pueden influir otros factores no bien delimitados.

Factores genéticos

Las crisis febriles suelen ser un trastorno familiar, un 10 a 20% de los parientes de primer grado de niños con CF las tendrán o habrán tenido. Existe mayor concordancia en gemelos monocigóticos (56%) que en dicigóticos (14%), entre los que la frecuencia es igual a la de otros hermanos. Se han identificado diferentes loci vinculados a las CF. El rasgo se transmite por herencia autosómica dominante pero con un patrón de penetrancia incompleta en familias con CF recurrentes y herencia poligénica en pacientes aislados[3,5].

Se ha descrito un síndrome de epilepsia generalizada con convulsiones febriles, **crisis febriles plus (CF+),** con tendencia a la agregación familiar. El fenotipo más característico es el de niños que tienen CF en la infancia, generalmente atípicas, que continúan por encima de los 6 años o se asocian a convulsiones tónico-clónicas afebriles o a otro tipo de convulsiones. La epilepsia típicamente remite en la adolescencia. La herencia es, habitualmente, autosómica dominante. Los familiares que heredan la mutación pueden presentar solamente convulsiones afebriles. Entre las familias con este síndrome, se han identificado distintas mutaciones que afectan a la función del canal del sodio de las neuronas.

Fiebre

La presencia de fiebre, considerada como una temperatura de, al menos, 38°C, es esencial por definición, aunque no está claro si existe un límite inferior de la fiebre (38 ó 38,4°C) a partir del cual considerar que existe fiebre para hacer el diagnóstico[6]. Aunque no esté demostrado, parece que el factor desencadenante más importante es el incremento brusco de la temperatura y no la temperatura máxima que se alcance[7]. Las CF son más frecuentes en el primer día de fiebre: el 21% ocurren en la 1ª hora del proceso febril y el 57% de la 1ª a la 24ª horas del inicio[5]. Pueden ser el primer signo de enfermedad o aparecen durante o después del inicio de la fiebre.

El mecanismo a través del cual la fiebre desencadena la crisis es desconocido. Los antipiréticos no parecen reducir el riesgo de CF lo que sugiere que, en sí misma, la fiebre no es la causa[6]. La hiperventilación y la alcalosis que provoca la fiebre pueden jugar algún papel patogénico. Puede ser que algunos factores inducidos por la fiebre (interleukina 1beta) sean proconvulsionantes o que cambios funcionales de los canales de sodio neuronal respondan a la fiebre con una sincronización de la actividad neuronal, en individuos susceptibles, bien por el grado de maduración cerebral o por predisposición genética[3].

Edad

Las CF sólo se producen en un rango de edad bien definido. Si bien, el cerebro inmaduro es más susceptible de sufrir ataques epilépticos, la presencia de CF no se puede atribuir solamente a este factor.

Factores predisponentes

Alteraciones de los neurotransmisores y niveles bajos de ferritina podrían jugar algún papel en la mayor susceptibilidad de algunos individuos[3].

Infecciones

Las crisis pueden aparecer con infecciones víricas o bacterianas. La etiología del proceso infeccioso no parece ser un factor determinante, ni hay correlación entre determinadas infecciones y el riesgo de CF complejas o recurrencias,

aunque algún estudio ha constatado, en infección por herpes virus 6, una alta frecuencia de CF (36%), de CF compleja y de recurrencias[3].

Vacunas

El riesgo de padecer convulsión febril aumenta el día siguiente de la administración de la vacuna antitosferina de células enteras y entre los 8 y 14 días que siguen a la administración de la vacuna triple vírica. La administración de vacuna cuádruple vírica (sarampión-rubéola-parotiditis-varicela) podría duplicar la incidencia de CF en comparación con la administración separada de las vacunas triple vírica y varicela[8].

Lesiones del hipocampo

Basándose en estudios epidemiológicos y de neuroimagen, se ha postulado que las CF de la infancia, principalmente complejas, focales o prolongadas, podrían provocar una lesión en el hipocampo que causaría el desarrollo de epilepsia temporal en la edad adulta. Hasta ahora no hay estudios que lo demuestren con seguridad. La asociación puede representar una susceptibilidad propia de algunos niños que tienen una predisposición simultánea a las CF complejas y a la epilepsia[3].

Clínica

La mayoría de las CF son simples, duran menos de 15 minutos, no recidivan en el mismo proceso de fiebre ni tienen alteraciones neurológicas posteriores. Menos de un tercio de las CF son complejas.

Las CF se clasifican en dos tipos, definidos según sus características clínicas: simples y complejas. Cada una de ellas lleva implícita diferencias sustanciales en cuanto a su pronóstico.

El 70-75% de las CF son **simples** (CFS). Son generalizadas, duran menos de 15 minutos, no recidivan en 24 horas y no se acompañan de anomalías neurológicas posteriores. Pueden presentarse como tónico-clónicas (80%), tónicas (15%) o atónicas.

Las convulsiones febriles **complejas,** atípicas o complicadas (CFC), son menos frecuentes. No cumplen los criterios de las CFS: son focales y/o duran más de 15 minutos y/o recurren en 24 horas y/o presentan signos neurológicos en el periodo post-ictal. Se consideran también como complejas las que se presentan en niños con anomalías neurológicas previas. El 10% del total de las CF son prolongadas y solo el 5% son focales.

Tras una primera CF de tipo simple, las posteriores pueden ser complejas, pero, generalmente, los niños con CFC las padecen desde el primer episodio, aunque una primera CFC no necesariamente implica que las siguientes también lo sean.

El *status* convulsivo febril se define como una crisis continua o intermitente pero sin recuperación neurológica entre los episodios y durante un periodo de 30 minutos o más.

Diagnóstico

El diagnóstico es clínico. Sólo en escasas ocasiones se recomiendan estudios complementarios. La punción lumbar está indicada cuando haya signos o síntomas sugerentes de infección intracraneal. El EEG no se realizará ante una CFS. Los estudios de neuroimagen tienen indicaciones precisas.

El diagnóstico de la CF es, esencialmente, clínico. Aunque raramente el pediatra de AP presencia la crisis, la anamnesis cuidadosa a la persona que ha estado presente durante la crisis es suficiente. Tras la recogida de datos de la historia y una exploración física completa, debemos evaluar si hay necesidad de exámenes complementarios; los que se realicen deben estar en relación al grado de enfermedad y la infección subyacente que se sospeche, pues la presencia de CF no debe modificar el estudio de la causa del proceso febril.

Punción lumbar

La meningitis puede debutar con convulsiones en un 25% de los casos; sin embargo, la probabilidad de que un niño con fiebre y convulsión pueda tener meningitis es escasa (0,23%)[7].

La punción lumbar (PL) está indicada en cualquier niño que presente una convulsión con fiebre y, además, tenga síntomas o signos meníngeos, independientemente de la edad, o cuya historia o su exploración sugieran meningitis o infección intracraneal (nivel de evidencia B)[9,10]. Lo que es discutible es la indicación de PL para descartar infección del SNC a todos los menores de 2 años, sólo porque los signos clínicos que hacen sospechar meningitis o encefalitis sean poco sugerentes a esta edad. El riesgo de meningitis o encefalitis en ausencia de CFC y de otros signos clínicos (signos de irritación meníngea o petequias) es muy pequeño (<1:200), incluso en niños menores de 1 año de edad[9]. Parece más importante abogar por una observación y búsqueda cuidadosa de signos clínicos para detectar a los niños con meningitis bacteriana, evitando la necesidad de un procedimiento doloroso e invasivo.

Las guías de práctica clínica anteriores[5,7,10,11], recomendaban la realización de PL en los menores de 18 meses independientemente de los síntomas que presentaran y con especial indicación en casi todos los menores de 12 meses (nivel V de evidencia y grado D de recomendación). No se hacía referencia al estado vacunal. La Academia Americana de Pediatría (AAP), en sus últimas directrices para el manejo de la CFS[9], tiene en cuenta el estado de inmunización contra los agentes más comunes causantes de meningitis a estas edades y sigue siendo prudente en sus recomendaciones sobre la PL: "Entre los 6 y 12 meses de edad la PL se considerará en los niños que no estén correctamente vacunados de *Haemophilus influenzae* tipo b o *Streptococcus pneumoniae* o cuando no se pueda conocer el estado de vacunación" (nivel de evidencia bajo D, opiniones de expertos, informes de casos). Además, aconseja que la PL sea una opción a considerar en los niños con fiebre y CF que hayan sido tratados previamente con antibióticos, ya que estos pueden enmascarar los signos y síntomas de meningitis.

Otras situaciones en las que también hay que valorar la PL son en los casos de CF que se producen en el segundo día de la enfermedad o los casos de *status* epiléptico, en los que se recomienda la administración precoz de antibióticos parenterales y realizar la PL cuando sea posible[3,7].

En el caso de convulsiones complejas, focales, recurrentes o con alteraciones de conciencia o déficit neurológico post-ictal prolongados, el criterio de recomendación de PL es más estricto,

aunque discutible en el caso de que haya un foco claro de la fiebre y no haya signos de afectación meníngea o encefálica[4,7,11].

EEG

El EEG no está indicado en la evaluación de un niño neurológicamente sano con una CF simple (nivel de evidencia B)[9]. Es probable que encontremos un EEG alterado si se realiza precozmente tras una CF (sobre todo cuando son focales y de larga duración). Pero un EEG anormal no puede predecir la probabilidad de crisis recurrentes ni el desarrollo posterior de epilepsia, ni siquiera en niños con CF complejas o con evidencia de daño neurológico previo[3,4,7].

Neuroimagen

Los estudios de neuroimagen, tomografía axial computarizada (TAC) o resonancia nuclear magnética (RNM), no deberían indicarse de rutina en la evaluación de un niño con una CFS. En estos casos, el riesgo de cáncer por alta exposición a la radiación por la TAC o los riesgos de sedación requerida en la RNM, así como el alto coste, superan los beneficios[9].

RNM o TAC urgente con contraste pueden estar indicadas en: niños con macrocefalia o con examen neurológico anormal, sobre todo si existen signos de focalidad o cuando hay signos o síntomas de hipertensión intracraneal[3]. También, se puede considerar un estudio de neuroimagen no urgente en los casos de CFC recurrentes que se asocian a hallazgos neurológicos, incluyendo: macrocefalia, retraso del desarrollo psicomotor significativo o alteraciones neurológicas persistentes[7].

Exámenes complementarios

La decisión de realizar pruebas de laboratorio debe estar destinada a identificar la causa de la fiebre y no como parte de la evaluación de la convulsión en sí misma[9,11]. Puede ser útil un hemograma en el caso de menores de 2 años con fiebre sin foco, como medio para identificar una bacteriemia, asumiendo que la incidencia es la misma con o sin convulsión febril. La determinación de la glucosa se debe hacer en los casos en que el estado postcrítico sea prolongado[12].

Tabla I. Diagnóstico diferencial de las convulsiones febriles

- **Movimientos involuntarios coincidiendo con fiebre.** Escalofríos, estremecimientos o delirio febril, en los que no hay pérdida de conciencia. Se caracterizan por temblores de fina oscilación y, a veces, castañeteo de dientes coincidiendo con fiebre alta
- **Síncope febril o crisis anóxica febril.** Es la respuesta a reflejos vasovagales o cardioinhibitorios, desencadenados por el ascenso o descenso brusco de la temperatura. Cursa con cianosis y/o palidez, bradicardia y afectación parcial del nivel de conciencia. Si no existe participación oral y sobre todo ocular, es muy probable que se trate de una crisis sincopal. A veces, si se prolonga, se acompaña de algunas sacudidas clónicas o contracción tónica, constituyendo un **síncope convulsivo** que se confunde con una crisis generalizada convulsiva
- **Convulsiones sintomáticas** acaecidas en el curso de intoxicaciones medicamentosas, trastornos metabólicos y enfermedades infecciosas del SNC. Las crisis aparecen en niños con fiebre; en el caso de meningitis, encefalitis, tromboflebitis o absceso cerebral a veces como el primer síntoma, otras en el curso de la enfermedad
- **Convulsiones epilépticas febriles.** Son convulsiones que ocurren en niños ya epilépticos, durante los episodios febriles
- **Epilepsia mioclónica severa infantil** o síndrome de Dravet. El cuadro suele iniciarse con CF frecuentes, prolongadas y focales. Es muy difícil de diferenciar en los estadios precoces
- **Estado del mal epiléptico.** Un *status* epiléptico muy prolongado puede provocar secundariamente fiebre, pero la ausencia de fiebre posterior y de proceso infeccioso causal ayuda al diagnóstico
- **Otros** que, en general, son más fáciles de diferenciar con una buena anamnesis y exploración clínica: migraña, vértigo benigno paroxístico, reflujo gastroesofágico (síndrome de Sandifer), tics, mioclonía benigna, diskinesias, distonías, trastornos del sueño (terrores nocturnos), pseudo convulsiones psicógenas o ataques de pánico

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial es sencillo y fundamentado en la clínica.

Las convulsiones febriles deben diferenciarse de otras crisis que ocurren en el paciente pediátrico[3-5] (Tabla I).

Pronóstico

Las convulsiones febriles suelen ser procesos benignos. Recurren en un tercio de los niños y depende mucho de la edad de inicio, historia familiar y otras circunstancias asociadas a la fiebre. La probabilidad de epilepsia posterior es muy escasa.

Después de presenciar una CF y de superar el desconcierto y angustia inicial que provoca en los padres, que incluso les hace temer por la vida de su hijo, las principales preocupaciones que estos muestran son la posibilidad de que se repita, que evolucione a epilepsia o que deje secuelas en su desarrollo.

Riesgo de la misma convulsión

La CF es un proceso benigno en sí mismo. Aunque podría existir un riesgo teórico de desenlace fatal en la propia crisis, secundario a aspiración o arritmia cardíaca, estudios en grandes series de pacientes confirman que el riesgo de mortalidad por las propias CF es nulo[3,5,7,9,13]. Respecto a lesiones cerebrales agudas provocadas por una CF sólo serían posibles en algún caso de *status* febril prolongado y, probablemente, estarían más en relación con una afectación cerebral preexistente que con la crisis en sí.

Secuelas neurológicas

En general, las CF son benignas y los niños que las han padecido no muestran diferencias significativas en inteligencia, comportamiento o crecimiento del perímetro craneoencefálico en comparación con niños sin antecedentes de crisis. Las complicaciones neurológicas que se publican son anecdóticas y ocurren exclusivamente tras CFC, principalmen-

Tabla II. Factores de riesgo para las convulsiones febriles (CF), recurrencias y epilepsia

	Primera CF	*CF recurrentes*	*Epilepsia*
Asistencia a guardería	Sí	Sí	No estudiado
Fiebre alta durante la enfermedad	Sí	No	No
Ingreso neonatal >30 días	Sí	No estudiado	No
Antecedentes familiares (de 1er grado) de CF	Sí	Sí	No
Menor de 18 meses en el primer episodio	NA	Sí	No
Temperatura baja, cerca de 38 durante la CF	NA	Sí	No
Duración de la fiebre <1 hora antes de la CF	NA	Sí	Sí
Crisis prolongada >15 minutos	NA	No	Sí
Múltiples crisis en 24 horas	NA	No	Sí
Crisis focal	NA	No	Sí
Antecedentes familiares de epilepsia	No	No	Sí
Alteraciones neurológicas (Apgar 5 minutos <5)	Sí	No	Sí

Tomado y modificado de: Sadleir LG, Scheffer IE. Febrile seizures. BMJ. 2007; 334: 307-11. NA: no aplicable.

te prolongadas. Hay estudios amplios y dilatados en el tiempo que no encuentran ninguna diferencia en los resultados académicos en niños con CF simples, complejas o recurrentes comparados con un grupo control[3].

Riesgo de recurrencia

Aproximadamente, un tercio de los niños que presentan una primera CFS con un desarrollo neurológico previo normal y exploración normal tienen alguna recurrencia. De ellos un 17% tienen una, 9% tienen dos y un 6%, tres recurrencias. Tras la segunda CF, el riesgo de padecer una tercera es del 50%. La segunda CF se produce en los 6 meses siguientes después de la primera en el 50% de los casos (75% en el primer año, 90% en los dos primeros años)[13].

El riesgo de recurrencia varía en función de la edad de la primera convulsión. Los niños cuya primera CF se presenta antes de los 12 meses de edad poseen una probabilidad del 50-65% de tener un segundo ataque; mientras que, si la primera se presenta después de los 12 meses, la probabilidad disminuye al 20-30%.

Se han identificado varios factores que aumentan el riesgo de recurrencia expuestos en la tabla II. Cuando se presentan a la vez todos los factores de riesgo, la CF recurre en el 76% de los casos mientras que, si no hay ninguna de esas circunstancias, tienen una nueva crisis el 4% de los niños. La convulsión compleja no se asocia con riesgo de recurrencia[3,7].

Riesgo de epilepsia

La mayoría de los niños que han presentado CF no desarrollarán epilepsia, aunque tienen una incidencia ligeramente superior en comparación con la población general (2% *versus* 1%).

Se han identificado ciertas circunstancias que se asocian con mayor probabilidad de epilepsia posterior que se especifican en la tabla II[3,7]. Los pacientes con dos factores de riesgo tienen hasta un 10% de posibilidades de desarrollar convulsiones afebriles[14].

Posible afectación neurológica y neurodesarrollo

El pronóstico neurológico es, habitualmente, favorable. No hay pruebas de que las CF, tanto si son simples, complejas o recurrentes, provoquen disminución en la función intelectual[7], déficit neurológicos o alteraciones del desarrollo. Las secuelas neurológicas que se refieren en la literatura son anecdóticas y cuando ocurren sólo lo hacen después de CF prolongadas o complejas.

Tratamiento

El tratamiento inmediato de la CF tiene un doble objetivo: controlar la crisis y su causa e informar a los padres.

Los objetivos del tratamiento son evitar que el niño en plena crisis sufra daños, yugular la crisis que se prolonga y tratar el agente causal de la fiebre cuando proceda.

Los padres deben conocer los pasos a seguir, como la colocación del niño, y estar pendientes del tiempo de duración e, incluso, en el caso de CF recurrentes, tener el tratamiento en casa.

Tratamiento de la fase aguda

Como en cualquier otro episodio convulsivo, se deben observar las medidas generales que aseguren que se mantiene vía aérea permeable y una buena función cardiorrespiratoria y hemodinámica.

Se aconseja mantener la calma, posición de seguridad en decúbito lateral, no forzar la apertura de la boca y observar el tipo y duración de la convulsión. Sería el momento de obtener una muestra sanguínea, si hubiera indicación.

La mayoría de las crisis duran menos de 2 minutos. Si la duración es superior a los 5 minutos, debe iniciarse el tratamiento[4,7] con benzodiazepinas de corta duración, vía intravenosa (iv) como diazepam 0,2-0,3 mg/kg/dosis (máximo, 3 mg); midazolam a 0,1 mg/kg (máximo, 5 mg) o lorazepam 0,05-0,1 mg/kg). Aunque la vía iv es de elección, cuando no se dispone de un acceso rápido, resulta igual de seguro y eficaz utilizar diazepam en solución rectal a 0,5 mg/kg (máximo, 10 mg), o midazolam 0,3-0,5 mg/kg (máximo, 10 mg) en mucosa yugal o 0,2 mg/kg intranasal[15,16]. No se recomiendan los supositorios de diazepam por su absorción lenta e irregular.

Si el tratamiento se realiza en el domicilio o en el centro de salud y la convulsión no ha cedido después de 10 minutos o se reinicia sin haber recuperado la conciencia, convendría organizar el traslado al hospital y administrar una dosis adicional de benzodiazepinas. La persistencia de la CF es poco habitual, pero si ocurre y no cede en otros 5 minutos más, debe iniciarse tratamiento, como *status* epiléptico con fenitoína iv 15-20 mg/kg (máximo, 1.250 mg a un ritmo de 0,5-1 mg/kg/minuto (máximo, 50 mg/minuto) o valproato sódico iv a 20 mg/kg en 5 minutos[15]. Una vez controlada la crisis, el tratamiento de la fiebre con los antitérmicos habituales puede ayudar a que el niño se encuentre mejor.

Información a los padres

Los padres se sienten extremadamente ansiosos cuando sus hijos tienen una CF porque es habitual tener la sensación de muerte inminente. Esta experiencia estresante influye, en mayor o menor medida, en el futuro de la vida familiar cotidiana, viviendo con miedo cada nuevo episodio de fiebre, tratando al niño como especialmente vulnerable y buscando atención médica con mayor frecuencia.

Es tarea fundamental del pediatra de AP transmitir a los padres una información correcta de la naturaleza benigna de la CF y de su buen pronóstico a largo plazo, asegurando que la norma es que no haya ningún daño o secuela que interfiera con el aprendizaje o la inteligencia, explicando el escaso riesgo de epilepsia y la moderada probabilidad de nuevos episodios. Es importante reafirmar que el niño no va a morir ni tener secuelas y dar información que incluya cuál es la actitud y los pasos que deben seguir si se repite. El conocimiento del manejo y pronóstico benigno de la CF alivian la ansiedad y ayudan a la familia a la vuelta a la normalidad.

Prevención

El tratamiento con antipiréticos no previene las crisis.

La prevención secundaria con antiepilépticos no influye en el desarrollo posterior de epilepsia y, aunque pueda ser efectiva para evitar recurrencias, sus potenciales efectos secundarios sobrepasan el bajo riesgo asociado con las CFS, por lo que, en la mayoría de los casos, no existe indicación. En las CFC se recomienda en casos seleccionados.

El diazepam al comienzo de la fiebre puede ofrecerse como opción para prevenir recurrencias, en ciertas familias con alto grado de ansiedad.

Tabla III. Diazepam como profilaxis intermitente en proceso febril

Vía	*Dosis*	*Durante el proceso febril*
Oral	0,25-0,50 mg/kg	Una dosis cada 8 horas hasta máximo de 3
Rectal	0,33 mg/kg	Durante primeras 24 horas de fiebre*
	0.5 mg/kg	Durante 48 ó 72 horas de fiebre o hasta 24 horas después
Unidosis (canuletas de 5 y 10 mg)	2,5 mg para 6-12 meses 5 mg para 1 a 4 años 7,5 mg para > de 4 años	

**98% de las CF ocurren en primeras 24 horas.*

No hay evidencia de que el uso crónico de antiepilépticos se asocie a un menor riesgo de convulsiones afebriles o de epilepsia posterior. Parece más probable que la epilepsia se relacione con una predisposición genética, más que con un daño estructural del cerebro, provocado por CFS recurrentes[17].

Los estudios epidemiológicos han demostrado que la inmensa mayoría de los niños tienen un pronóstico benigno a corto y largo plazo y la tendencia de las crisis es a desaparecer con la edad; por lo que, prácticamente, existe unanimidad en que, ante una primera convulsión febril, no debe recomendarse tratamiento profiláctico[13]. Sin embargo, el estrés que provocan en la familia y el riesgo relativamente alto de que se repitan, han obligado a buscar un tratamiento profiláctico cuya única indicación será la disminución de la recurrencia de las crisis. La profilaxis secundaria de las CF es un tema controvertido y aún no resuelto.

Profilaxis intermitente con anticonvulsivantes

Se realiza durante el proceso febril con diazepam (Tabla III) y puede prolongarse hasta 18 a 24 meses después de la última CF[4]. Esta estrategia, ampliamente estudiada, puede reducir la recurrencia de las CF y hay evidencia de que no influye en las capacidades intelectuales o motoras a largo plazo[3,12,17,18]. A corto plazo, los efectos secundarios son más frecuentes: letargia, adormecimiento y discreta ataxia. Estos disminuyen utilizando dosis más bajas, pero constituyen un inconveniente a la hora de la valoración clínica del niño con fiebre. La depresión respiratoria es sumamente rara, incluso en los casos en que se utiliza la vía rectal.

El comité de la AAP[17] considera que, aunque es eficaz en reducir las recurrencias, la potencial toxicidad sobrepasa el beneficio en reducir las CFS. Unido a la circunstancia, no despreciable, de que muchas veces la convulsión se produce antes de que el niño comience con fiebre, la indicación del diazepam como profilaxis intermitente es limitada. Se puede considerar una alternativa adecuada en los casos en que exista **gran ansiedad familiar, alto riesgo de recurrencias, crisis prolongadas o difícil acceso al sistema sanitario.** En caso de indicarla, se debe explicar a los padres la posibilidad de efectos secundarios y que estos podrían enmascarar una infección del SNC[18].

Profilaxis intermitente con antitérmicos

No se ha demostrado que el paracetamol o el ibuprofeno tengan efectos preventivos sobre las CF[7,12,17,19].

Profilaxis continua con antiepilépticos

Se han intentado tratamientos profilácticos con fenobarbital, ácido valproico, fenitoína o carbamazepina administrados durante tiempo prolongado.

Tabla IV. Criterios de derivación hospitalaria

Criterios de derivación a Urgencias	*Criterios de derivación a Neurología Infantil*
Sospecha de infección del SNC	Patología neurológica previa
Mal estado general	*Status* febril
Convulsión compleja	CF focales
Varias recidivas en el mismo proceso febril	Déficit neurológico persistente
Recuperación prolongada o incompleta de la crisis	Menores de 3 meses o mayores de 6 años
Alteración de la exploración neurológica en periodo post-ictal	Sospecha de epilepsia
Observación no posible en la consulta de AP, una vez que ha cedido la crisis	Crisis febriles atípicas o típicas con gran recurrencia

El **fenobarbital** a dosis de 5 mg/kg/día repartido en una o dos tomas orales se ha demostrado útil para prevenir la recurrencia de las CFS. Reduce las recidivas de un 25 a un 5% frente a placebo[12,17]. Para que sea efectivo, debe administrarse diariamente y mantenerse en rango terapéutico. Los efectos secundarios incluyen: hiperactividad, irritabilidad, letargia, alteraciones del sueño, reacciones de hipersensibilidad, efectos sobre el aprendizaje y la conducta (incluyendo una alta incidencia de depresión en tratamientos prolongados) que se presentan en el 20-40% de los casos y pueden ser lo suficientemente importantes como para obligar a suspender el tratamiento[12,17]. La **primidona,** precursora de fenobarbital, a dosis de 15 a 20 mg/kg/día ha demostrado ser similar en beneficios y riesgos.

El **ácido valproico** se utiliza a dosis de 30-40 mg/kg/día repartida en dos tomas, con una duración no inferior a un año, sin sobrepasar los 3-4 años de edad[5]. Parece ser tan efectivo como el fenobarbital. En un estudio aleatorizado controlado, los niños en tratamiento con ácido valproico presentaban una recurrencia de CF del 4% frente al 35% de los sujetos control[17]. Se han descrito casos raros de hepatotoxicidad letal en niños de menos de 2 años, trombocitopenia, ganancia o pérdida de peso, pancreatitis y trastornos gastrointestinales.

La fenitoína y carbamazepina no son útiles para la profilaxis secundaria[12,17].

El potencial efecto beneficioso de algunos de estos medicamentos en la reducción de la recurrencia de las CF, habitualmente benignas, debe sopesarse frente a los potenciales efectos adversos del tratamiento, que incluyen trastornos del desarrollo intelectual y otros efectos secundarios que afectan hasta al 40% de los pacientes[4].

La AAP en su guía clínica para el tratamiento a largo plazo de las CFS[17] y otras revisiones recientes[3-5,12], concluyen que hay evidencia de que el tratamiento continuado con antiepilépticos o intermitente con diazepam oral o rectal, es eficaz para reducir las recurrencias, pero, basándose en los escasos riesgos de la CFS y los posibles inconvenientes del tratamiento, no lo recomiendan a los niños con una o más CFS. Coincide con otros autores que, en casos en que la **ansiedad de algunos padres sea muy intensa,** la utilización de diazepam al comienzo de la fiebre puede ofrecerse como opción para prevenir recurrencias, además de proporcionar un adecuado soporte educativo y emocional.

Las recomendaciones de profilaxis secundaria para niños con **CFC**, especialmente en los casos en que la convulsión es **prolongada,** con características **focales** y asociada a otros **factores de riesgo** de epilepsia posterior, debería considerarse tras una valoración individualizada por un especialista en neurología infantil.

La Asociación Española de Pediatría, en sus protocolos publicados en 2008[5], considera el tratamiento profiláctico en: niños menores de 12 meses, CFC de repetición, cuando existen antecedentes familiares de epilepsia, ante un trastorno neurológico previo, o cuando la ansiedad y preocupación de los padres altere la dinámica familiar. Otros expertos[4] no consideran como indicación la existencia de antecedentes familiares de epilepsia.

Prevención terciaria con diazepam rectal

En el caso de convulsiones recurrentes una buena estrategia de prevención terciaria consiste en instruir a los padres en el uso de diazepam rectal, para yugular la crisis si el episodio dura más de 5 minutos[3]. A los padres les tranquiliza tener la medicación en casa, que está disponible en forma de "canuletas" para administración rectal con 5 ó 10 mg, y que no produce depresión respiratoria. Las familias capaces de mantener una serenidad aceptable y que demuestran un buen nivel de compresión son las ideales para usar este tratamiento, principalmente en el caso de que se prevean crisis convulsivas febriles prolongadas. La focalidad es un factor que ayuda a predecir una CF prolongada pues existe una fuerte correlación entre ambas, tanto en la primera convulsión como en las recurrencias. Las CF **prolongadas** (aquellas que duran más de 10 minutos) que recurren tienden a repetirse con características similares.

Función del pediatra de AP (función y límites de actuación del pediatra de AP)

La corta duración de la mayoría de las crisis hace que sea poco habitual que el pediatra de AP, e incluso el de Urgencias, presencie las crisis. Una buena anamnesis sobre las características clínicas es suficiente para confirmar el diagnóstico, sin olvidar que el registro en la historia es imprescindible.

En caso de presenciar la crisis, el pediatra tendrá una actitud expectante mientras la duración no sea prolongada, pero, en este último caso, la administración de diazepam rectal será suficiente para controlar la crisis en la gran mayoría de las ocasiones. Parece aconsejable mantener la observación hasta que la recuperación del paciente sea evidente y, mientras, se valorarán otros aspectos que nos permitan discernir la causa de la fiebre.

Existen ciertos casos concretos en los que hay que plantearse la derivación a un servicio de Urgencias hospitalario[7,10,15] (Tabla IV).

Superada la situación aguda, es necesario proporcionar información y apoyo a los padres en el mismo momento de la primera crisis. Es frecuente que, en las siguientes visitas a nuestra consulta, surjan nuevas dudas que, como pediatras "de cabecera", estaremos en la mejor posición para resolver. Además, es conveniente explorar los conocimientos o ideas que han asumido sobre esta patología para corregir falsas creencias, e inculcar actitudes positivas, realistas y adecuadas para que los padres puedan afrontar otra crisis en caso de presentarse en el futuro y vivan con la mínima angustia las siguientes situaciones en las que su hijo presente fiebre.

Generalmente, la convulsión febril no requiere valoración por Neuropediatría, ya que es una patología benigna, limitada en el tiempo y que no precisa estudios más complejos. El pediatra de Atención Primaria debe considerar la derivación a Neurología Infantil en ciertos casos[7,15] especificados en la tabla IV.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

1. Consensus evelopment Panel. Febrile seizures: long-term management of children with fever associated seizures. Pediatrics. 1980; 66: 1009-12.
2. Comission on Epidemiology and Prognosis, International League Against Epilepsy. Guidelines for epidemiological studies on epilepsy. Epilepsia. 1993; 34: 592-6.
3.** Fishman MA, Nordli DR, JL Wilterdink JL. Febrile seizures. Up to date. [Consultado 21/06/2011]. Disponible en: http://www.update.com. Actualizado 4/02/2011.
4.** Nieto Barrera, Nieto Jiménez M, Nieto Jiménez E. Convulsión febril. Pediatr Integral. 2007; XI(9): 753-68. [Consultado 3/07/2011]. Disponible en: http://www.sepeap.org/imagenes/secciones/Image/_USER_/Convulsion_febril.pdf
5.* Rufo Campos M. Crisis febriles. En: Asociación Española de Pediatría. Sociedad Española de Neurología Pediátrica. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Neurología Pediátrica [monografía en Internet]. Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2ª edición; 2008. [Consultado 3/07/2011]. Disponible en: http://www.aeped.es/documentos/protocolos-neurologia. http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/8-cfebriles.pdf
6. Waruiru C, Appleton R. Febrile seizures: an update. Arch Dis Child. 2004; 89(8): 751-6. [Consultado 3/07/2011]. Disponible en: http://ukpmc.ac.uk/backend/ptpmcrender.cgi?accid=PMC1720014&blobtype=pdf. http://ukpmc.ac.uk/articles/PMC1720014
7.*** Sadleir LG, Scheffer IE. Febrile seizures. BMJ. 2007; 334: 307-11. [Consultado 3 Julio de 2011]. Disponible en: http://www.bmj.com/content/334/7588/307.full?ijkey=8e31bb787d9f17ed56518847a0f4ceadd0ead2b4&keytype2=tf_ipsecsha
8.* García Vera C, Aizpurua Galdeano P. La vacuna cuádruple vírica (sarampión-rubéola-parotiditis-varicela) podría duplicar la incidencia de convulsiones febriles en comparación con la administración separada de las vacunas triple vírica y varicela. Evid Pediatr. 2010; 6: 82. [Consultado 3/07/2011]. Disponible en: http://www.evidenciasenpediatria.es/DetalleArticulo/_LLP3k9qgzIh7aNQBiadwmRSFfRd_pHq2B3cfDz4dNBu3eXCQhY8KDKP2mhs4NVvkZL_rkkrl2lhKKlBfxELQw#articulo-completo
9.*** Subcommittee on Febrile Seizures American Academy of Pediatrics. Clinical Practice Guideline: Febrile Seizures: Guideline for the Neurodiagnostic Evaluation of the Child With a Simple Febrile Seizure. Pediatrics. 2011; 127(2): 389-94. [Consultado 3/07/2011]. Disponible en: http://pediatrics.aappublications.org/cgi/content/full/127/2/389
10. Armon K, Stephenson T, MacFaul R, Hemingway P, Werneke U, Smith S. An evidence and consensus based guideline for the management of a child after a seizure Emer Med J. 2003; 20: 13-20. [Consultado 3 /07/2011]. Disponible en: http://ukpmc.ac.uk/backend/ptpmcrender.cgi?accid=PMC1726000&blobtype=pdf
11. Provisional Committee on Quality Improvement, Subcommittee on Febrile Seizures Practice Parameter: The Neurodiagnostic Evaluation of the Child With a First Simple Febrile Seizure. Pediatrics. 1996; 97: 769-72. [Consultado 3/07/2011]. Disponible en: http://pediatrics.aappublications.org/cgi/reprint/97/5/769?ijkey=59052cc23ed92e07bf06835fb1b10ca726d5a2a4
12.** Lux A. Treatment of febrile seizures: historical perspective, current opinions, and potential future directions. Brain Dev. 2010; 32: 42-50.
13. Siqueira LF Mendonça de. Update on diagnosis and treatment of febrile seizures. Rev Assoc Med Bras. [serial on the Internet]. 2010 [cited 2011 July 03]; 56(4): 489-92. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-42302010000400026&lng=en&nrm=iso&tlng=en
14.** The Royal Children's Hospital Melbourne. Clinical Practice Guidelines. Febrile Convulsion. [Internet] Melbourne. Última revisión Abril 2011. [Consultado 3/07/2011]. Disponible en: http://www.rch.org.au/clinicalguide/cpg.cfm?doc_id=5132
15.** Cordero C, Simón R. Convulsiones y estatus convulsivo. En: Marín M, Ordóñez O, Palacios A. Manual de urgencias de Pediatría del Hospital 12 de Octubre. 1ª edición. Madrid: Ergon; 2011. p. 759-66.
16. Holsti M, Dudley N, Schunk J, Adelgais K, Greenberg R, Olsen C, et al. Intranasal midazolam vs rectal diazepam for the home treatment of acute seizures in pediatric patients with epilepsy. Arch Pediatr Adolesc Med. 2010; 164(8): 747-53.
17.*** Subcommittee on Febrile Seizures American Academy of Pediatrics. Febrile seizures: clinical practice guideline for the long-term management of the child with simple febrile seizures. Pediatrics. 2008; 121: 1281-6. [Consultado 3/07/2011]. Disponible en: http://pediatrics.aappublications.org/cgi/content/full/121/6/1281?maxtoshow=&hits=10&RESULTFORMAT=&searchid=1&FIRSTINDEX=0&minscore=5000&resourcetype=HWCIT
18.** Aparicio A, Sánchez-Andrade R, González MP. A los niños que tienen convulsiones febriles, ¿hay que administrarles anticonvulsivantes cuando tienen fiebre? Evid Ped. 2009; 5: 27. http://www.evidenciasenpediatria.es/DetalleArticulo/_LLP3k9qgzIh7aNQBiadwmcKsTuEDz0cF8D0JAAT6v5obafPnoCBwLXNjdGVAjRkMAD1rILFePMWWKzSgcSl03g#articulo-completo
19.* El-Radhi AS. Do antipyretics prevent febrile convulsions? Best BETs. Última actualización 2/7/2003. [Consultado 22/06/2011]. Disponible en: http://www.bestbets.org/bets/bet.php?id=00647

Bibliografía recomendada

– Fishman MA, Nordli DR, JL Wilterdink JL. Febrile seizures. Up to date. [Consultado 21/06/2011]. Disponible en: http://www.update.com. Actualizado 4/02/2011.

Revisión muy reciente que evalúa y recoge las últimas publicaciones sobre la etiología, diagnóstico y tratamiento de las convulsiones febriles.

– Nieto Barrera, Nieto Jiménez M, Nieto Jiménez E. Convulsión febril. Pediatr Integral. 2007; XI(9): 753-68. [Consultado 3/07/2011]. Disponible en: http://www.sepeap.org/imagenes/secciones/Image/_USER_/Convulsion_febril.pdf

Estudio amplio y muy bien documentado. Los autores hacen una revisión excelente sobre la epidemiología, fisiopatología, diagnóstico, tratamiento y actuación en Atención Primaria ante una convulsión febril. Se presta una especial atención a la etiología y fisiopatología y se presentan

algoritmos de gran utilidad práctica en el manejo diagnóstico y terapéutico según la edad.

– Rufo Campos M. Crisis febriles. En: Asociación Española de Pediatría. Sociedad Española de Neurología Pediátrica. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Neurología Pediátrica [monografía en Internet]. Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2ª edición; 2008. [Consultado 3/07/2011]. Disponible en: http://www.aeped.es/documentos/protocolos-neurologia. http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/8-cfebriles.pdf

Protocolo publicado por la Asociación Española de Pediatría. Hace una revisión del tema señalando las ideas clave en cuanto a definición, etiología, diagnóstico y tratamiento.

– Sadleir LG, Scheffer IE. Febrile seizures. BMJ. 2007; 334: 307-11. [Consultado 3 Julio de 2011]. Disponible en: http://www.bmj.com/content/334/7588/307.full?ijkey=8e31bb787d9f17ed56518847a0f4ceadd0ead2b4&keytype2=tf_ipsecsha

Revisión clínica que plantea las distintas preguntas que se hace el pediatra ante un niño que padece convulsiones febriles. Artículo muy práctico sobre el manejo diagnóstico y terapéutico. Excelentes tablas en las que se recogen los factores de riesgo e indicaciones para la derivación urgencias o al neurólogo pediátrico. Recoge consejos para los padres y páginas de Internet donde los padres y pacientes pueden recibir información sobre el tema.

– García Vera C, Aizpurua Galdeano P. La vacuna cuádruple vírica (sarampión-rubéola-parotiditis-varicela) podría duplicar la incidencia de convulsiones febriles en comparación con la administración separada de las vacunas triple vírica y varicela. Evid Pediatr. 2010; 6: 82. [Consultado 3/07/2011]. Disponible en: http://www.evidenciasenpediatria.es/DetalleArticulo/_LLP3k9qgzIh7aNQBiadwmRSFfRd_pHq2B3cfDz4dNBu3eXCQhY8KDKP2mhs4NVvkZL_rkkrl2lhKKlBfxELQw#articulo-completo

Los revisores hacen una valoración crítica del artículo y concluyen que la nueva vacuna SRPV (sarampión-rubéola-parotiditis-varicela) incrementa el riesgo de fiebre y convulsiones febriles a los 7-10 días de la vacunación. Los pediatras deben conocer este riesgo aunque no está comercializada en España.

– Subcommittee on Febrile Seizures American Academy of Pediatrics. Clinical Practice Guideline: Febrile Seizures: Guideline for the Neurodiagnostic Evaluation of the Child With a Simple Febrile Seizure. Pediatrics. 2011; 127(2): 389-94. [Consultado 3/07/2011]. Disponible en: http://pediatrics.aappublications.org/cgi/content/full/127/2/389

Guía de práctica clínica de la Academia Americana de Pediatría (AAP) con las últimas recomendaciones basadas en evidencia clínica sobre el diagnóstico y la evaluación de las convulsiones febriles simples. Se revisan las recomendaciones previas publicada por AAP en 1996. La meningitis debe considerarse en el diagnóstico diferencial de cualquier niño con fiebre y la punción lumbar está indicada si existen signos o síntomas que la sugieran. Actualmente se debe valorar el estado vacunal del niño y la punción lumbar sería una opción si el niño no está correctamente vacunado de *Haemophilus influenzae* tipo B o *S. pneumoniae* o incluso si no conocemos su estado vacunal dado el riesgo de meningitis bacteriana por estos agentes. La punción lumbar también se debe valorar en niños que han recibido tratamiento antibiótico. En general la convulsión febril no requiere evaluaciones específicas, como EEG, analítica ni estudios de neuroimagen.

– Lux A. Treatment of febrile seizures: historical perspective, current opinions, and potential future directions. Brain Dev. 2010; 32: 42-50.

Este artículo revisa la controversia sobre la profilaxis secundaria, sus efectos secundarios. Los antipiréticos no reducen el riesgo de recurrencia de CF pero ayudan al control de la fiebre. El uso intermitente del diazepam oral/rectal es una opción que se puede ofrecer a las familias con un alto grado de ansiedad. Dada la benignidad del proceso no se aconseja profilaxis secundaria, su indicación se reserva para casos concretos.

– The Royal Children's Hospital Melbourne. Clinical Practice Guidelines. Febrile Convulsion. [Internet] Melbourne. Última revisión Abril 2011. [Consultado 3/07/2011]. Disponible en: http://www.rch.org.au/clinicalguide/cpg.cfm?doc_id=5132

Guía de práctica clínica del Hospital de Melbourne. Normas muy claras de actuación para los padres ante una CF.

– Cordero C, Simón R. Convulsiones y estatus convulsivo. En: Marín M, Ordóñez O, Palacios A. Manual de urgencias de Pediatría del Hospital 12 de Octubre. 1ª edición. Madrid: Ergon; 2011. p. 759-66.

Manual de urgencias de reciente publicación por el Hospital Doce de Octubre. Dentro del capítulo de "Convulsiones" se hace referencia al diagnóstico diferencial y pautas de actuación ante una convulsión febril.

– Subcommittee on Febrile Seizures American Academy of Pediatrics. Febrile seizures: clinical practice guideline for the long-term management of the child with simple febrile seizures. Pediatrics. 2008; 121: 1281-6. [Consultado 3/07/2011]. Disponible en: http://pediatrics.aappublications.org/cgi/content/full/121/6/1281?maxtoshow=&hits=10&RESULTFORMAT=&searchid=1&FIRSTINDEX=0&minscore=5000&resourcetype=HWCIT

Guía de práctica clínica de la Academia Americana de Pediatría que analiza posibles tratamientos a largo plazo en niños con convulsiones febriles simples, su eficacia y posibles efectos adversos. Dada la benignidad del proceso y su excelente pronóstico, el tratamiento continuado con antiepilépticos o intermitente con diazepam oral, aunque existe evidencia que puede ser eficaz para reducir las recurrencias, la posible toxicidad supera en general los pocos riesgos de las convulsiones febriles simples.

– Aparicio A, Sánchez-Andrade R, González MP. A los niños que tienen convulsiones febriles, ¿hay que administrarles anticonvulsivantes cuando tienen fiebre? Evid Ped. 2009; 5: 27. http://www.evidenciasenpediatria.es/DetalleArticulo/_LLP3k9qgzIh7aNQBiadwmcKsTuEDz0cF8D0JAAT6v5obafPnoCBwLXNjdGVAjRkMAD1rILFePMWWKzSgcSl03g#articulo-completo

Pregunta clínica con toma de decisión basada en pruebas. Concluyen los autores después de la selección bibliográfica que la profilaxis, tanto de forma continua como intermitente, no está indicada de forma general. Se podría utilizar en casos particulares de gran angustia familiar ante las recurrencias, beneficiándose los niños con 2 o más factores de riesgo.

– El-Radhi AS. Do antipyretics prevent febrile convulsions? Best BETs. Última actualización 2/7/2003. [Consultado 22/06/2011]. Disponible en: http://www.bestbets.org/bets/bet.php?id=00647

No hay evidencia de que el uso de los antipiréticos reduzca el riesgo de posteriores convulsiones. Su uso puede proporcionar comodidad y alivio de los síntomas, pero no previenen la convulsión febril.

Caso clínico

Recibimos a uno de nuestros pacientes, de 21 meses de edad, con el siguiente informe de urgencias del día anterior.

Historia actual

En el contexto de un cuadro catarral febril, de 24 horas de evolución, presenta crisis convulsiva, con movimientos clónicos de la boca, hipertonía de miembros y mirada perdida de unos 10 minutos de duración. No vómitos ni otra sintomatología.

Exploracion física

Peso: 12 kg. Tª: 39,1°C.

A su llegada, presenta secreción mucosa en boca, discreta hipotonía axial y movimientos erráticos de los brazos. A los 2-3 minutos, recupera la conciencia progresiva y espontáneamente. Presenta buen estado general. Bien hidratado, nutrido y perfundido. Coloración racial. No exantemas ni petequias. No signos de dificultad respiratoria.

Faringe: hiperémica con exudados blanquecinos puntiformes. Otoscopia bilateral: normal.

Auscultación cardíaca rítmica, no soplos. Auscultación pulmonar: buena entrada de aire bilateral y simétrica.

Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación. No masas ni visceromegalias.

Signos meníngeos negativos. No rigidez de nuca. Consciente, bien orientado. Glasgow 15/15. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Movimientos oculares: normales. Facies simétrica. Resto de pares craneales: normales. Fuerza global y segmentaria: normal. Tono: normal. Reflejos osteotendinosos presentes simétricos.

Analítica

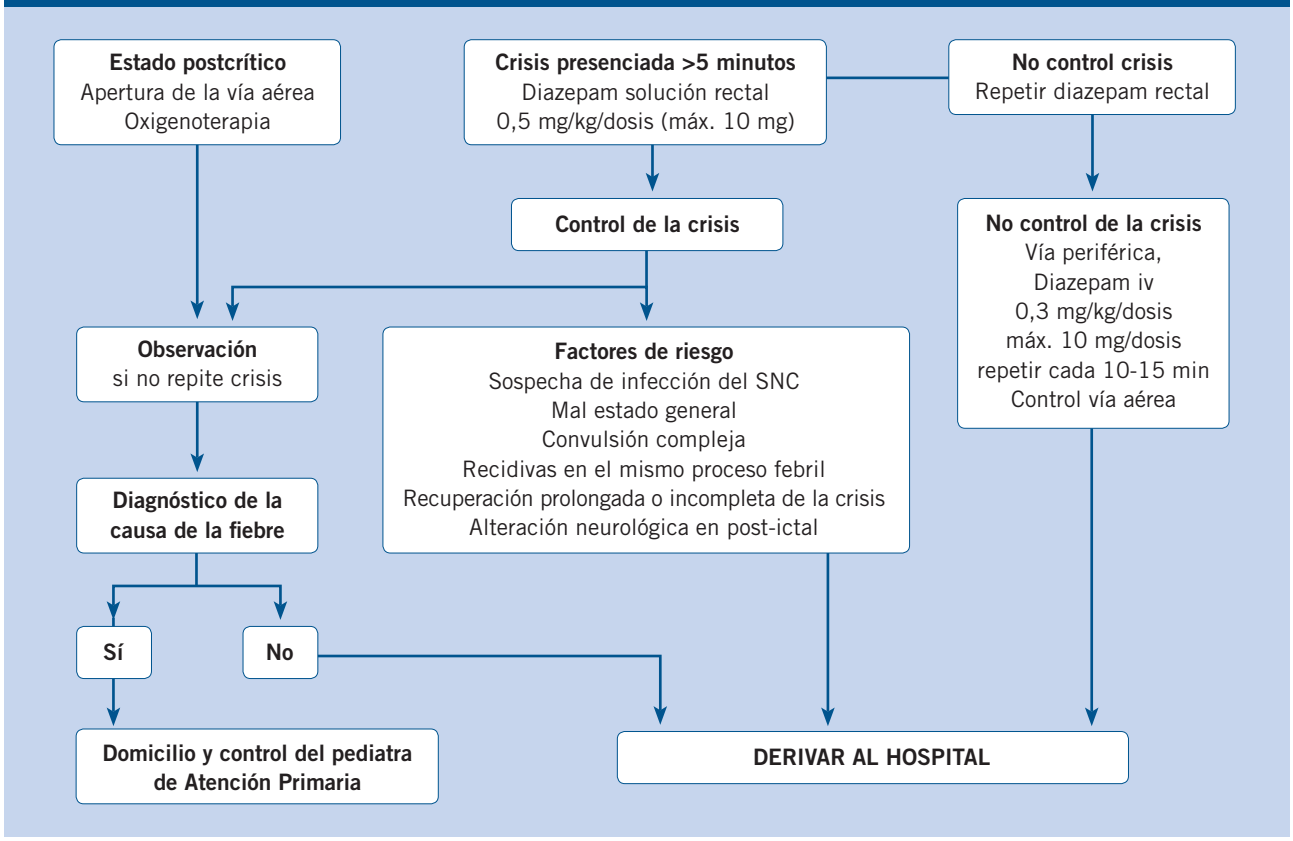
Bioquímica: glucosa: 112 mg/dl, creatinina: 0,39 mg/dl, urea: 30 mg/dl, sodio: 135 mEq/L, potasio: 3,96 mEq/L, cloro: 101 mEq/L, proteínas totales: 6,8 g/dl, albúmina: 4,3 g/dl, calcio: 8,9 mg/dl, ALT (GPT): 14 U/L, bilirrubina: <0,1 mg/dl, proteína C reactiva: 0,9 mg/dl, índice de hemólisis: 2.

Hemograma: leucocitos: 17,77 x 1.000/ ml, hematíes: 4,91 x millones/ml, hemoglobina: 10,7 g/dl, hematocrito: 32,4%, VCM: 66,0 fl, HCM: 21,8 pg, CHCM: 33,1 g/dl, plaquetas: 445 x 1.000/ml, neutrófilos: 47,8%, linfocitos: 39,1%, monocitos: 11,4%, eosinófilos: 0,1%, basófilos: 1,7%.

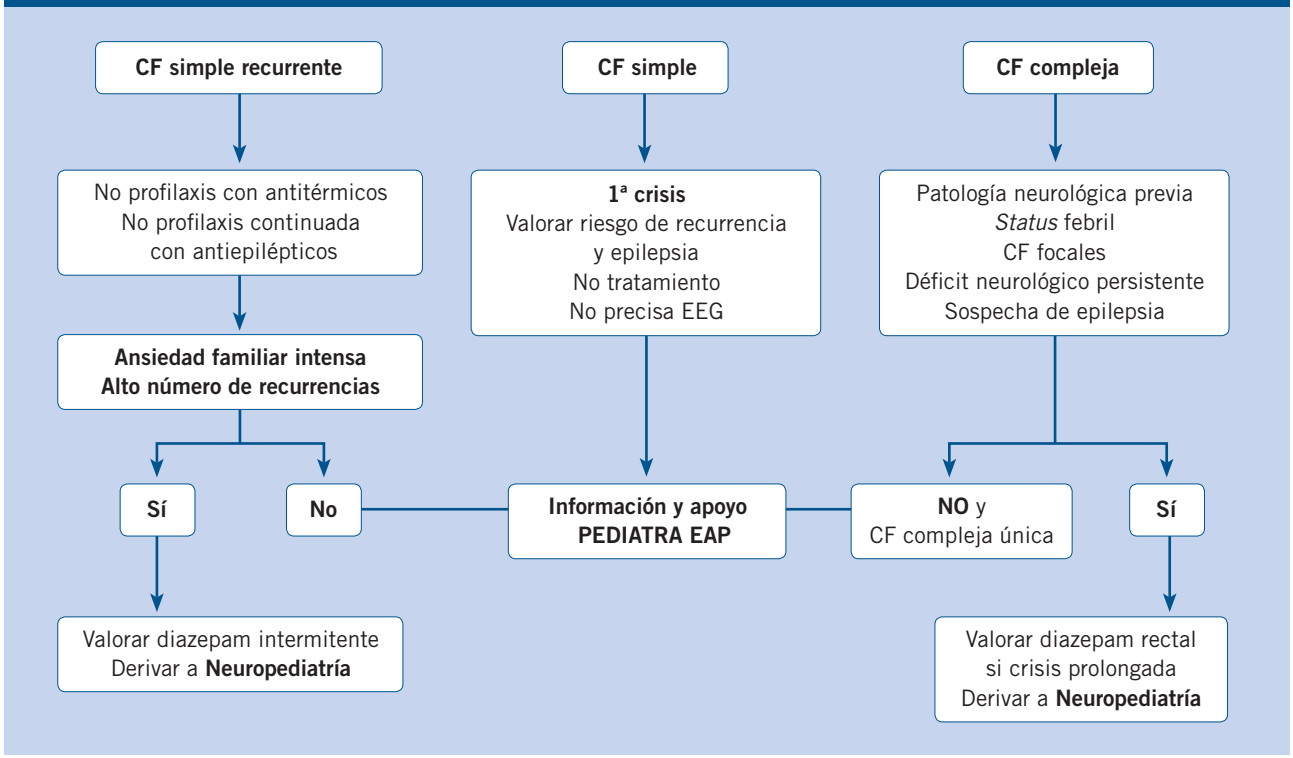
Evolución y tratamiento recibido

Se administra paracetamol intravenoso y pasa a observación para vigilancia clínica. Presenta buen estado general, Glasgow 15 en todo momento, meníngeos negativos, no focalidad neurológica, ni nuevas crisis convulsivas, por lo que se decide alta y control evolutivo por su pediatra.

Algoritmo 1. Actuación ante una crisis febril en Atención Primaria



Algoritmo 2. Seguimiento en AP de las convulsiones febriles (CF)



Epilepsia en la infancia y en la adolescencia

P. Tirado Requero*, A. Martínez Bermejo**

Médico Adjunto de Pediatría, especialidad Neuropediatría. Hospital Fundación Jiménez Díaz. Madrid. **Jefe del Servicio de Neurología. Hospital Infantil La Paz. Madrid. Profesor Asociado de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad Autónoma de Madrid

Resumen

El abordaje diagnóstico y terapéutico de la epilepsia en la infancia es amplio y complejo. El papel del pediatra de Atención Primaria es primordial para todos los eslabones en el seguimiento de esta patología. Para facilitar su labor, presentamos una revisión completa en la que mostramos las claves de la aproximación clínica al reconocimiento de una crisis y su clasificación sintomática, los síndromes epilépticos de la infancia, las pruebas complementarias necesarias para un juicio diagnóstico y las posibilidades terapéuticas, haciendo especial hincapié en el manejo de los fármacos antiepilépticos. El principal objetivo en el tratamiento del enfermo epiléptico es lograr la mayor calidad de vida posible en cada casa y, para ello, la labor del pediatra de cabecera va a ser fundamental.

Abstract

Diagnostic approach and treatment of epilepsy in childhood is broad and complex. The role of primary care pediatrician is essential in monitoring all stages of this disease. To facilitate their work we presente a comprehensive review in which are exposed the principle keys to clinical approach, the recognition of seizure and its classification in epileptic syndromes of childhood, the additional tests necessary for a diagnostic and the therapeutic possibilities, emphasizing the management of antiepileptic drugs. The main objective in the treatment of epileptic patients is to achieve the highest possible quality of life in every home and the dedication of the pediatrician will be fundamental.

Palabras clave: Epilepsia; Crisis epiléptica; Electroencefalograma; Neuroimagen; Fármacos antiepilépticos (FAEs).

Key words: *Epilepsy; Seizure; Electroencephalography; Neuroimaging; Antiepileptic drugs (AEDs).*

Pediatr Integral 2011; XV(9): 846-856

Introducción

Un motivo de consulta frecuente en la consulta del pediatra son las crisis epilépticas. Saber reconocerlas y diferenciarlas de otros eventos paroxísticos no epilépticos en el niño es fundamental para una buena orientación diagnóstica desde Atención Primaria.

Aunque su manejo es complejo y en la mayoría de los casos va a requerir un soporte de un pediatra especializado en Neurología, el papel del pediatra va a ser fundamental para el diagnóstico de la patología, su seguimiento y tratamiento posterior, así como el conocimiento de los fármacos antiepilépticos, sus efectos secundarios y sus posibles interacciones.

Terminología

La crisis epiléptica, la epilepsia y los síndromes epilépticos son las bases conceptuales sobre las que se construye el diagnóstico en epilepsia.

Crisis epiléptica

Manifestación clínica en forma de síntomas o signos transitorios como resultado de una descarga anormal y excesiva de un grupo de neuronas cerebrales[1].

Debe diferenciarse el concepto de crisis epiléptica del de convulsión, que hace referencia a las contracciones musculares involuntarias de cualquier origen (no obligadamente cerebrales).

Epilepsia

Se considera esta condición cuando existe una recurrencia de las crisis epilépticas (en número igual o mayor a 2, separadas por más de 24 horas).

Pueden clasificarse según su origen en[2]:

- Sintomática: secundarias a un daño cerebral conocido (traumatismo, infección del SNC, alteración metabólica…).
- Idiopática: de causa desconocida, considerándose, probablemente, genéticas y, habitualmente, edad-dependientes.
- Criptogénica o, probablemente, sintomática.

Debido al considerable avance en el conocimiento etiológico de la epilepsia, la ILAE (*International League Against Epilepsy*), propone el cambio de estos términos por la causa subyacente si es conocida: genética, estructural o metabólica, y de causa desconocida en los restantes[3].

Síndromes epilépticos

Se definen como un conjunto de signos y síntomas que configuran un trastorno epiléptico único.

La mayoría de estos síndromes están recogidos en la clasificación oficial de la ILAE, otros no son reconocidos pero, debido a su utilidad en el manejo clínico y terapéutico, se incluyen habitualmente en el estudio de los síndromes epilépticos en Pediatría.

Se caracterizan según el tipo de crisis, el contexto clínico, la afectación neurológica, la edad y los hallazgos neurofisiológicos y neurorradiológicos. Los síndromes epilépticos, además de compartir las características anteriores, se presentan habitualmente con una tendencia evolutiva, una respuesta a los fármacos y un pronóstico similar. Esta orientación nos permite guiar más eficazmente la terapéutica y poder informar mejor del pronóstico a los pacientes.

Epidemiología

Se estima que 10,5 millones de niños menores de 15 años padecen epilepsia en todo el mundo, lo que representa el 25% de la población epiléptica global.

- Crisis epilépticas únicas: 0,5-1% de la población infantil. El riesgo acumulativo de recurrencia es del 42% a los 8 años de seguimiento, menor cuanto más tiempo ha trascurrido desde la 1ª crisis.
- Epilepsia: 50-100/100.000/año, con incidencia acumulativa a los 20 años de edad del 1% de la población. Incidencia máxima en el primer año de vida (150/100.000) y luego desciende progresivamente (50/100.000 a partir de los 9 años)[4].

Clínica

El diagnóstico de las crisis epilépticas es, fundamentalmente, clínico; por lo que, es primordial un conocimiento básico de sus manifestaciones habituales para su reconocimiento.

La confirmación diagnóstica que nos asegura un origen cerebral de la clínica es el EEG en el momento de la crisis, pero esto no es siempre posible cuando las crisis son poco frecuentes, por lo que el mayor peso del diagnóstico va a recaer sobre una buena anamnesis.

Crisis epilépticas y eventos paroxísticos no epilépticos

Los eventos paroxísticos no epilépticos son más frecuentes en la infancia que la epilepsia, su prevalencia es del 10-25%. Su diagnóstico es clínico, aunque, si existen dudas con respecto a su origen, un EEG en el momento del evento descartaría un origen epiléptico[5].

En preescolares, los más frecuentes son los espasmos del sollozo, que se caracterizan porque van precedidos de un evento frustrante para el paciente, con dificultad para iniciar el llanto y pérdida de conciencia posterior; pueden ser pálidos o cianóticos.

En la edad escolar, los más frecuentes son los síncopes vasovagales, en los que el paciente puede relatar sensación de mareo previo, calor, sudoración, palidez, visión borrosa y tinitus; posteriormente, puede existir una pérdida de conciencia e incluso, en algunos casos, aparecen síntomas neurológicos posteriores, con hiper/hipotonía generalizada y convulsiones secundarias a la hipoxia cerebral transitoria (síncope convulsivo).

Crisis epiléptica y crisis secundaria al proceso agudo intercurrente

Cuando nos enfrentamos a una primera crisis, debe realizarse un diagnóstico diferencial de crisis secundaria a un proceso agudo con crisis epiléptica no provocada[6].

Habitualmente, las crisis secundarias a un proceso agudo se acompañan de los signos y síntomas de la patología que las produce, por lo que es muy importante la realización de una buena anamnesis.

Debe sospecharse que la crisis es secundaria a una patología aguda en los siguientes casos:

- Contexto febril con signos meníngeos y otros síntomas neurológicos en la infección del SNC. Valorar pruebas complementarias analíticas y punción lumbar (previa prueba de imagen si existe focalidad neurológica).
- Antecedente traumático en las lesiones del TCE (hematoma subdural, parenquimatoso, conmoción cerebral…). Se recomienda la realización de estudios de neuroimagen.
- En las alteraciones metabólicas o electrolíticas, suelen acompañarse de vómitos, diarrea, deshidratación y disminución del nivel de conciencia. Deben realizarse estudios complementarios etiológicos con analítica básica, gasometría y estudios metabólicos guiados.

Descripción y clasificación de la crisis epiléptica

Una vez sean descartados los procesos agudos, nos centraremos en las características clínicas de la crisis para poder definirla y clasificarla.

1. El primer concepto de clasificación se refiere a su origen cerebral, dividiéndolas en focales y generalizadas[7]:
   - Focal (anteriormente designadas como parciales): originadas en áreas neuronales limitadas a un hemisferio. Las manifestaciones de estas crisis, habitualmente, corresponderán a los síntomas o signos neurológicos relacionados con las funciones del área afectada.
   - Generalizada: la actividad epiléptica afecta a ambos hemisferios.
2. El segundo concepto se refiere al nivel de conciencia; por lo tanto, servirá para diferenciar las crisis focales, ya que en las generalizadas va a estar siempre alterada la conciencia:
   - Simples: no afectan ni a la conciencia ni a la memoria.
   - Complejas: afectan a la conciencia. Amnesia de los eventos antes, durante y/o inmediatamente posteriores a la crisis.

En la tabla I, se muestran las últimas recomendaciones de la ILAE[3] para la clasificación de las crisis.

Tabla I. Clasificación de las crisis epilépticas

- **Crisis generalizadas**
  - Tónico-clónica (en cualquier combinación)
  - Ausencia:
    - Típica
    - Atípica
    - Ausencias con características especiales:
      - Ausencias mioclónicas
      - Mioclonías palpebrales
  - Mioclónicas:
    - Mioclónicas
    - Mioclónicas atónicas
    - Mioclónicas tónicas
  - Clónicas
  - Tónicas
  - Atónicas
- **Crisis focales**
- **Desconocidas**
- **Espasmos epilépticos**

Tabla II. Clasificación de las crisis epilépticas focales según ILAE *Task Force on Classiffication and Terminology* 2001

- Focales sensoriales:
  - Con síntomas sensoriales elementales
  - Con síntomas sensoriales experienciales
- Focales motoras:
  - Con signos motores clónicos elementales
  - Con crisis motoras tónicas asimétricas
  - Con automatismos típicos (del lóbulo temporal)
  - Con automatismos hipercinéticos
  - Con mioclonías focales negativas
  - Con crisis motoras inhibitorias
- Gelásticas
- Hemiclónicas
- Secundariamente generalizadas
- CE reflejas en los síndromes epilépticos focales

Crisis generalizadas

Aunque todas comparten una afectación crítica de ambos hemisferios, sus características clínicas son muy diversas, clasificándose en las siguientes categorías:

- Las crisis de ausencia consisten en lapsos de conciencia de segundos de duración (menos de 10 segundos), durante las cuales el paciente no pierde la postura y pueden observar movimientos simples, como parpadeo o muecas faciales. El comienzo y el fin son súbitos y están asociadas con un registro EEG típico, como las descargas punta-onda a 3 ciclos por segundo (ausencia típica). En otras ocasiones, son de mayor duración, con confusión postictal y EEG con descargas punta-onda a dos ciclos por segundo (ausencias atípicas).
- Las crisis mioclónicas son sacudidas musculares bilaterales y simétricas, súbitas y breves, sin alteración de la conciencia.
- Las crisis tónicas son contracciones musculares prolongadas, simétricas y bilaterales; causan la caída del paciente al suelo.
- Las crisis atónicas (astáticas) consisten en una pérdida de tono bilateral y súbito que, frecuentemente, causan caídas.
- Crisis clónicas: contracciones involuntarias repetidas con cierto componente rítmico.

Crisis focales (antes parciales)

La recomendación actual de la ILAE[3] es evitar la clasificación clásica anterior en categorías sintomáticas rígidas y definirlas según las características clínicas predominantes de los episodios. Tampoco es aconsejado el uso de la clasificación en simples y complejas, dada la dificultad en diferenciar este síntoma durante la crisis y la confusión que genera.

Sin embargo, para facilitar y ejemplificar la categorización según síntomas de las crisis focales, a continuación mostramos la clasificación previa de la ILAE[8] en el 2001, en la tabla II.

Espasmos epilépticos

Recientemente considerados una categoría nueva (ILAE 2010). Por sus peculiaridades clínicas y electroencefalográficas, no se han incluido en la categoría de focales ni generalizadas. Las crisis consisten en flexión o extensión del cuello con abducción o aducción de miembros superiores, habitualmente en salvas y características de la infancia, aunque pueden aparecer posteriormente.

De la crisis epiléptica aislada al síndrome epiléptico

Cuando nos enfrentamos a la primera crisis epiléptica, siempre consideraremos que puede tratarse de una crisis aislada o repetirse y constituir una epilepsia o un síndrome epiléptico. En la mayoría de los casos, no podremos predecir la evolución "a priori" y sólo con el seguimiento será posible encuadrar las crisis dentro de un síndrome epiléptico; sin embargo, el conocimiento de los síndromes epilépticos más frecuentes (que describiremos a continuación) y su edad de inicio van a ser de gran ayuda para realizar el diagnóstico inicial de sospecha ante las primeras crisis y comenzar el tratamiento en consonancia, si procede.

Diagnóstico

Hasta un 80% de las epilepsias llegan a ser clasificadas en síndromes epilépticos[9]. El 60% se diagnostican con las primeras manifestaciones críticas y un EEG y el 20% restante tras un seguimiento evolutivo de hasta 2 años.

Anamnesis

Es el instrumento diagnóstico principal, destacándose como fundamentales: la edad de inicio, el estado neurológico basal del paciente y la secuencia de manifestaciones críticas (recogiendo datos desde las primeras manifestaciones ictales, circunstancias y factores desencadenantes, desenlace y periodo postcrítico).

EEG

Muestran el trazado de base del paciente, anomalías paroxísticas intercritales si las hubiese y, en los casos en que coincida con crisis clínica, el registro crítico eléctrico.

- El trazado de base habitualmente es normal, salvo los casos ligados a afectación cerebral. En los síndromes ligados a encefalopatías epilépticas, se muestran determinados patrones específicos en relación fundamentalmente con la edad del paciente.
- Las anomalías paroxísticas intercritales aparecen hasta en un 5-8% de los niños sanos en un EEG[10] convencional y hasta un 60% en el EEG del sueño[11]; por lo que, de forma aislada, carecen de valor. Tampoco la ausencia de estas anomalías descarta una epilepsia si el cuadro clínico es muy sugerente. Su papel es de apoyo diagnóstico si existe un cuadro clínico compatible.
- El registro de una crisis eléctrica sí tiene un valor diagnóstico "per se", aunque debe hacerse una valoración minuciosa del correlato clínico del paciente.
- Está recomendada la realización de un EEG en todas las primeras crisis afebriles y a partir de la 2ª crisis febril.

Neuroimagen

- TAC: indicado, fundamentalmente, en situaciones de urgencia, como el *status* epiléptico o crisis focales de origen desconocido. Su utilidad es limitada; detecta lesiones pequeñas si están calcificadas, tumoraciones con efecto masa y lesiones óseas.
- RNM cerebral: es el procedimiento de elección. Es fundamental para descartar patología orgánica. No es obligatoria en los síndromes epilépticos idiopáticos típicos (demostrado, fundamentalmente, en la epilepsia ausencia de la infancia y en la epilepsia rolándica benigna de la infancia) ni en las crisis febriles típicas. Recomendado siempre que existan dudas respecto al diagnóstico o una evolución inesperada.
- Pruebas funcionales de neuroimagen: tienen su principal utilidad en candidatos a cirugía para epilepsia.

Genética

El conocimiento de la implicación genética en el desarrollo de la epilepsia se ha ampliado considerablemente en los últimos años, gracias en parte a las nuevas técnicas de genética molecular. Destacamos los genes implicados en la epilepsia idiopática generalizada (*CLCN2*, *GABRA1*, *EFHC1*, *GABRG2*), las epilepsias familiares autosómicas dominantes (convulsiones familiares benignas del recién nacido, *KCNQ3*, *KCNQ2*; epilepsia del lóbulo frontal autosómica dominante, *CHRNA4*, *CHRNB2*; y epilepsia parcial autosómica dominante auditiva, *LGI1*) y los genes implicados en las anomalías del desarrollo cortical (*LIS1*, *DCX*, *ARX*, *ARFGEF2*, *GPR56*). El cariotipo sigue siendo de gran utilidad y debe hacerse sistemáticamente en epilepsia no idiopáticas sin causa etiológica clara (es diagnóstico de casos como el síndrome de Angelman 15q11-q13 y en el cromosoma 20 en anillo).

Clasificación de los síndromes epilépticos

La clasificación de uso internacional es la propuesta por la ILAE[12] en 1989. Desde entonces, se han realizado revisiones periódicas para actualizar la terminología y los síndromes reconocidos sin variar estos últimos.

Sin embargo, en la última revisión de la ILAE[3] (2005-2009), se proponen nuevos conceptos terminológicos y se considera la clasificación de Engels 2006 como un modelo práctico y bien adaptado a los cambios terminológicos propuestos, a pesar de mantener oficialmente la clasificación de 1989. Por esta razón y por la gran utilidad práctica en la Neuropediatría, exponemos y clasificamos los síndromes epilépticos según la clasificación de Engels, en la tabla III.

Descripción de los síndromes epilépticos más significativos en la infancia[3,14-17]

Epilepsia del recién nacido

Epilepsia neonatal familiar benigna

Inicio antes de los 15 días de vida, habitualmente entre el 2º y 3º. Antecedentes familiares del mismo tipo de crisis, las más frecuentes las tónico-clónicas multifocales de corta duración con frecuencia variable hasta repetidas diariamente; pueden ser desencadenadas con las tomas. EEG interictal normal. Aconsejable no tratar, ya que desaparecen espontáneamente a partir de los 45 días de vida; si son muy repetidas o prolongadas, emplear fenobarbital. Locus génico: 20q13,2 (80%), 8q24 y desconocido en algunos casos.

Crisis neonatales benignas

Inicio entre el 3º y 7º día de vida, conocidas habitualmente como convulsiones del 5º día. La etiología es desconocida y el tipo de crisis más frecuente son las clónicas focales de 1-3 minutos de duración que pueden llegar a prolongarse y constituir un *status*. El estado neurológico y el EEG intercrisis son normales. No es aconsejable tratarlas. Pronóstico favorable.

Encefalopatía mioclónica precoz

Inicio en los primeros días de vida y manifestación de diferentes etiologías, entre las que destaca, fundamentalmente, la causa metabólica. Se manifiesta inicialmente con crisis mioclónicas y van añadiéndose diferentes tipos de crisis: focales sutiles, autonómicas y espasmos tónicos, fundamentalmente. Suele existir afectación neurológica entre las crisis y el patrón EEG intercrítico es de paroxismo-supresión. No se han des-

Tabla III. Lista de epilepsias del grupo de trabajo en clasificación y terminología (Engel, 2006)

Síndromes electroclínicos ordenados por edad de comienzo

- Epilepsia del recién nacido
  - Epilepsia neonatal familiar benigna
  - Encefalopatía mioclónica precoz
  - Síndrome de Ohtahara
- Epilepsia del lactante
  - Epilepsia benigna del lactante
  - Epilepsia del lactante familiar benigna
  - Epilepsia del lactante con crisis focales migratorias
  - Epilepsia mioclónica del lactante
  - Síndromes de Dravet
  - Encefalopatía mioclónica en enfermedades no progresivas
  - Síndrome de West
- Epilepsia de la infancia
  - Epilepsia benigna con puntas centrotemporales
  - Síndrome de Panayiotopoulos
  - Epilepsia occipital de comienzo tardío (tipo Gastaut)
  - Epilepsia ausencia de la infancia
  - Epilepsia con ausencias mioclónicas
  - Epilepsia del lóbulo frontal nocturna autonómica dominante
  - Crisis febriles plus
  - Epilepsia con crisis mioclónico atónica (previamente astáticas, síndrome de Doose)
  - Síndrome de Lennox-Gastaut
  - Síndrome de Landau-Kleffner
  - Encefalopatía epiléptica con punta-onda continua durante el sueño lento
- Epilepsia de la adolescencia y el adulto
  - Epilepsia ausencia juvenil
  - Epilepsia mioclónica juvenil
  - Epilepsia con crisis generalizadas tónico-clónicas exclusivamente
  - Epilepsia mioclónica progresiva
  - Epilepsia autonómica dominante con crisis auditivas
  - Otras epilepsias familiares del lóbulo temporal
- Epilepsia con menor relación con edad de inicio
  - Epilepsia focal familiar con foco variable
  - Epilepsia refleja

Constelaciones síntomáticas características

- Esclerosis del lóbulo temporal mesial con esclerosis hipocampal
- Síndrome de Rasmussen
- Crisis gelásticas asociadas a hamartoma hipotalámico
- Epilepsia hemiplejia-hemiconvulsión

Epilepsia de causa metabólica-estructural

- Malformaciones del desarrollo cortical
- Síndromes neurocutáneos
- Tumor
- Infección
- Trauma

Epilepsia de causa desconocida

***Condiciones con crisis epilépticas que tradicionalmente no son consideradas epilepsias* per se**

- Crisis neonatales benignas
- Crisis febriles

crito tratamientos con éxito en el control de las crisis; el pronóstico es muy malo, con exitus en los primeros meses o evolución a encefalopatía epiléptica intratable o síndrome de West.

Síndrome de Ohtahara

Inicio precoz en los primeros días tras el nacimiento, de origen sintomático principalmente secundario a graves alteraciones estructurales del SNC, aunque también se han descrito causas genéticas. Las crisis más frecuentes son los espasmos tónicos en flexión breves y en salvas, hemiconvulsiones y crisis clónicas focales. Afectación neurológica basal y EEG intercrítico con patrón onda supresión. No existe tratamiento eficaz. Pronóstico muy grave, similar a la anterior (encefalopatía mioclónica precoz).

Epilepsia del lactante

Epilepsia infantil familiar benigna

Inicio entre los 2-12 meses de vida y siempre existen antecedentes familiares con el mismo tipo de crisis (madre o padre); la herencia es autosómica dominante (descritos distintos loci: 19q, 2q24, 16p12). Las crisis pueden ser parciales simples, complejas y secundariamente generalizadas, aisladas o en salvas. Son frecuentes en el 1er año; por lo que, se recomienda tratamiento, siendo de elección el valproato o la carbamacepina. EEG intercrítico normal.

Pronóstico bueno con desaparición a los 2-3 años de edad.

Epilepsia infantil benigna

Considerada una variante de la anterior pero sin antecedentes familiares y por posible mutación *de novo*.

Epilepsia mioclónica del lactante

Aparece en niños sanos en el 1er año de vida (4 meses-3 años) y cursa con crisis mioclónicas generalizadas espontáneas o provocadas por luz y sonido; pueden asociar crisis focales. El EEG basal es normal, con aparición de punta o polipunta-onda generalizada en las crisis. Tratamiento recomendado: valproico, se puede asociar etosuximida o clonazepam. El pronóstico es bueno, aunque puede asociar trastornos del aprendizaje.

Síndrome de Dravet

Edad de inicio de 3-6 meses. Es una encefalopatía epiléptica con base genética por afectación del gen *SCN1A* en el 70% de los casos. Clínicamente, se distinguen 3 fases: 1) fase febril (hasta 18-30 meses): crisis febriles, habitualmente atípicas, con tendencia a ser prolongadas y a la alta recurrencia a pesar del tratamiento; 2) fase catastrófica (2 años y medio hasta los 8): se asocian crisis afebriles, fundamentalmente, mioclónicas, ausencias atípicas, clónicas generalizadas y focales complejas; y 3) fase residual: persisten las crisis aunque en menor número y se observa un deterioro cognitivo progresivo con ataxia. El EEG es normal al inicio y, posteriormente, van apareciendo anomalías epileptiformes y enlentecimiento del registro basal. Es una epilepsia muy refractaria, fármacos preferentes son el valproato, clobazam y topiramato en politerapia; contraindicados la lamotrigina, carbamacepina y vigabatrina. Es urgente atajar rápidamente el inicio de cada crisis para evitar los estados de mal.

Síndrome de West

Incidencia de 1/4.000 RNV. Se inicia en el 1er año de vida; de etiología mayoritariamente sintomática (60%), resto considerada por la ILAE de presumiblemente sintomática, aunque el término idiopático se usa habitualmente. La tríada característica es: 1) crisis característica son los espasmos epilépticos (flexión o extensión del cuello con abducción o aducción de miembros superiores, habitualmente en salvas); 2) trazado EEG intercrítico de hipsarritmia (trazado lento, hipervoltado, desorganizado y con abundantes anomalías epileptiformes multifocales); y 3) detención o involución psicomotriz previa o con el inicio de las crisis.

Habitualmente, resistente al tratamiento antiepiléptico convencional; la vigabatrina y el tratamiento con ACTH se han demostrado eficaces, aunque no existe una postura establecida sobre el mejor tratamiento. La vigabatrina tiene efectos secundarios en el campo visual hasta en el 30% de los pacientes, por lo que no se recomienda prolongar su uso más de 6 meses; se ha demostrado especialmente útil cuando el síndrome es secundario a esclerosis tuberosa. La ACTH se recomienda administrarla en dosis diarias, comenzando con 3 UI/kg/día y duplicar la dosis cada 2 semanas (máximo, 12 UI/kg/día) hasta obtener respuesta electroclínica; recomendable una duración de hasta 4-6 semanas de tratamiento. Otras alternativas son: valproato, topiramato y benzodiazepinas. Se considera el tratamiento quirúrgico en lesiones focales limitadas y la dieta cetógena en espasmos resistentes. Pronóstico en función de la etiología, hasta un 50% evolucionan a una epilepsia focal refractaria.

Epilepsia de la infancia

Epilepsia benigna con puntas centrotemporales

Representa el 15-24% de todas las epilepsias en los primeros 15 años, etiología idiopática con importante asociación familiar (10-13%), descritos genes afectos en algunos pacientes con amplia heterogenicidad genética. Las crisis tienen lugar habitualmente durante el sueño, motoras, comenzando habitualmente por la zona orofacial, con sonidos guturales, que puede extenderse al brazo y hemicuerpo con posible generalización secundaria. EEG: actividad de fondo normal con anomalías epileptiformes focales en zona centro-temporal que suelen aumentar en sueño NREM. Habitualmente, poco frecuentes, por lo que no se recomienda tratamiento, salvo crisis frecuentes (20%). Pronóstico favorable con remisión clínica y EEG en la adolescencia.

Epilepsia occipital de inicio precoz (síndrome de Panayiotopoulos)

El 2% de las epilepsias que debutan antes de los 15 años. Etiología idiopática, familiar en el 30%. Las crisis son frecuentemente prolongadas con síntomas autonómicos (náusea, vómito, cianosis y, en ocasiones, clónicas focales o tónico-versivos, breves e infrecuentes). En el EEG se pueden observar anomalías epileptiformes occipitales en el 65% o en otras localizaciones, o ser normal. No se recomienda tratamiento (valproato, oxcarbazepina) salvo en los casos de crisis frecuentes.

Epilepsia occipital de comienzo tardío (tipo Gastaut)

Menos frecuente que la anterior (1% en menores de 15 años). Idiopática, familiar en 30% de los casos y asociada a familiar con migraña en el 25%. Crisis visuales con amaurosis, fosfenos y/o alucinaciones visuales. Complejos punta onda occipitales favorecidos con el cierre ocular. El pronóstico es favorable aunque, dada su mayor recurrencia y en ocasiones duración, sí se recomienda tratamiento, de elección: carbamacepina y clobazam. Puede asociar crisis tónico-clónicas generalizadas.

Epilepsia ausencia de la infancia

Prevalencia del 8% de niños en edad escolar, edad típica entre 4-10 años. Etiología considerada hasta ahora idiopática, habiéndose localizado varios genes responsables.

Se manifiesta con crisis que pueden ser muy frecuentes (hasta 100 al día), tipo ausencias típicas (detención de la actividad con mirada fija o revulsión ocular breve que cede abruptamente recuperando la actividad previa), se acompañan de un registro típico en el EEG de punta onda generalizada a 3 Hz, siendo el registro interictal normal; se favorece con la hiperventilación y, en algunos casos, muestra fotosensibilidad. Tratamiento de elección: valproato, etosuximida y/o lamotrigina. Pronóstico muy favorable, desaparición del 90% antes de la vida adulta y muy buena respuesta farmacológica.

Epilepsia con ausencias mioclónicas

Comienzan habitualmente entre los 11-12 años y el 50% de los pacientes presentan retraso mental previo. Las crisis son de ausencia, acompañadas de mioclonías que pueden provocar caída, y en el 50% asocian crisis tónico-clónicas generalizadas. El EEG es similar al anterior (frecuencia de punta onda de 2,5-4 Hz). El tratamiento es el mismo y el pronóstico es notablemente peor, dada la refractariedad al tratamiento.

Epilepsia del lóbulo frontal nocturna autosómica dominante

Herencia autosómica dominante con penetrancia variable, se han descrito mutaciones en los genes *CHRNA4* y *CHRNB2*. Puede comenzar en la infancia con crisis parciales nocturnas hipermotoras (distónicas), frecuentes en cada noche, con tendencia a agruparse. Manifestaciones complejas de despertar

con expresión de terror, automatismos e hiperquinetismo. Postcrítico corto. Puede generalizarse, el EEG interictal es, habitualmente, normal. Es necesario estudio poligráfico del sueño.

Epilepsia generalizada con crisis febriles plus (CF+)

Habitualmente, se inicia con crisis febriles en el lactante o el niño pequeño, momento en el que ya pueden presentar características atípicas, y persisten después de los cinco años. Se pueden asociar con convulsiones afebriles de tipo tónico-clónicas generalizadas, ausencias o crisis atónicas. La herencia es autosómica dominante, descrita relación con mutación del gen *SCN1A*.

Epilepsia con crisis mioclónico atónicas (síndrome de Doose)

Comienzo entre los 2-6 años. Caracterizada por crisis mioclónicas y atónicas con caída (llamadas previamente crisis astáticas), repetidas diariamente y, en ocasiones, asociadas a crisis febriles previas, crisis tónico-clónicas y ausencias. El EEG es normal al inicio y puede evolucionar a la desorganización del registro basal. Pronóstico muy variable, el 50% de difícil control, puede asociar alteración cognitiva. Tratamiento: valproato en monoterapia o asociado a etosuximida o clobazam. Se ha asociado al espectro de la epilepsia generalizada con crisis febriles plus, identificadas 3 mutaciones (*SCN1A*, *SCN1B*, *GABRG2*).

Síndrome de Lennox-Gastaut

Edad de inicio a partir de los 18 meses, la mayoría antes de los 5 años, con predominio de varones de 3-4/1. Etiologías diversas, superponibles a las del síndrome de West, fundamentalmente sintomáticas o, presumiblemente, sintomáticas. Se caracteriza por crisis tónicas (típicamente en el sueño), atónicas (*drop attacks*, con caída) y ausencias atípicas (que pueden llegar a constituir *status*), y un patrón EEG de descargas de puntas y ondas lentas generalizadas. Puede asociarse todo tipo de crisis. La afectación cognitiva es muy frecuente pero puede estar ausente. Pronóstico desfavorable con alta refractariedad al tratamiento. Fármacos: valproato, lamotrigina y topiramato. Felbamato en mayores de 4 años y con vigilancia estricta de su toxicidad y la rufinamida autorizada desde 2008 para el tratamiento exclusivamente de este síndrome. También, considerados tratamientos alternativos como dieta cetógena, estimulación vagal y callosotomía.

Síndrome de Landau-Kleffner

Inicio entre los 2-8 años, es muy poco frecuente. Se caracteriza por la aparición en el EEG de punta-onda continua en la zona temporal durante más del 80% del sueño NREM, sin clínica acompañante durante la anomalía, produciéndose una agnosia auditiva y pérdida del lenguaje verbal secundariamente. Pueden aparecer crisis en el 60% de los niños y suele remitir en la edad adulta. Es muy importante la instauración de tratamiento precoz, el ACTH se ha mostrado muy eficaz, así como la corticoterapia. Los fármacos recomendados son: valproato sódico, etosuximida y levetiracetam. El 30% evolucionan favorablemente.

Encefalopatía epiléptica con punta-onda continua durante el sueño lento

Aparece en niños previamente sanos o con retraso del desarrollo (descritas lesiones cerebrales en el 30% de los casos). Las crisis suelen empezar a los 3-5 años, como crisis focales motoras; la aparición de la punta onda continua generalizada durante el sueño NREM define al síndrome y, secundariamente, produce la alteración cognitiva (disminución del cociente intelectual, hiperactividad, déficit de atención y conducta autista). El pronóstico está relacionado con la duración de esta actividad durante el sueño; el tratamiento es similar al anterior, mostrando también fármacoresistencia.

Epilepsia de la adolescencia y el adulto

Epilepsia ausencia juvenil

Inicio a los 10-12 años y puede solaparse con la epilepsia mioclónica juvenil. Presentan crisis tipo ausencias, que pueden aparecer también en salvas al despertarse. En el 80%, hay también crisis tónico-clónicas generalizadas, a menudo reflejas (por deprivación del sueño, 80%, por fotosensibilidad, 20%). El tratamiento es similar a las ausencias infantiles y el pronóstico es variable.

Epilepsia mioclónica juvenil

Muy frecuente: 4-9% de todas las epilepsias. Es el prototipo de epilepsia generalizada primaria. Descrita una base genética (locus en cromosoma 6p, 15q14 y 8q24).

Inicio de crisis entre los 12 y 18 años. Las más frecuentes son las mioclónicas, habitualmente al despertar, de predominio en extremidades superiores, que los pacientes describen como un escalofrío o sacudida. El 90% de los casos presentan en algún momento de la evolución crisis tónico-clónicas generalizadas, algunos asocian ausencias juveniles. En ocasiones, el cuadro empieza como epilepsia ausencia de la infancia, con aparición de mioclonías en la adolescencia.

El EEG muestra actividad de base normal con paroxismos generalizados PO y PPO a 3-5 Hz, mayor activación durante el sueño no REM, frecuente fotosensibilidad.

El valproato es el fármaco de elección. Suele conseguirse un buen control de las crisis, aunque son frecuentes las recaídas al suspender el tratamiento. Es necesario también establecer medidas generales, como la regulación del horario del sueño, la abstención de beber alcohol y evitar estímulos luminosos en pacientes fotosensibles.

Epilepsia con crisis generalizadas tónico-clónicas exclusivamente

Pico de incidencia a los 15-17 años. Etiología idiopática con importante factor genético (familiar, 13%). Se observan crisis tónico-clónicas generalizadas, más frecuentemente en el despertar matutino y en la siesta; suelen estar presentes otras crisis tipo ausencia y mioclónicas. En el EEG, se observan complejos punta-onda irregular con frecuente fotosensibilidad. Pronóstico favorable con buena respuesta al tratamiento, de elección valproato. Otras opciones: lamotrigina, topiramato y levetiracetam.

Epilepsia autosómica dominante con crisis auditivas

Comienza en la infancia o adolescencia con crisis consistentes en alucinaciones auditivas, que pueden ir asociadas a síntomas olfatorios, vertiginosos o visuales. Se han descrito mutaciones de *LGI-1* en varias familias.

Tratamiento

El objetivo fundamental del tratamiento es mejorar la calidad de vida del paciente, buscando el mejor control de sus crisis con los menores efectos secundarios posibles.

Objetivos del tratamiento con FAEs (fármacos antiepilépticos)

Difieren según el tipo de epilepsia que se sospeche en el momento del diagnóstico del paciente. En el 60-70% de los niños, se consigue que el paciente esté libre de crisis con el 1º o 2º fármaco en monoterapia, habitualmente sucede en los niños con sospecha de epilepsia de buen pronóstico. En el 30-40% restante, las crisis son refractarias al tratamiento en mono y politerapia, y el objetivo del mismo será lograr un equilibrio entre la farmacoterapia y los efectos adversos, para lograr la mayor calidad de vida posible para el paciente[18].

Inicio del tratamiento

Se recomienda iniciar el tratamiento tras la 2ª crisis no provocada; ya que, el riesgo de recurrencia se incrementa en adelante. Sin embargo, el inicio del tratamiento debe individualizarse según el paciente y el tipo de epilepsia sospechada. Puede posponerse o evitarse en los casos en los que se sospecha un síndrome epiléptico benigno o si las crisis son infrecuentes. Asimismo, debe plantearse el tratamiento desde la primera crisis cuando sospechamos un mayor riesgo de recurrencia; por ejemplo, en las displasias corticales, cuando la anomalía epileptiforme es severa en el EEG o en las encefalopatías epilépticas y síndromes de mal pronóstico.

Elección del tratamiento

La monoterapia es el *gold standard* del tratamiento de la epilepsia. Se recomienda iniciarla en dosis bajas e ir ascendiendo progresivamente hasta el control de las crisis o hasta la dosis máxima recomendada según tolerancia del paciente. Si se decide sustituir un fármaco por otro, debe disminuirse escalonadamente la dosis hasta suspenderla, iniciando y aumentando progresivamente y de forma simultanea la dosis del 2º fármaco. En algunos fármacos, es de utilidad la titulación de los niveles en sangre cuando se alcanza la dosis final.

Si el 1er fármaco usado en monoterapia no es efectivo, constituye un factor de riesgo de mala respuesta al tratamiento; si el 2º tampoco logra controlar las crisis, se ha observado que las posibilidades de remisión completa descienden a un 10%. Si tras un 3er fármaco en monoterapia no se logra respuesta, se ofrecerá al paciente la posibilidad de politerapia. La politerapia puede considerarse antes en síndromes epilépticos específicos de muy mal pronóstico, como el síndrome de Dravet o de Lennox-Gastaut. En la epilepsia mioclónico-astática y en la epilepsia con ausencias mioclónicas, la politerapia se ha demostrado preferible a la monoterapia, incluyendo a pacientes no tratados.

Si la politerapia no es eficaz, se recomienda volver a la monoterapia que fue más efectiva inicialmente.

Selección del fármaco

En la elección del fármaco, debe tenerse en cuenta, no sólo la sospecha del tipo de epilepsia del paciente, sino también su edad, peso, comorbilidad y tratamientos concomitantes.

Existen muy pocos estudios científicos randomizados que recomienden un fármaco determinado según el síndrome epiléptico en los niños, la mayoría son de clase III y las evidencias de que disponemos de nivel C. Sin embargo, sobre la base de estos estudios, ha sido elaborada una guía clínica para el uso adecuado de FAEs según los síndromes epilépticos en niños, por el instituto NICE (*National Institute for Clinical Excellence*) del Reino Unido (Tabla IV).

En general, el valproato sódico se considera de elección en las crisis generalizadas y la carbamacepina en las crisis de origen focal. La lamotrigina y la oxcarbazepina (único estudio de nivel I con evidencia clase A) también son consideradas de elección en crisis focales y mejor toleradas que la anterior.

Otros problemas prácticos a los que se hacen frente en el tratamiento antiepiléptico en Pediatría son: la forma de administración apta para niños (disoluciones líquidas y disolventes granulados), el ajuste por peso, la preferencia de fármacos con vida media larga y la necesidad de menos tomas.

Politerapia

El objetivo de la politerapia es mejorar la efectividad del tratamiento, lo que incluye un aumento de la eficacia, de la tolerabilidad y/o de ambos. Cuando no se logra ninguno de los anteriores tras las pruebas de las combinaciones suficientes, se recomienda volver a la monoterapia que fue más eficaz inicialmente. Entre los criterios propuestos para seleccionar la combinación de FAEs, destacamos: evitar la posible interacción farmacocinética y tóxica, evitar la sumación de fármacos, con especial efecto sedativo, usar al menos un FAE de amplio espectro, especialmente cuando existen múltiples tipos de crisis.

Efectos secundarios

En general, todos los fármacos antiepilépticos producen neurotoxicidad, síntomas entre los cuales se incluyen, mareo, somnolencia, alteración cognitiva y comportamental, ataxia y diplopía.

Las reacciones idiosincrásicas son impredecibles y entre ellas se incluyen rash, síndrome de Steven-Johnson, agranulocitosis, anemia aplásica y fallo hepático.

También, hay que tener en cuenta la posibilidad de que un FAEs produzca un agravamiento de las crisis; se han descrito, en cada síndrome, determinados fármacos que pueden empeorar el curso de la enfermedad, aunque no siempre es así. También, podemos encontrar empeoramientos paradójicos con fármacos específicamente indicados para el síndrome.

Los pacientes con politerapia tienen mayor riesgo de desarrollar efectos adversos por interacciones farmacodinámicas y farmacocinéticas, además de posibles efectos aditivos.

Seguimiento del tratamiento

La indicación de EEG, analítica y niveles de fármaco en sangre no debe realizarse de forma protocolizada, sino individualizada en función de cada caso y siempre en busca del bienestar del niño.

- La analítica rutinaria está desaconsejada; ya que, no existe evidencia de que disminuya las reacciones idiosincrásicas de los fármacos, puesto que éstas son impredecibles. Se recomienda realizarlas cuando se sospeche toxicidad o en las circunstancias habituales del niño sano (por ejemplo, antes de una cirugía). Sólo

Tabla IV. Fármacos de elección según el síndrome epiléptico

Epilepsia	*FAEs 1ª línea*	*FAEs 2ª línea*	*Otros FAEs*	*FAEs contraindicados*
Epilepsia ausencia de la infancia	ESM, VPA, LTG	LEV, TPM		CBZ, OXC, PHT, TGB, VGB
Epilepsia ausencia juvenil	LTG, VPA	LEV, TPM		CBZ, OXC, PHT, TGB, VGB
Epilepsia mioclónica juvenil	LTG, VPA	CLB,CZP, LEV, TPM	Acetazolamida	CBZ, OXC, PHT, TGB, VGB
Epilepsia con crisis generalizada tónico-clónica	CBZ, LTG, TPM, VPA	LEV	Acetazolamida, CLB, CZP, OXC, PB, PHT,PRM	TGB, VGB
Epilepsia focal (sintomática o criptogénica)	CBZ, LTG, OXC, VPA, TPM	CLB, GBP, LEV, PHT, TGB	Acetazolamida, CZP, PB, PRM	
Espasmos infantiles	Hormoterapia, VGB	CLB, CZP, VPA, TPM	Nitrazepam	CBZ, OXC
Epilepsia con puntas centrotemporales	CBZ, LMT, OXC, VPA	LEV, TPM	Sultiame	
Epilepsia benigna con paroxismos occipitales	CZP, LMT, OXC, VPA	LEV, TPM		
Síndrome de Dravet	CBZ, CZP, VPA, TPM	LEV, Estiripentol	PB	CBZ, LMT, OXC, VGB
POCSL (punta onda continua en sueño lento)	CBZ, CZP, ESM, Hormonoterapia, LMT, VPA	LEV, TPM		CBZ, OXC, VGB
Síndrome de Lennox-Gastaut	LMT, VPA, TPM	CBZ, CZP, ESM, LEV	Felbamato	CBZ, OXC
Síndrome de Landau-Kleffner	Hormonoterapia, LMT, VPA	LEV, TPM	Sultiame	CBZ, OXC
Epilepsia mioclónica-astática	CBZ, CZP, VPA, TPM	LMT, LEV		CBZ, OXC

CBZ: carbamacepina; CLB: clobazam; CZP: clonazepam; DZP: diazepam; ESM: etosuximida; GBP: gabapentina; LEV: levetiracetam; LTG: lamotrigina; OXC: oxcarbazepina; PB: fenobarbital; PHT: fenitoína; PRM: primidona; TGB: tiagabina; TPM: topiramato; VGB: vigabatrina; VPA: valproato sódico.

en el caso del felbamato, debido a su alto riesgo hepático y hematopoyético, está recomendado monitorizar ambas funciones, aunque no existe evidencia de que se puedan prevenir los efectos adversos.

- Tampoco el estudio de los niveles del fármaco en sangre periódicos se ha demostrado útil en el manejo de la farmacoterapia; debido a que, la respuesta a los fármacos puede ser diferente según el paciente. Sí se ha demostrado eficaz su uso cuando aparecen cambios clínicos, como mayor frecuencia de crisis, cambio en la tolerabilidad y en los niños con politerapia o discapacidad, donde los efectos secundarios pueden no ser detectados fácilmente.
- El EEG tiene un papel esencial en el diagnóstico, pero no así en el seguimiento rutinario del tratamiento médico. Se recomienda su realización cuando aparecen cambios clínicos o cuando existe un riesgo de agravamiento paradójico (por el uso de fármacos que puedan agravar las crisis). Sólo está indicado de manera rutinaria para guiar el manejo terapéutico en las encefalopatías epilépticas, donde las crisis pueden ser subclínicas y la capacidad de comunicación del paciente estar disminuida.

Suspensión del tratamiento

Habitualmente, se mantiene la terapia farmacológica en el tratamiento de la epilepsia durante al menos 2 años en los cuales el paciente esté libre de crisis[20]. La decisión de suspenderla posteriormente debe ser individualizada, fundamentalmente en función del síndrome epiléptico que presente el paciente; aunque no existen estudios que determinen el riesgo en cada síndrome, en las epilepsias de mal pronóstico se recomienda prolongar el tratamiento durante un periodo largo. Otros factores de riesgo de recurrencia son: la edad de inicio, el fracaso del primer fármaco, la presencia de varios tipos de crisis, las anomalías neurológicas, las lesiones estructurales y las alteraciones persistentes en el EEG.

Aproximadamente, el 70% de los niños a los que se retira el tratamiento están libres de crisis 2 años después,

las recurrencias suelen presentarse en el 90% en el 1er año. La restauración del tratamiento no garantiza el control completo posterior de las crisis ni inmediato, el riesgo de desarrollar epilepsia fármaco resistente varía del 1-20% según los estudios.

Otros tratamientos no farmacológicos

Cirugía

Indicaciones principales:

- Epilepsias incontrolables con FAEs con mala calidad de vida.
- Crisis de origen focal. El foco epileptógeno debe estar localizado y hallarse en una zona resecable (córtex no elocuente), valorando el riesgo-beneficio frente a la aparición de secuelas neurológicas.

Técnicas más usadas:

1. Lesionectomía: resección de la zona cortical epileptógena (esclerosis mesial temporal, tumor, malformación arteriovenosa, displasia cortical focal…).
2. Hemisferectomía funcional (en síndromes hemisféricos: Sturge-Weber, hemimegalencefalia, encefalitis de Rasmussen, etc.).
3. Callosotomía (en crisis atónicas o tónicas incontrolables).
4. Transecciones subpiales múltiples (desconexión transcortical si la zona epileptógena no es resecable o implica pérdidas funcionales importantes, como el córtex perisilviano).

Estimulación vagal

En crisis parciales de niños mayores fármaco-resistentes, preferentemente con CI normal. Resultados variables.

Dieta cetógena

Requiere de un control hospitalario inicial y, posteriormente, ambulatorio de forma periódica. Supone la necesidad de uso de preparados dietéticos especiales, suplementos vitamínicos y la restricción de numerosos alimentos de la dieta diaria para mantener al paciente en cetosis. La dieta cetógena no excluye la administración simultánea de FAEs. Se suele emplear en las epilepsias fármaco-resistentes y, aunque sus resultados son variables, se han registrado mejorías en el número y frecuencia de crisis en las epilepsias de mal pronóstico.

Función del pediatra de Atención Primaria

El conocimiento de la clínica de los diferentes tipos de crisis epiléptica y los síndromes epilépticos de la infancia es fundamental para que el pediatra de Atención Primaria reconozca y oriente el diagnóstico de epilepsia.

Para confirmar el diagnóstico y pautar el tratamiento se recomienda la derivación y colaboración con el pediatra especializado en Neuropediatría; ya que, va a ser necesaria la realización de pruebas complementarias, que habitualmente se realizan en el hospital, y el manejo terapéutico puede ser complejo en algunos casos. En el seguimiento posterior clínico y terapéutico del paciente, la labor del pediatra de Atención Primaria va a ser imprescindible para detectar precozmente efectos secundarios, empeoramiento en número y frecuencia de crisis y valorar, en conjunto, la calidad de vida del paciente y sus necesidades.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

1. Blume WT, Luders HO, Mizrahi E, et al. Glossary of descriptive terminology of ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. Epilepsia. 2001; 42: 1212-8.
2. Comission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy (ILAE). Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. Epilepsia. 1981; 22: 489-501.
3.*** Berg A, Berkovic S, Brodie MJ, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsias: Report of the ILAE Comisión on Classification and Terminology, 2005-2009. Epilepsia. 2010; 51(4): 676-85.
4. Forsgren L, Incidence and prevalence. En: Wallance SJ, Farrell K, eds. Epilepsy in children. 2ª edición. Londres: Arnold; 2004. p. 21-5.
5. Camacho Salas A, Simón de las Heras R, Villarejo Galende A. Trastornos paroxísticos no epilépticos. En: Verdú Pérez A, García Pérez A, Martínez Menéndez B, eds. Manual de neurología infantil. 1ª edición. Madrid: Publimed; 2008.
6.*** Ramos Lizana J. Crisis epilépticas y epilepsia en la infancia. Aspectos generales. En: Verdú Pérez A, García Pérez A, Martínez Menéndez B, eds. Manual de neurología infantil. Manual de neurología infantil. 1ª edición. Madrid: Publimed; 2008.
7. Berg AT, Blackstone NW. Concepts in classification and their relevante to epilepsy. Epilepsy Res. 2006; 70: 11-9.
8. Engel J Jr. International League Against Epilepsy. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizure and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. Epilepsia. 2001; 42: 796-803.
9.* Guerrini R. Epilepsy in children. Lancet. 2006; 367: 499-524.
10. Arzimanoglou A, Guerrini R, Aicardi J. Epilepsy in children. 3ª edición. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004.
11. King MA, Newton MR, Jackson GD, et al. Epileptology of the first-seizure presentation: a clinical, electroencephalographic, and magnetic resonance imaging study of 300 consecutive patients. Lancet. 1998; 352: 1007–11.
12. Comission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy (ILAE). Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. Epilepsia. 1989; 30: 389-99.
13. Engel J. Report to of the ILAE Classification Core Group. Epilepsia. 2006; 47: 1558-68.
14. Toquero de la Torre F, Herranz Fernández JL, Casas Fernández C, Gil-Nagel Rein, Mauri Llerda JA, Serratosa Fernández JM. Evidencia científica en Epilepsia. Manual de Actuación. 2ª edición. Organización Médica Colegial de España, Gobierno de España; 2010.
15. Wilfong A. Epilepsy syndromes in children. Up To Date 2011.
16. Doose H. EEG in childhood epilepsy. 1ª edición. Londres: John Libbey Eurotext; 2003.
17. Fejerman N, Fernández Álvarez A. Neurología pediátrica. 3ª edición. Buenos Aires: Panamericana; 2007.
18.* Raspall Chaure M, Nevilee BG, Scout RC. The medical management of the epilepsias in children: conceptual and practical considerations. Lancet Neurol. 2008; 7: 57-69.
19. National Institute for Clinical Excellence. The diagnosis and management of the epilepsies in adults and children in primary and secondary care. National Institute for Clinical Excellence; 2004. http: //www.nice.org.uk/CG020NICE-guideline (accessed July 2007).
20. Chadwick D. Starting and stopping treatment for seizures and epilepsy. Epilepsia. 2006; 47(Suppl. 1): 58-61.

Bibliografía recomendada

– Guerrini R. Epilepsy in children. Lancet. 2006; 367: 499-524.

Este artículo recoge y actualiza todos los aspectos de la epilepsia, desde la terminología básica hasta los nuevos conocimientos de genética y terapéutica.

– Verdú Pérez A. Manual de neurología infantil. Madrid: Publimed; 2008.

Libro básico de neurología infantil donde se realiza una revisión sistematizada de la epilepsia en la infancia y el diagnóstico diferencial con otra patología.

Caso clínico

Anamnesis

Niño de 10 años que acude a consulta por sospecha de déficit de atención e hiperactividad subtipo inatento.

Desde siempre ha sido un niño distraído, pero con buen rendimiento escolar. Sus profesores refieren que, en el último trimestre, le observan despistes más frecuentes, omisiones de palabras en sus redacciones y momentos de embelesamiento en los que tarda unos segundos en responder cuando le preguntan. En el domicilio, no han observado cambios.

Antecedentes personales

Embarazo y parto normales. Pruebas metabólicas normales. Desarrollo psicomotor normal. Crisis febril típica a los 2 años. Tics motores simples desde los 6 años, que van variando, muecas faciales y guiño de ojos.

Refieren primo hermano paterno de 8 años diagnosticado y tratado de trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) con metilfenidato con buena evolución. Tío por rama paterna de 42 años padece crisis tónico-clónicas desde la infancia, en tratamiento actualmente, aunque no refieren diagnóstico preciso.

Exploración física

Buen estado general, de nutrición y desarrollo. Auscultación cardiopulmonar y abdomen normal. Psiquismo acorde a su edad. Tono muscular, fuerza y reflejos osteotendinosos normales. Pares craneales normales. Marcha y variantes normales.

Durante la exploración de la marcha, se observa durante 3 segundos que el niño interrumpe su actividad con revulsión ocular y parpadeo, sin otros movimientos asociados, reiniciando posteriormente la carrera sin aparente conciencia del episodio; al interrogar a la madre sobre lo ocurrido, refiere que lo realiza con frecuencia desde hace 3 meses y es considerado un tic por la familia, ya que anteriormente había presentado otros tics pasajeros.

Actitud

Ante la sospecha de epilepsia ausencia de la infancia, se solicita un estudio EEG. No se decide realizar neuroimagen; ya que, en las ausencias de la infancia, puede evitarse esta prueba al tratarse de un síndrome de fácil diagnóstico electroclínico y sin sospecha de focalidad. Los test psicométricos para la valoración de TDAH se decide posponerlos hasta comprobar el diagnóstico de epilepsia y su evolución con tratamiento.

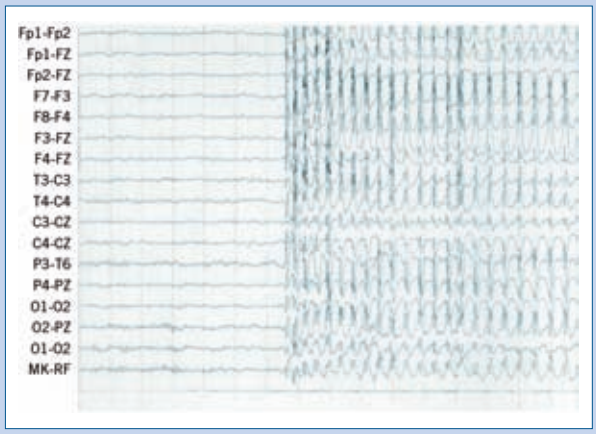


Figura 1.

Pruebas complementarias

EEG: sobre una actividad basal normal en condiciones de reposo se registran 3 crisis electro-clínicas de ausencia, inducidas durante la hiperventilación y con registro de punta-onda generalizada a 3 Hz (3/seg), de inicio y final brusco (Fig. 1).

Diagnóstico y tratamiento

Epilepsia ausencia de la infancia.

Se inicia tratamiento con ácido valproico en dosis ascendentes, con muy buena respuesta desde el inicio, disminuyendo el número de crisis y desapareciendo por completo al alcanzar la dosis completa correspondiente por peso. Mejoría del rendimiento escolar, acabando el curso con buenas notas. Se mantiene el tratamiento durante 2 años con controles analíticos y EEG periódicos.

Trastornos paroxísticos no epilépticos

J.L. Herranz Fernández
Profesor Titular de Pediatría. Universidad de Cantabria

Resumen

Aproximadamente, 10 de cada 100 niños y adolescentes tienen a lo largo de su vida trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE), ajenos a las crisis epilépticas y a las convulsiones febriles. Dichos TPNE se pueden agrupar en: síncopes, TPNE relacionados con el sueño, movimientos paroxísticos, síndromes periódicos y trastornos paroxísticos de tipo psicológico. En este trabajo, se refieren los TPNE más frecuentes, dado que el conocimiento de los mismos es fundamental para que el pediatra pueda establecer el diagnóstico correcto, así como para evitar estudios complementarios innecesarios, diagnósticos erróneos y tratamientos inadecuados.

Abstract

Approximately 10 out of every 100 children and adolescents suffer non-epileptic paroxysmal disorders (NEPD) during their lifetime, besides the epileptic episodes and febrile convulsions. Said NEPD can be grouped into syncopes, NEPD related with sleep, paroxysmal movements, periodic syndromes and psychological type paroxysmal disorders. Reference in this work is made to the most frequent NEPDs, given that the pediatrician must have knowledge about them in order to establish the correct diagnosis and to avoid unnecessary complementary studies, erroneous diagnosis and inadequate treatments.

Palabras clave: Trastornos paroxísticos no epilépticos; Síncope; Espasmo del sollozo; Tics; Sueño.

Key words: *Syncope; Sobbing spasm; Tics; Sleep.*

Pediatr Integral 2011; XV(9): 857-867

Introducción

Los trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) son eventos inesperados, bruscos, sorprendentes, que ocurren en el 10% de niños y que son motivo frecuente de errores diagnósticos, por desconocimiento de los mismos o por mala interpretación de las pruebas complementarias.

Los **TPNE** se producen de manera brusca, inesperada, sorprendente, sin que se registre actividad paroxística simultánea en el EEG. Constituyen los eventos clínicos más frecuentes a lo largo de la vida, puesto que los padecen el 10% de los niños hasta los 15 años de edad[1]. Junto con esta frecuencia tan elevada, la importancia de los TPNE reside en la frecuente confusión con: 1) **crisis epilépticas,** que ocurren en el 1-2% de los niños, a consecuencia de descargas paroxísticas espontáneas de grupos hipersincrónicos de neuronas; y 2) **convulsiones febriles,** en el 3-4% de los niños, con un mecanismo fisiopatológico similar al de las anteriores, pero con la fiebre como factor desencadenante (Fig. 1).

Estos errores diagnósticos pueden producirse hasta en el 39% de los casos[2], generalmente por: 1) anamnesis deficiente, incompleta o mal interpretada; 2) sobrevaloración o infravaloración de los antecedentes personales o familiares; 3) desconocimiento de la existencia o características de los TPNE; 4) identificación como epilépticos de algunos signos que pueden darse en otras circunstancias, como la pérdida de la conciencia, la mordedura de la lengua o la incontinencia de orina; y 5) interpretación inadecuada del registro EEG.

Considerando todos estos motivos de error diagnóstico, tiene especial relevancia la descripción de las características clínicas de los TPNE más frecuentes durante la infancia y la adolescencia, que se refieren a continuación.

Tipos de TPNE

Pueden diferenciarse cinco grupos de TPNE: 1) crisis anóxicas o síncopes; 2) episodios paroxísticos relacionados con el sueño; 3) movimientos paroxísticos; 4) síndromes periódicos; y 5) trastornos psiquiátricos y psicológicos paroxísticos.

Los síndromes periódicos, como son las migrañas, no se incluyen en esta revisión sucinta de TPNE.

Crisis anóxicas (síncopes)

Las crisis anóxicas son los TPNE más frecuentes, estando ocasionados por la atenuación o la pérdida transitoria de la conciencia, por reducción cuantitativa o cualitativa del flujo sanguíneo cerebral.

Los síncopes se pueden producir cuando hay bradicardia inferior a 40 latidos/minuto, taquicardia superior a 150 latidos/minuto, asistolia de más de 4 segundos de duración, tensión arterial menor de 50 mmHg, o pO_2 yugular inferior a 20 mmHg[1,3].

Los síncopes son responsables del 50% de las pérdidas de conocimiento durante la infancia, especialmente cuando ocurren en niñas adolescentes. Atendiendo a su mecanismo etiopatogénico, se deben diferenciar cinco tipos de síncopes[1,3] (Fig. 2): 1) síncope vasovagal; 2) crisis respiratorias afectivas (espasmos del sollozo cianóticos); 3) crisis anóxicas reflejas (espasmos del sollozo pálidos); 4) síncopes febriles (crisis anóxicas reflejas febriles); y 5) síncopes cardíacos.

Los síntomas clínicos son semejantes en los cinco tipos de síncope, y dependen íntimamente de la duración de la anoxia cerebral (Fig. 2). Con 2 ó 3 segundos de hipoxia hay **sensaciones presincopales,** como: hipotonía muscular, náuseas y desfallecimiento. Tras 10-15 segundos, se produce el **síncope** propiamente dicho, con: mareo, palidez, sudoración, pérdida progresiva o brusca del tono muscular, bradicardia y pérdida de la conciencia. Si la anoxia se prolonga hasta 20-25 segundos, se produce el **síncope convulsivo**, por falta de inhibición del sistema reticular sobre las estructuras mesencefálicas reguladoras del tono muscular, lo que condiciona rigidez de decorticación y desviación ocular. Por fin, en la fase de **regresión de la anoxia**, al ir normalizándose la oxigenación cerebral, se producen mioclonías en extremidades, semejantes a las clonías epilépticas, tras las que se vuelve a la normalidad con relativa rapidez.

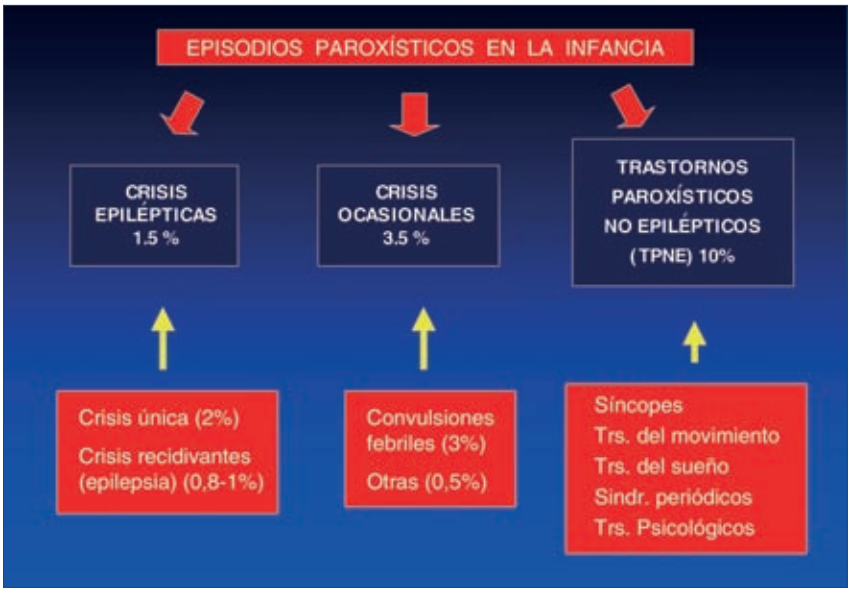


Figura 1. Trastornos paroxísticos durante la infancia y la adolescencia

Figura 2. Sintomatología clínica de cualquier tipo de síncope, según la duración del mismo

Por otra parte, en los síncopes puede haber relajación vesical y enuresis, así como mordedura de la lengua al caer al suelo, generalmente mordedura de la punta de la lengua; de modo que, esos signos no deben considerarse patognomónicos de las crisis epilépticas.

Síncopes vasovagales

Aproximadamente la mitad de los síncopes –también llamados lipotimias o desmayos– son de origen vasovagal, pudiendo identificarse como factores desencadenantes: estrés emocional, agresiones reales o imaginarias, estímulos sensoriales desagradables (sonidos, luces, olores, visión de sangre), postura prolongada en bipedestación, cambio postural brusco de decúbito o cuclillas a bipedestación, etc., colaborando también los ambientes calurosos y poco ventilados, el ayuno, la deshidratación y la ingestión de alcohol (Fig. 3).

Los síncopes vasovagales no suelen prolongarse más de 10-15 segun-

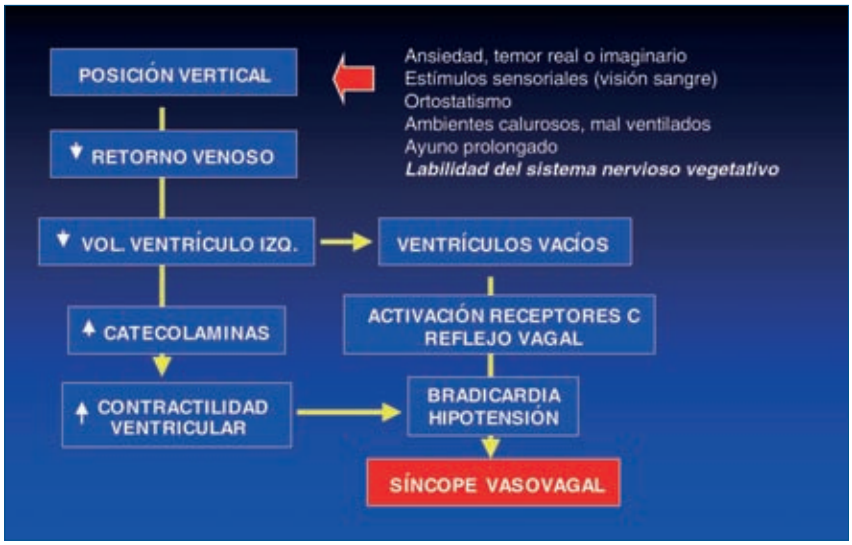


Figura 3. Fisiopatología y factores desencadenantes del síncope vaso-vagal

dos, mitigándose y desapareciendo la sintomatología al situarse en posición horizontal y favorecer así el flujo sanguíneo cerebral; de modo que, excepcionalmente se produce el síncope convulsivo. De estas características son, sin embargo, los síncopes que ocurren en el consultorio del odontólogo, puesto que la posición horizontal del sillón de tratamiento dificulta la rápida recuperación del paciente. Una circunstancia relativamente frecuente es la del niño que va al baño, pierde allí la conciencia e incluso se golpea en la cabeza. La duda diagnóstica se plantea entre una reacción vagotónica refleja por síncope miccional o por maniobra de Valsalva, o una crisis epiléptica. En algunos casos el EEG puede ser orientador, pero en otros puede ser necesaria la compresión de los globos oculares durante el registro EEG o ECG para intentar demostrar la hipervagotonía refleja, prueba que se debe realizar en el Hospital y con todo tipo de precauciones[1,3-5].

En casos dudosos, debe recurrirse también a la reproducción de los síncopes vasovagales mediante el test de la cama basculante (*tilt-test*), que se realiza en una cama circoeléctrica en la que se coloca al paciente en decúbito supino en posición horizontal, con suero glucosado intravenoso de mantenimiento y control permanente de la frecuencia cardíaca, del ECG y de la frecuencia respiratoria, y con control de la tensión arterial cada 2 minutos. El paciente se debe mantener al menos 30 minutos en posición supina, basculando después la cama hasta alcanzar los 70 grados, en los que se mantiene durante 20-30 minutos. Si se produce el síncope en esta posición, se coloca al paciente en decúbito supino y concluye la prueba. Si no aparece el síncope, se vuelve a la posición horizontal y se perfunde isoproterenol, para tratar de inducir el cuadro sincopal.

Los síncopes vasovagales suelen desaparecer al final de la adolescencia, aunque algunos adultos conservan la facilidad para "desmayarse", dato que puede recogerse en la anamnesis y que traduce una labilidad del sistema nervioso vegetativo genéticamente determinada. Cuando los síncopes son muy frecuentes o con sintomatología florida, está justificado el tratamiento farmacológico con bloqueantes de los receptores ß-adrenérgicos, como el atenolol, a razón de 25 mg/día, aumentando hasta 50 mg/día si persisten los síncopes. Si este fármaco no es eficaz, se cambia a 50 mg diarios de metoprolol, manteniendo el tratamiento hasta que los pacientes permanecen 6 meses sin síncopes.

Las medidas preventivas son especialmente útiles: evitar los cambios posturales bruscos, el ayuno prolongado, la permanencia en lugares calurosos o poco ventilados, y acostarse cuando se tienen sensaciones presincopales.

El diagnóstico diferencial de los síncopes debe hacerse habitualmente con cuadros clínicos como mareo[6], vértigo o desequilibrio y, sobre todo, con las crisis epilépticas, con las que tienen algunas coincidencias (Tablas I y II).

Espasmos del sollozo

Ocurren con mucha frecuencia en 3 a 4% de niños menores de 5 años, pudiéndose diferenciar entre espasmos cianóticos y espasmos pálidos en función de los factores etiopatogénicos y de los signos clínicos[1,3] (Fig. 4).

Los **espasmos del sollozo cianóticos** (Fig. 4) se denominan también crisis respiratorias afectivas, puesto que se desencadenan por frustración o por enojo, que provocan el llanto vigoroso del niño, que se interrumpe con una espiración mantenida, apnea y cianosis. Si la situación se prolonga, se produce la pérdida de la conciencia y del tono muscular y, si la anoxia se prolonga

Tabla I. Diagnóstico diferencial entre el síncope y el "mareo"

	El paciente refiere	*Causa más probable*	*Diagnóstico diferencial*
Vértigo	Me da vueltas la cabeza, la habitación gira	Alteraciones vestibulares	Vértigo periférico (laberintococlear) *vs* vértigo central
Presíncope	Siento que voy a desmayarme, me siento débil	Disminución de la perfusión cerebral	Síncope neurocardiogénico *vs* síncope cardíaco *vs* síncope neuropsiquiátrico
Desequilibrio	Me siento inestable, no tengo equilibrio	Alteración sensitiva o del cerebelo	Déficit sensorial *vs* alteración SNC
Mareo	Me siento mareado, "desconectado", incoherente	Ansiedad, depresión	Ansiedad/depresión vs hiperventilación *vs* efecto de medicaciones

Tabla II. Diagnóstico diferencial entre síncope y epilepsia

	Síncope	*Epilepsia*
Antecedentes familiares	60%	10-20%
Edad de aparición	6-14 años	Cualquier edad
Sexo predominante	Femenino	Masculino
Factores desencadenantes	Muy frecuentes	Poco frecuentes
Pródromos	Habituales	Poco frecuentes
Palidez	Habitual	No
Frecuencia cardiaca	Bradicardia	Taquicardia
Tensión arterial	Baja	Elevada
Pérdida de conciencia	Gradual	Brusca
Movimientos rítmicos	Ocasionales al final	Muy frecuentes
Duración del episodio	Segundos	Variable
Síntomas postcríticos	Ausentes o muy discretos	Habituales
Amnesia de lo ocurrido	No	Habitual
EEG crítico	Normal	Paroxístico
EEG intercrítico	Normal	Patológico
Evolución	Favorable	Variable
Tratamiento crónico	Raramente indicado	Necesario

Figura 4. Fisiopatología de las crisis respiratorias afectivas y de las crisis anóxicas reflejas

todavía más, hay rigidez y mioclonías en las manos, normalizándose al fin la respiración y la conciencia[1]. Aunque los factores desencadenantes se identifican fácilmente con una anamnesis detallada y la secuencia clínica también es característica, los espasmos cianóticos se confunden con frecuencia con las crisis epilépticas, especialmente cuando hay fenómenos convulsivos, cuando la fase inicial de llanto es poco evidente, o cuando la apnea es el primer síntoma del cuadro clínico. En casos dudosos, en el EEG, coincidiendo con esos episodios, se registran actividad muscular y artefactos, en lugar de actividad paroxística.

Los **espasmos respiratorios pálidos** (Fig. 4) son, en realidad, crisis anóxicas reflejas, inducidas por traumatismos banales o por situaciones que producen sorpresa o temor, perdiendo el niño directamente la conciencia, sin llanto previo, con palidez, rigidez y opistótonos, seguidos en algunos casos de sacudidas breves de las extremidades. Pueden reproducirse experimentalmente mediante la compresión de los globos oculares, siendo la hipervagotonía refleja, genéticamente determinada, la que aumenta las respuestas cardioinhibitorias y condiciona la asistolia, que produce la hipoxia cerebral[1].

Los espasmos del sollozo cianóticos son más frecuentes que los pálidos, pudiendo simultanearse en el mismo niño. Ambos se manifiestan desde los 7 a los 18 meses, desapareciendo, por regla general, a los 3 años. Los espasmos del sollozo ocurren por igual en niños y en niñas, con una frecuencia muy variable de episodios, desde 1 ó 2 en total, a 8 ó 10 diarios, siendo especialmente frecuentes y estereotipados en niños con retraso mental.

Las alteraciones psicológicas del niño y de su familia contribuyen al padecimiento de espasmos del sollozo, junto con otros factores desencadenantes característicos. Los espasmos del sollozo generan en los padres gran ansiedad, por temor a nuevos episodios y a que el niño fallezca durante los mismos, configurándose de este modo un círculo vicioso; el niño ya tenía trastornos de conducta y rabietas, casi siempre abonados por la sobreprotección familiar, y la ansiedad añadida va a potenciar más aún esas actitudes de sobreprotección.

Los espasmos del sollozo son inocuos, no tienen ningún parentesco con las epilepsias y no producen secuelas neuropsicológicas[1,3]. Por ello, el tratamiento farmacológico sólo se aplica en casos excepcionales, con ansiolíticos, en los niños con espasmos cianóticos, y con parasimpaticolíticos, como la atropina, en los niños con espasmos pálidos. Pero el tratamiento psicológico es el fundamental y casi siempre el exclusivo, proporcionando a los padres información exhaustiva sobre estos TPNE, para que modifiquen las actitudes educativas que facilitan las recidivas de los episodios.

Síncopes febriles

Son un tipo especial de crisis anóxicas reflejas, análogas a los espasmos del sollozo pálidos, con la fiebre como factor precipitante[1] (Fig. 4). Se estima que la tercera parte de las crisis diagnosticadas como convulsiones febriles no lo son, puesto que se trata de síncopes febriles, error diagnóstico muy frecuente, que puede motivar actitudes terapéu-

Tabla III. Signos y síntomas que orientan el diagnóstico hacia un síncope de origen cardíaco

- Ocurre en decúbito supino
- Sin o con pródromos leves
- Pérdida de conciencia prolongada (>5 minutos)
- Desencadenado por el ejercicio
- Asociado a palpitaciones o dolor precordial
- Historia personal de alteraciones cardiacas (estenosis de aorta, miocardiopatía)
- Historia familiar de muerte súbita

ticas innecesarias y no exentas de efectos secundarios. Cuando, coincidiendo con fiebre, el niño pierde el conocimiento y el tono muscular, es decir, tiene hipotonía o laxitud, se trata de un síncope febril. Por el contrario, si se produce aumento del tono muscular, con convulsión tónica, clónica o tónico-clónica, se trata de una convulsión febril.

Síncopes cardíacos

Durante la infancia, los síncopes cardíacos son mucho menos frecuentes que los referidos anteriormente. Cursan con análoga sintomatología, aunque con palidez (Tabla III), estando motivados por[1,4,5]: 1) trastornos de la conducción atrioventricular: QT alargado, taquicardia paroxística, hipervagotonía o hipersensibilidad del seno carotídeo; y 2) aumento brusco del *shunt* derecha-izquierda en niños con cardiopatías congénitas, especialmente con tetralogía de Fallot.

La hipervagotonía es la que ocasiona, en niños con corazón sano pero con actividad deportiva exagerada, crisis de bradicardia, depresión del nódulo sinusal y bloqueo atrioventricular, que induce el síncope. En relación con el ejercicio físico, se producen también pérdidas de conciencia en niños con QT alargado, episodios que se confunden con facilidad con síncopes vagales o con crisis epilépticas y que requieren un diagnóstico urgente, por el riesgo de muerte del paciente. De hecho, en todos los niños con crisis sincopales es obligado el estudio cardiológico y, en algunos casos, la monitorización ECG durante 24 horas.

TPNE relacionados con el sueño

Con carácter muy benigno, su importancia radica en la gran variedad de TPNE durante las distintas fases del sueño y su similitud con algunos tipos de crisis epilépticas.

Los TPNE que ocurren durante el sueño pueden identificarse mediante registros EEG poligráficos prolongados y con vídeo-EEG (Fig. 5). Las parasomnias son las más frecuentes en la infancia y las que entrañan mayores dificultades diagnósticas diferenciales con las epilepsias, con las que comparten algunas características: 1) sintomatología paroxística; 2) relación con la edad; 3) normalidad clínica y neurológica en las intercrisis; 4) ausencia potencial de anomalías paroxísticas en el EEG; y 5) resolución espontánea.

Las parasomnias se clasifican en: 1) desórdenes del arousal (despertar); 2) parasomnias generalmente asociadas con el sueño REM de movimientos oculares rápidos; y 3) otras parasomnias (Tabla IV). A continuación, se describen el bruxismo durante el sueño y las parasomnias más frecuentes.

Bruxismo durante el sueño

Rechinar los dientes cuando se duerme no tiene el mismo significado que en vigilia. Se produce por la actividad rítmica de los músculos maseteros, temporales y pterigoideos, con contacto firme de maxilares superior e inferior, y un sonido peculiar[1]. Se refiere en 2 a 12% de niños de 3 a 7 años, y persiste en el 3 a 4% de adultos, sin diferencias de sexo. En algunos casos, existe un sustrato emocional, tensiones, ansiedad, frustración u hostilidad. En la polisomnografía, es más común el bruxismo en estadios 1 y 2 N (más del 80% de los episodios) y menos del 10% en REM. El bruxismo puede inducir dolor de mandíbula, cansancio en los músculos maseteros, sensibilidad especial en los dientes al despertar y, ocasionalmente, cefalea. Si persiste durante años se produce el desgaste anómalo de los dientes y mayor movilidad de los mismos que, junto con el daño en el tejido periodontal, conducen a la pérdida acelerada del hueso alveolar. No hay tratamiento eficaz, evitándose en parte sus consecuencias protegiendo los dientes con férulas acrílicas que previenen de su desgaste. Se obtienen éxitos terapéuticos ocasionales y transitorios con benzodiacepinas y con relajación.

Mioclonías del sueño

La **mioclonía hípnica** es un trastorno de la transición sueño-vigilia caracterizado por una contracción muscular repentina y breve, que afecta especialmente a los músculos tibiales anteriores y a otros de las extremidades inferiores, ocasionando la triple flexión de las mismas. Y, en otras ocasiones, a las extremidades superiores[1,3]. La descarga muscular suele ser bilateral, única o repetida a intervalos periódicos, con una duración de 0,5 a 10 segundos y con un intervalo libre entre ellas de 20 a 40 segundos. Se inician cuando el niño está dormido y no es consciente de los espasmos, que ocurren generalmente en los estadios de sueño ligero, disminuyendo su frecuencia en el sueño profundo y ocurriendo raramente en el sueño REM (Fig. 5). Ocasionalmente, se asocian alucinaciones visuales o sensoriales, o la sensación subjetiva de caída, que puede acompañarse de grito. Las mioclonías del sueño son tanto más frecuentes e intensas cuanto menor la edad, por igual en ambos sexos y con predisposición familiar, no siendo necesario ningún tratamiento.

Confusión al despertar o alerta confusional

Son despertares parciales que se producen durante el sueño de ondas lentas, en la primera mitad del sueño. Son episodios repentinos y alarmantes, que pueden desencadenarse cuando se despierta bruscamente al niño. Aunque parece estar despierto, el niño no responde de manera apropiada a las preguntas, resistiéndose a ser consolado, mostrándose confuso y desorientado. Los intentos para abortar el episodio pueden hacer más intensos, e incluso violentos, los síntomas[1]. Las alertas confusionales se inician, generalmente, a los 5 años de edad, sin diferencias entre ambos sexos y con antecedentes similares en la familia, siendo potenciados por la fiebre, el estrés y el cansancio físico. Los niños despiertan

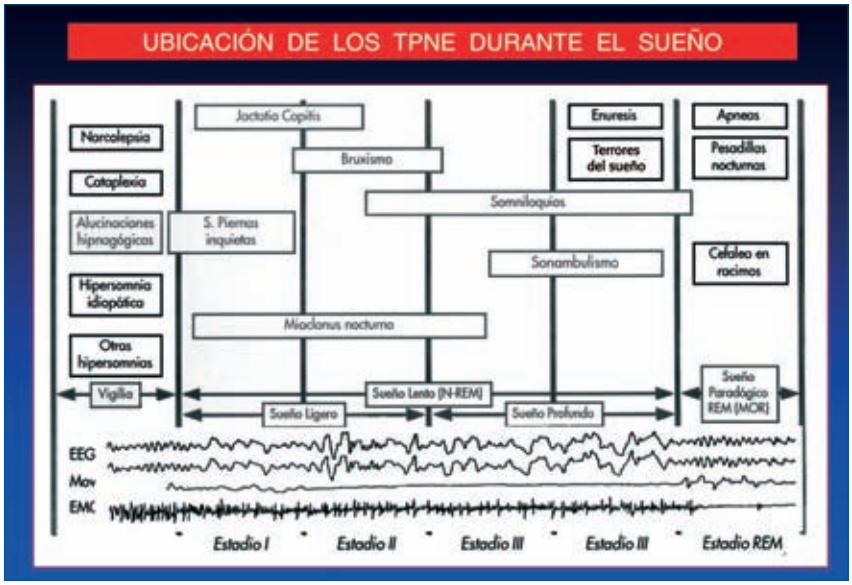


Figura 5. Ubicación de los TPNE en las distintas fases del sueño

Tabla IV. Clasificación de las parasomnias

1. Desórdenes del arousal (desde el sueño N):
   - Despertar confusional *(confusional arousals)*
   - Sonambulismo *(sleepwalking)*
   - Terrores del sueño *(sleep terrors)*
2. Parasomnias generalmente asociadas a sueño REM:
   - Trastorno del comportamiento REM *[REM sleep behavior disorder (includin parasomnia overlap disorder and status dissociatus)]*
   - Parálisis del sueño aislada recurrente *(recurrent isolated sleep paralysis)*
   - Pesadilas *(nightmare disorders)*
3. Otras parasomias:
   - Estado disociativo relacionado con el sueño *(sleep related dissociative disorders)*
   - Enuresis relacionada con el sueño *(sleep enuresis)*
   - Catathrenia
   - Alucinaciones relacionadas con el sueño
   - Alimentación relacionada con el sueño *(sleep related eating disorder)*
   - Parasomnia. No especificada
   - Parasomnia relacionada con drogas o sustancias
   - Parasomnias secundarias a enfermedades médicas

Referencia: ICSD-2-The International classification of sleep disorders. 2ª ed. Diagnostic and coding manual. American Academy of Sleep Medicine. 2005.

gradualmente durante el sueño de ondas lentas y pueden emitir palabras no inteligibles. Pueden caer de la cama y mostrarse confusos y desorientados durante todo el episodio, o pueden estar irritables y agresivos. La duración del episodio es de pocos minutos, con amnesia de lo ocurrido. Se suelen asociar a los terrores del sueño y al sonambulismo.

Movimientos rítmicos en la transición del sueño a la vigilia

Son movimientos o conductas ausentes de significado, que el niño manifiesta mediante balanceos del cuerpo, sacudidas o balanceos de la cabeza. Ocurren en la transición de la vigilia al sueño, persisten durante el sueño superficial y pueden reaparecer cada vez que el sueño es más superficial. Estos movimientos estereotipados se observan en lactantes y en niños normales. La incidencia se reduce progresivamente, desde el 70% en niños de 8 meses de edad a 30% a los 18 meses y a 8% a los 4 años de edad, siendo mucho más frecuentes en varones.

Los síntomas comienzan durante el primer año de edad. El **balanceo del cuerpo en sentido anteroposterior** suele aparecer hacia los 6 meses, cuando el niño es capaz de colocarse en posición de gateo para efectuar dichos movimientos rítmicos. El **balanceo de la cabeza en sentido anteroposterior (*jactatio capitis*)** suele comenzar a los 9 meses de edad, proyectando la cabeza vigorosamente contra el colchón, la cabecera de la cama o contra sus manos. Por último, **la rotación de la cabeza (*head rolling*)** suele comenzar a los 10 meses de edad, moviendo la cabeza –y, ocasionalmente, todo el cuerpo– a uno y otro lado alternativamente desde la posición en decúbito supino. Al principio estos movimientos no preocupan a los padres, porque suelen ser suaves y son poco frecuentes. Pero después aumentan de frecuencia e intensidad y se hacen tan violentos, que despiertan a los padres, en los que inducen ansiedad, que ya motiva la consulta médica y, en algunos casos, el tratamiento farmacológico de los niños para modificar las características del sueño de los mismos.

Somniloquios

Se trata de la emisión de palabras durante el sueño sin que haya conciencia subjetiva de ello; es decir, soñar en voz alta o hablar en sueños. Pueden ser sonidos ininteligibles, palabras aisladas, frases incoherentes o enunciados completos con significado, que tienen una duración de pocos segundos y que, a la mañana siguiente, no se recuerdan[1,3]. Ocurren en cualquier fase del sueño y, mientras que los somniloquios del sueño REM suelen referirse a acontecimientos recientes de la vía diaria, los del sueño NREM suelen tener contenidos más afectivos. Su frecuencia es difícil de conocer, ya que muchos somniloquios pasan desapercibidos, pero se estima que los tienen el 6-10% de niños menores de 10 años, siendo especialmente frecuentes en niños con fiebre, sonambulismo o terrores del sueño. Se producen por igual en ambos sexos y, al igual que en los adultos, son más frecuentes en épocas con ansiedad o tensión emocional. Por ejemplo, en épocas de exámenes.

Terrores del sueño

Los terrores del sueño son ensoñaciones que ocurren en la fase profunda del sueño NREM (Fig. 5). Son la ex-

periencia más atemorizante del sueño humano y se refieren en 3% de niños, con mayor frecuencia en varones. Los síntomas se suelen iniciar a los 2-4 años de edad, disminuyen de frecuencia en la pubertad y raramente persisten en la adolescencia y en edad adulta. Factores precipitantes son la fiebre y la privación del sueño[1,3].

Los terrores del sueño suceden de forma repentina, aproximadamente una hora después de conciliar el sueño. El niño se sienta rígido en la cama y grita de manera penetrante y terrorífica, con manifestaciones autonómicas intensas: los ojos se abren por completo, las pupilas se dilatan, con taquicardia, taquipnea, sudoración profusa e hipertonía muscular. Durante el episodio, el niño no reconoce a sus padres y no responde a sus intentos de consuelo, que incluso pueden exacerbar los síntomas. Es posible que el niño se levante y corra agitado por la casa, tropezando con muebles y ventanas, descontrol motor que puede condicionar lesiones físicas. Los episodios duran pocos minutos, terminan espontáneamente y el niño se duerme de nuevo. Al día siguiente, no recuerda nada de lo sucedido por la noche.

Las características de los terrores del sueño, su espectacularidad y la amnesia de lo ocurrido puede motivar el diagnóstico diferencial con las crisis epilépticas focales complejas, concretamente las originadas en el lóbulo frontal. Para concretar el diagnóstico suele ser necesario el registro vídeo-EEG del sueño de toda la noche, en el que se produzca algún episodio y se valora simultáneamente la presencia de actividad paroxística –epiléptica– o de artefactos.

Pesadillas nocturnas

A diferencia de los terrores del sueño, las pesadillas nocturnas ocurren en la fase REM de la segunda mitad del sueño nocturno (Fig. 5). Son ensoñaciones con contenido aterrador, que despiertan al niño angustiado y llorando, pero se tranquiliza ante los padres, a los que reconoce, y recuerda perfectamente lo soñado, lo que sirve para diferenciarlas de los terrores del sueño (Tabla V). Esta diferenciación es importante[1] porque, cuando las pesadillas nocturnas son muy frecuentes, los niños pueden ser subsidiarios de psicoterapia y, en algunos casos, de tratamiento farmacológico con inductores del sueño o con ansiolíticos durante algunas semanas.

Tabla V. Diagnóstico diferencial entre el terror del sueño y la pesadilla

Características	*Terror del sueño*	*Pesadilla nocturna*
Nombre	Terror del sueño	Sueño ansioso
Periodo del sueño	Sueño NREM	Sueño REM
Periodo de la noche	Primer tercio	Último tercio
Movimiento	Sonambulismo	Raro
Intensidad	Considerable, violencia	Escasa
Vocalizaciones	Comunes	Raras
Descargas autonómicas	Intensas, severas	Ligeras
Recuerdo del episodio	Escaso o nulo	Bueno, completo
Estado al despertar	Confusión, desorientación	Normalidad
Heridas	Frecuentes	Excepcionales
Violencia	Frecuente	No
Desplazamiento desde la cama	20% de casos	No

Sonambulismo

Se considera sonambulismo, cualquier episodio en el que el niño, que está dormido, corre o camina y abandona la cama desorientado[1,3]. El sonambulismo se inicia entre los 4 y los 8 años de edad, ocurre en el 1-2% de la población, y es algo más frecuente en varones y en determinadas familias. A medida que aumenta la edad, los episodios de sonambulismo se hacen infrecuentes y, en los adultos, no pueden seguir considerándose fisiológicos. Pueden producirse durante toda la noche, pero especialmente después de una hora de sueño, cuando se llega a la fase profunda del sueño NREM.

Algunas veces, el sonambulismo está precedido por terror del sueño. Cuando no es así, el niño se levanta silenciosamente de la cama, camina por la habitación y realiza actos inapropiados, no recordando nada al día siguiente. Los síntomas varían desde sentarse dormido en la cama hasta caminar y correr frenéticamente, con agitación extrema y con automatismos. El sonámbulo camina errante por la casa e incluso puede realizar tareas complejas, como abrir puertas cerradas con llave, sacar alimentos de la nevera y comerlos, salir de la casa y vagar por el vecindario. Pueden asociarse vocalizaciones ininteligibles y carentes de significado. Es común que mantengan los ojos abiertos y parezca que están despiertos, pero sus conductas no tienen propósito alguno. Es frecuente la enuresis, el niño puede orinar –o intentarlo– fuera del baño, en cualquier lugar de la casa.

Es muy difícil despertar al niño sonámbulo, aunque es posible lograr alertas incompletas. Si se despierta, estará confuso y desorientado, cesando la actividad motora y volviendo a acostarse y a dormir en cualquier lugar de la casa, o regresar a la cama. Precipitan los episodios de sonambulismo: la privación de sueño, la fiebre, cualquier otro trastorno que desorganice el sueño de ondas lentas, el ruido externo excesivo y algunos fármacos.

El sonambulismo suele desaparecer antes de los 15 años y es más frecuente en situaciones de estrés y de tensión emocional. Su persistencia en la edad adulta se relaciona frecuentemente con psicopatología. Para evitar que los sonámbulos se hagan daño, no deben ocupar literas o camas altas, deben eliminarse muebles u objetos peligrosos de la habitación, cuando vayan a acostarse hay que cerrar con llave puerta y ventanas y dejar las llaves a quien pueda abrir en caso de emergencia, colocar una campanilla en la manilla de la puerta del dormitorio u otro tipo de alarma que anuncie la ocurrencia del episodio. Durante los viajes, solicitar habitaciones en el primer piso del hotel. Algunos sonámbulos se atan una cuerda alrededor de la cintura y la anudan a una de las patas de la cama de modo que, al levantarse, el tirón de la cuerda les despierta. Las benzodiazepinas son útiles en muchos casos de sonambulismo y de terrores del sueño, estando justificadas su administración cuando dichos episodios son frecuentes.

Movimientos paroxísticos

Son TPNE caracterizados por movimientos involuntarios, bruscos, que repercuten muy negativamente en la relación social del niño.

Aunque hay numerosos trastornos paroxísticos que se expresan con

movimientos[7], destacan por su frecuencia los tics y las distonías.

Tics

Los **tics** son movimientos y/o vocalizaciones involuntarias, repetitivas, estereotipadas, bruscas, inoportunas, intempestivas, inapropiadas, irresistibles, absurdas, no propositivas, que se suelen manifiestar antes de los 15 años de edad, habitualmente a una edad media de comienzo de 7 años, y con una proporción de 4:1 de los niños respecto de las niñas[7,8].

Son tics motores simples –como el parpadeo– o complejos –rascado, echarse el cabello hacia atrás–, tics vocales simples –tos, carraspeo– o complejos –ecolalia, coprolalia– o, más raramente, tics sensitivos –sensación desagradable de presión, irritación, calor o frío en una región corporal–. Se diferencian de otros trastornos del movimiento porque se pueden reproducir a voluntad, porque pueden anularse durante cierto tiempo o disimularse y dar sensación de voluntariedad, no alterando la actividad motora voluntaria, y predominando en la musculatura facial o próxima a la cara, pudiendo persistir durante el sueño.

Los tics aparecen diariamente, muchas veces a lo largo del día, originando incomodidad y repercusión social. Se consideran **transitorios** cuando tienen una duración de, al menos, 4 semanas, y menos de 12 meses consecutivos. Son **crónicos** los tics motores o verbales cuya duración es superior a 12 meses, pero con periodos libres superiores a 3 meses. Se habla de **enfermedad de los tics o de Gilles de la Tourette** en niños con tics crónicos de más de 1 año de duración y sin intervalos libres superiores a 3 meses, pero especialmente cuando existen tics motores y tics verbales en el mismo niño.

La **enfermedad de Gilles de la Tourette** es muy compleja y problemática[7,8], porque se combinan:

- Tics motores en todos los casos: faciales (82%), en cabeza y hombros (63%), brazos (23%), manos (15%), diafragma (12%), piernas y pies (21%).
- Tics vocales en todos los casos: carraspeo (56%) o coprolalia (33%).
- Trastornos de la conducta (60%): indisciplina, agresividad, exhibicionismo, violencia, enuresis…
- Rasgos obsesivo-compulsivos en el 29% de chicos y en el 45% de chicas: obsesión por la limpieza, rituales, necesidad de tocar o de oler los objetos, pensamientos repetitivos, obsesión por la simetría…
- Fracaso escolar y académico, trastorno por déficit de atención con hiperactividad.
- Trastornos del sueño.
- Ansiedad o depresión.

El tratamiento del niño o del adolescente con tics es complejo y debe tener como objetivo ayudarlos para que tengan un desarrollo normal, sin considerarse imprescindible la supresión de todos los tics. Los tics transitorios no precisan de tratamiento. En los tics crónicos y en la enfermedad de los tics, deben combinarse los apoyos psicológicos al niño y a los familiares con el tratamiento farmacológico, siendo los fármacos más eficaces pimozida, risperidona o aripripazol, administrándolos en dosis crecientes hasta la supresión o intensa reducción de los tics, identificando la dosis mínima eficaz y bien tolerada, y previniendo los efectos adversos.

Distonías

Las **distonías** son trastornos paroxísticos del movimiento, con contracción simultánea de músculos agonistas y antagonistas, que condiciona movimientos de torsión y posturas anormales. Atendiendo a su localización, las distonías son generalizadas o focales, segmentarias, multifocales o hemidistonías. Atendiendo a su etiología, se distinguen distonías primarias o idiopáticas y distonías secundarias o sintomáticas[7].

Distonías idiopáticas (primarias)

La **distonía idiopática del lactante** se manifiesta antes de los 12 meses de edad, con posturas distónicas en un brazo –abducción con hiperpronación y flexión– o en una pierna –pie equino y en anteversión–, posturas que desaparecen cuando el niño realiza algo propositivo y, en todos los casos, antes de los 3 años de edad. No tienen un significado patológico y no precisan de tratamiento.

La **desviación ocular tónica paroxística benigna del lactante** suele comenzar entre los 7 y los 20 meses de edad, en forma de episodios prolongados, durante horas o días, en los que se produce una desviación mantenida o, con mayor frecuencia, intermitente, de los globos oculares hacia arriba –en algunos casos, hacia abajo–. Algunos niños tienen ataxia durante los episodios. Con herencia autosómico-dominante ocasional, los síntomas remiten espontáneamente a los 2 ó 3 años. Cuando son muy frecuentes, se puede reducirse su frecuencia e intensidad con la administración de 150 mg diarios de L-DOPA[7].

Las **mioclonías benignas de la infancia temprana** comienzan entre los 4-9 meses de vida y se caracterizan por sacudidas bruscas de la cabeza y de los brazos, con flexión y rotación de la cabeza y extensión o abducción de los brazos, movimientos análogos a los de los espasmos infantiles, por lo que se pueden diagnosticar de síndrome de West[7]. Sin embargo, tanto el niño como el registro EEG son normales, sin detectarse hipsarritmia, con lo que se descarta esa posibilidad diagnóstica y se evitan estudios complementarios y tratamientos farmacológicos. Desaparecen espontáneamente en pocas semanas o meses.

La **tortícolis paroxística benigna o vértigo paroxístico benigno** se caracterizan por episodios de duración variable, desde pocos minutos hasta de 2 ó 3 días, en los que el niño permanece con tortícolis indolora, encurvamiento del tronco y, con frecuencia, irritabilidad, palidez y vómitos, todo ello con normalidad de la exploración neurológica[9,10]. Los episodios suelen iniciarse entre los 2 y los 12 meses de edad, son relativamente frecuentes al comienzo –1 ó 2 veces al mes–, y desaparecen espontáneamente a los 2 ó 3 años. El EEG y los estudios neurorradiológicos son siempre normales, y las pruebas vestibulares tienen resultados variables. Algunos niños desarrollan posteriormente migraña clásica, sugiriéndose como factor etiopatogénico un trastorno paroxístico de las estructuras vestibulares centrales o de sus conexiones. No precisa de tratamiento.

Distonías sintomáticas (secundarias)

La **distonía de torsión o distonía muscular deformante** se hereda con carácter autosómico dominante con una penetrancia del 30-50%, localizándose el defecto genético en el cromosoma 9q34. Suele manifestarse antes de los 15 años de edad, con dificultad para escri-

bir o con inversión de un pie al caminar, distonía que se propaga después a otras regiones corporales siguiendo el sentido de las letras mayúsculas N, Z o U[7]. Pueden producirse remisiones espontáneas transitorias y asociarse temblor, disfonía espasmódica, disfagia o espasmos musculares con mioglobinuria. La distonía paulatinamente se hace permanente y fija en los años siguientes, con retracciones musculares severas y deformidades invalidantes. El tratamiento más efectivo es el trihexifenidilo.

La **distonía sensible a DOPA** o distonía hereditaria progresiva con marcada fluctuación diurna es una enfermedad autosómica dominante, con el defecto genético localizado en el cromosoma 14q. Se manifiesta a los 4-6 años de edad con: fatigabilidad, torpeza de la marcha, hiperreflexia y posturas distónicas en un pie, empeorando esta sintomatología a lo largo del día y mejorando después de dormir. Paulatinamente, las distonías afectan a las cuatro extremidades, asociándose parkinsonismo con rigidez, hiperreflexia e hipomimia. El cuadro clínico mejora espectacularmente con 5-30 mg/kg/día de L-DOPA, fármaco que debe administrarse permanentemente[7].

Hay tres tipos de **discinesias paroxísticas:** coreoatetosis paroxística, coreoatetosis cinesogénica y coreoatetosis inducida por el ejercicio. Las tres tienen características diferenciales, pero también numerosas características comunes, a saber[7]:

- Episodios de movimientos distónicos, coreicos, balísticos o mixtos, de inicio brusco, sin alteración de la conciencia y sin sintomatología postcrítica.
- Precedidos de sensación de fatiga o de debilidad de un hemicuerpo, ocasionalmente con sensación de pinchazos en el mismo.
- Los episodios están desencadenados por factores concretos: fatiga, alcohol, café, chocolate, estrés, movimientos bruscos…
- Durante las crisis, el niño puede caminar, nadar, etc., aunque con dificultad.
- Entre las crisis es normal la exploración neurológica, a excepción de temblor o discretas distonías.
- La frecuencia de los episodios aumenta en la adolescencia y se reduce a partir de los 20 años de edad.
- Se heredan con carácter autosómico dominante.

Para orientar el diagnóstico, en niños con distonías, es fundamental la anamnesis familiar y personal, investigando la edad de comienzo, los factores desencadenantes, la sintomatología asociada a la distonía y el curso evolutivo de las mismas. La observación del niño es lo que tiene mayor valor, observación que debe hacerse en diferentes situaciones: de manera espontánea, en posturas fijas, comiendo, dibujando, escribiendo, caminando, etc. Muy informativo es el registro de un vídeo. Las exploraciones complementarias no suelen estar indicadas, aunque es aconsejable la determinación de cupremia y de ceruloplasmina en plasma, para descartar una enfermedad de Wilson, que tendría un tratamiento específico.

El **síndrome de Sandifer** se caracteriza por la tríada[7]: reflujo gastroesofágico, tortícolis y posturas distónicas paroxísticas. Se observa en niños pequeños, a partir de los 3 ó 4 meses de vida, vomitadores con reglujo gastroesofágico, asociado o no a hernia de hiato, en los que se producen episodios de contractura tónica con flexión lateral de la cabeza, cianosis y, a veces, apnea, en relación con la alimentación; algunas veces, con extensión brusca de la cabeza y del cuello y posición en opistótonos e inclinación cefálica.

Este cuadro clínico es una consecuencia del reflujo gastroesofágico y no de la hernia de hiato. Con técnicas de ultrasonografía, se ha demostrado retraso en el vaciamiento gástrico, que se normaliza al remitir la sintomatología; por lo que, se piensa que dicho retraso desempeña un papel importante en la patogenia del cuadro clínico. Estudios manométricos demuestran mejoría de la peristalsis con la inclinación de la cabeza, sugiriéndose que la postura distónica favorece la disminución de la acidez y del dolor en la zona distal del esófago.

El diagnóstico precoz del reflujo gastroesofágico puede prevenir del desarrollo del cuadro clínico completo y permitir el tratamiento médico eficaz, con alimentación espesa y posición en decúbito prono en 45 grados, siempre mejor que el tratamiento quirúrgico. El síndrome de Sandifer se confunde con numerosos procesos neurológicos, especialmente con crisis epilépticas.

TPNE psicológicos o psiquiátricos

Ocurren en cualquier edad pediátrica, especialmente durante la adolescencia, y su frecuencia se está incrementando paulatinamente, coincidiendo con pautas educativas inadecuadas, permisivas y sobreprotectoras.

Las **rabietas** son trastornos de conducta frecuentes en los niños pequeños, consistentes en crisis breves y repetidas de conducta violenta en respuesta a frustraciones o caprichos no conseguidos. Se manifiestan con gritos, llanto y agitación motora, arrojándose el niño al suelo, en donde se revuelca, patalea, araña y muerde y no responde a los estímulos, concluyendo la crisis con agotamiento y somnolencia, por lo que pueden confundirse con crisis epilépticas focales complejas. La anamnesis adecuada identifica este TPNE, en el que no es necesario ningún estudio complementario. La información resuelve la problemática, aconsejando a los padres la modificación de sus actitudes educativas, habitualmente sobreprotectoras, sustituyéndolas por educación adecuada, así como adoptar la actitud de alejarse del niño cuando reacciona con rabietas, saliendo de la habitación y dejándole solo; al no tener espectadores, el niño deja de reaccionar con rabietas ante sus enfados.

Más frecuentes, sobre todo en la adolescencia, especialmente en chicas adolescentes, son las **crisis psicógenas o seudocrisis epilépticas,** en realidad crisis histéricas como las anteriores[1,11]. Tienen unas características parecidas a las de las crisis epilépticas, con las que se confunden con mucha frecuencia, aunque hay numerosos aspectos diferenciales que sirven para identificarlas (Tabla VI). Mucho más dificil es su diferenciación cuando coexisten ambos tipos de episodios, epilépticos y seudoepilépticos, pudiendo calificarse de epilepsia rebelde a la medicación cuando, en realidad, las crisis que persisten no son las de origen epiléptico, sino las crisis psicógenas. La anamnesis detallada y, en casos dudosos, el registro de las crisis con monitorización EEG durante 24-48 horas o con vídeo-EEG, puede resolver definitivamente el problema diagnóstico.

Como factores desencadenantes se han objetivado dificultades escolares (trastornos del aprendizaje, fobia esco-

Tabla VI. Diagnóstico diferencial entre crisis epilépticas y pseudocrisis o crisis psicógenas

	Seudocrisis o crisis psicógenas	***Crisis epilépticas***
Edad de inicio	Más de 6 años	Variable
Desencadenantes	Habituales (estrés, frustración, ansiedad)	Raramente (salvo en epilepsias reflejas)
Se inducen por sugestión	Sí	No
Durante el sueño	Excepcional	Frecuente
Pródromos	Frecuentes	Ocasionales (auras)
Comienzo de la crisis	Gradual	Brusco
Estado de conciencia	Conservada o ligeramente afectada	Afectada parcial o totalmente
Vocalizaciones	Intermitentes, con contenido emocional	Continuas y monótonas, en algunos tipos de crisis
Movimientos	Variables, intermitentes, arrítmicos, variables de una crisis a otra	Rítmicos, análogos en todas las crisis, se lentifican progresivamente
Sacudidas pélvicas	Sí	No
Rotación de los ojos	Habitual	Excepcional
Desviación de la mirada	Habitual	Ocasional
Cianosis	Rara	Frecuente
Enuresis	Excepcional	Frecuente
Mordedura de la lengua	Excepcional, de la punta de la lengua	Frecuente, en los lados de la lengua
Resistencia a inmovilización	Habitual	No
Protección con las manos	Habitual	No
Autolesiones	Excepcionales	Posibles
Llanto	Posible	No durante la crisis
Respuesta a estímulos dolorosos	Sí	No
Finalización de la crisis	Gradual	Brusco
Postcrisis	Normalización	Confusión o sueño
Obtención de un beneficio con la crisis	Habitual	Excepcional
EEG durante la crisis	Normal	Patológico, con excepciones
Vídeo-EEG	Artefactos en el EEG durante la crisis	Actividad paroxística durante la crisis

lar), disarmonía familiar (separación o divorcio, hostilidad de padres o hermanos, abusos físicos), conflictos de interacción personal con profesorado o familiares, abusos físicos o psicológicos, baja autoestima, o enfermedades crónicas en el entorno familiar.

Las **crisis de hiperventilación psicógena** también se observan en adolescentes, con predominio en chicas, que realizan voluntariamente un esfuerzo ventilatorio superior a la demanda metabólica de oxígeno, derivando en falta de aire, adormecimiento de los dedos, mareos, cefaleas, dolor en el tórax y palpitaciones[1]. El cuadro cede espontáneamente, sin dejar secuelas, pudiendo objetivarse en estas chicas un trasfondo psicopatológico responsable de las manifestaciones, diferenciándose fácilmente de las crisis epilépticas. Identificado este TPNE, revierte rápidamente respirando dentro de una bolsa de plástico.

Los **ataques de pánico** se producen por ansiedad fóbica, que puede identificarse mediante la valoración psiquiátrica en las intercrisis, pero que resulta muy difícil de diagnosticar durante las crisis, confundiéndose con frecuencia con crisis epilépticas originadas en el lóbulo temporal. Se manifiestan con terror y sensación de opresión en el pecho y síntomas autonómicos que pueden llegar al síncope, y que pueden acompañarse de enuresis[1]. Generalmente, existen factores precipitantes y la conciencia no está tan afectada como parece. Es necesaria la valoración psiquiátrica, no iniciando el tratamiento si existen dudas diagnósticas. Como en otros casos, la detección o la ausencia de alteraciones paroxísticas en el vídeo-EEG durante las crisis será la prueba diagnóstica definitiva.

El **onanismo o masturbación** es un TPNE más frecuente en las niñas, que debuta durante la lactancia o poco después y se facilita por la posición en decúbito prono, frotando rítmicamente sus genitales contra el colchón. Los niños de más edad frotan sus genitales entre las piernas cruzadas o contra un objeto o persona. Las crisis se caracterizan por agitación, enrojecimiento, sudoración y jadeo; a veces, se acompañan de temblores y de mirada perdida, terminando con relajación muscular y somnolencia[1]. En ocasiones, se pueden confundir con crisis epilépticas, pero separándole las piernas cesa el episodio. Suelen desaparecer espontáneamente antes de la edad escolar.

Proceso diagnóstico en los niños con TPNE

La mayor importancia de los TPNE radica en su correcto diagnóstico y en rechazar errores diagnósticos que conllevan consecuencias indudables para los niños y sus familias. Las fases del diagnóstico son las siguientes.

1. **Anamnesis de las crisis,** lo más importante[1,3]. Debe recogerse de los familiares y de los testigos presenciales, así como de los propios niños si son capaces de referirlo. La anamnesis de la crisis debe ser exhaustiva: sensaciones o síntomas previos a la crisis, manifestaciones motoras durante la crisis, fenomenología pormenorizada de la misma, estado de la conciencia, duración aproximada de la crisis y sintomatología posterior (desorientación, cefalea, sueño, etc.). Los factores precipitantes –dolor, frustración, traumatismo, fiebre, ayuno prolonga-

do, calor sofocante, etc.– tienen una especial relevancia diagnóstica. Deben investigarse también los antecedentes familiares y personales –especialmente, la existencia de episodios de análogas características–, embarazo, parto, periodo neonatal y desarrollo psicomotor. Y pormenorizar los rasgos caracteriales del niño, las actitudes educativas familiares, las conductas sociales del niño en el hogar y en el colegio. Es fundamental realizar preguntas precisas, evitando la sugestión de diagnósticos preconcebidos. Si el pediatra conoce adecuadamente los TPNE, cuando concluya la toma minuciosa de la anamnesis debe tener la orientación diagnóstica correcta.

2. **Exploración clínica,** que va a apoyar la sospecha diagnóstica. Abundando en la exploración neurológica, en la auscultación cardíaca y en los signos vegetativos –palidez, sudoración profusa, cutis marmorata, hipotensión arterial, ortostatismo, dermografismo–.
3. **Exámenes complementarios.** En muchos casos, no será necesario llevarlos a cabo, incluso no serán oportunos, porque son los que más errores diagnósticos condicionan. En cuadros sincopales, será necesaria la valoración cardiológica y el electroencefalograma (EEG), aunque su interpretación debe supeditarse siempre a los datos de la anamnesis y a los signos clínicos. El EEG debe registrarse en reposo, con los ojos cerrados, durante 30 minutos. Si sus datos no son definitivos, se realiza un registro EEG de sueño espontáneo tras privación y, siempre que sea posible, un registro vídeo-EEG, en el que se aprecian simultáneamente los trastornos paroxísticos y la actividad eléctrica cerebral.
   Hay que ser muy cautos con la valoración del registro EEG, habida cuenta de que pueden detectarse alteraciones paroxísticas del mismo en 6,5% de niños y adolescentes normales[12]. De modo que, la detección de dichas alteraciones no orienta necesariamente a la epilepsia, diagnóstico que es esencialmente clínico. El registro vídeo-EEG puede resolver definitivamente los casos de dudoso diagnóstico[13].

Otras pruebas complementarias (bioquímicas, TAC o RM, cama basculante, etc.) son absolutamente excepcionales y deben ser indicadas en casos concretos.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

1.*** Herranz JL. Trastornos paroxísticos no epilépticos. Temas de Pediatría, número 10. Delgado A, ed. Bilbao; 2002.

2.* Uldall P, Alving J, Hansen LK, Kinaek M, Buchholdt J. The misdiagnosis of epilepsy in children admitted to a tertiary epilepsy centre with paroxysmal events. Arch Dis Child. 2006; 91: 219-21.

3.** Ruiz-Falcó ML. Trastornos paroxísticos no epilépticos. Pediatr Integral. 2003; VII(9): 663-70.

4.* Eiris J, Rodríguez Núñez A, Gómez-Lado C, Martinón-Torres F, Castro-Gago M, Martinón-Sánchez JM. Síncope en el adolescente. Orientación diagnóstica y terapéutica. An Pediatr. 2005; 63: 330-9.

5.*** The Task Force on Syncope, European Society of Cardiology. Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope – update 2004. Executive Summary. Eur Heart J. 2004; 25: 2054-72.

6.* Koenigsberger MR, Chandrasekhar SS. El niño con mareos. Rev Neurol. 1995; 23(Supl. 3): S410-7.

7.*** Fernández-Álvarez E, Aicardi J. Movement disorders in children. London: Mac Keith Press; 2001.

8.*** Fernández-Álvarez E. Tics y trastorno de Gilles de la Tourette. Ars Medica, Barcelona, 2007, 48 páginas.

9.* Fernández-Espuelas C, Manjón-Llorente G, Pinillos-Pisón R, García-Oguiza A, Peña-Segura JL, López-Pisón J. Tortícolis paroxístico benigno. Nuestra experiencia de 15 años. Rev Neurol. 2006; 43: 335-40.

10.* Gros-Esteban D, Gracia-Cervero F, García-Romero R, Ureña-Hornos T, Peña-Segura JL, Lopez-Pisón J. Vértigo paroxístico benigno, Nuestra experiencia de 14 años. Rev Neurol. 2005; 40: 74-8.

11.** Patel H, Scott E, Dunn D, Garg B. Nonepileptic seizures in children. Epilepsia. 2007; 48: 2086-92.

12.*** Borusiak P, Zilbauer M, Jenke ACW. Prevalence of epileptiform discharges in healthy children- New data from a prospective study using digital EEG. Epilepsia. 2010; 51: 1185-8.

13.* Watemberg N, Tziperman B, Dabby R, Hasan M, Zehari L, Lerman-Sagie T. Adding video recording increases the diagnostic yield of routine electroencephalograms in children with frequent paroxysmal events. Epilepsia. 2005; 46: 716-9.

Bibliografía recomendada

– Benditt D, Blanc JJ, Brignole M, Sutton R. The evaluation and treatment of syncope: a handbook for clinical practive. 2ª edición. Londres: Wiley-Blackwell; 2006.

Editado por la Sociedad Europea de Cardiología, monografía de 301 páginas con textos consensuados en relación con la definición, fisiopatología y epidemiología de los síncopes, las estrategias para su valoración, las pruebas diagnósticas específicas, los distintos tipos de síncopes y su diagnóstico diferencial, reservando el capítulo 21 a los síncopes y otras causas de pérdida de la conciencia en niños y adolescentes.

– Fernández-Álvarez E, Aicardi J. Movement disorders in children. Londres: Mac Keith Press; 2001.

Editado por la Sociedad Internacional de Neurología Pediátrica, es la primera y única monografía específica sobre trastornos del movimiento en la infancia, en la que se refieren conceptos generales, trastornos en los que predominan temblor, corea, balismos, distonía, atetosis, movimientos paroxísticos, mioclonías, tics y otros.

– Herranz JL. Trastornos paroxísticos no epilépticos. En: Delgado A, ed. Bilbao: Imprenta Boan; 2001.

Como si fuera un cuestionario, se responde a 30 preguntas en las que se definen los trastornos paroxísticos no epilépticos, su frecuencia y orientación diagnóstica, y se describen los principales trastornos que ocurren durante la infancia y adolescencia, diferenciando entre los síncopes, los trastornos paroxísticos durante el sueño, los trastornos del movimiento, los síndromes periódicos y los trastornos psicológicos o seudocrisis.

Caso clínico

Anamnesis. Niño de 15 meses que se golpea ligeramente en la cabeza e, inmediatamente, pierde el conocimiento, se pone pálido, y después tiene hipertonía del tronco y extremidades, postura en opistótonos y, poco después, clonías en las manos, tras lo que muestra cansancio y somnolencia.

Exploración. Tras este episodio, el niño está hipotónico, cansado, lloroso, algo desorientado, se duerme con facilidad. La exploración neurológica es normal.

Exploraciones complementarias. TAC craneal normal. EEG al día siguiente, en sueño tras privación, con actividad basal normal, interrumpida con frecuencia por puntas centro-temporales bilaterales independientes, con predominio derecho.

Cefalea en el niño

R. Cancho Candela
Unidad de Neurología Pediátrica. Servicio de Pediatría.
Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid

Resumen

La cefalea es un síntoma común en Pediatría. Más del 75% de los niños sufrirán algún episodio de cefalea a lo largo de sus años en edad escolar; las cefaleas primarias son una de las principales causas de enfermedad crónica pediátrica. La anamnesis y la exploración física hacen posible la distinción entre episodios de cefalea secundaria por causas no graves (ejercicio, fiebre…) y episodios de cefalea primaria. Respecto a cefalea secundaria a causas graves (tumores cerebrales, infección del sistema nervioso central…), debe realizarse neuroimagen y/o punción lumbar en este grupo de pacientes. Los dos tipos principales de cefalea primaria son la migraña, con y sin aura, y la cefalea tensional. Debe realizarse un manejo no farmacológico y farmacológico apropiados, en función de una serie de consideraciones clínicas específicas en relación al tipo de cefalea y su repercusión sobre la calidad de vida.

Abstract

Headache is a common symptom in Pediatrics. More than 75% of children suffer some headache episode during their years in school age. Primary headaches are one of the principal causes of chronic disease in Pediatrics. The anamnesis and physical examination make it possible to distinguish between secondary headache episodes due to non-serious causes (exercise, fever, etc.) and primary headache episodes in reference to secondary headache due to serious causes (brain tumors, central nervous system infection, etc.). In the latter group of patients, neuroimaging and/or spinal puncture should be performed. The two main types of primary headache are migraine, with or without aura, and tension-type headache. Non-pharmacological and appropriate pharmacology treatment should be based on a series of specific medical considerations related to headache type and the repercussion on the quality of life.

Palabras clave: Cefalea; Migraña; Cefalea tensional.

Key words: *Headache; Migraine; Tension type headache.*

Pediatr Integral 2011; XV(9): 868-875

Introducción

La cefalea en edad pediátrica es un motivo de consulta frecuente. La evaluación clínica para diferenciar cefalea primaria de secundaria es primordial.

La cefalea es un motivo de consulta frecuente en edad pediátrica, tanto en ámbito de Atención Primaria, como en especializada. Sólo un pequeño porcentaje de los pacientes que presentan cefalea sufren una patología neurológica severa, pero este hecho motiva una elevada demanda de recursos y preocupación en el entorno. Por otra parte, la cefalea primaria recurrente es un problema de salud pediátrico importante, con un impacto considerable en la calidad de vida y en el entorno, y con un elevado potencial de cronicidad y persistencia en edad adulta[1-4]; se estima que un 73% de los pacientes pediátricos con cefalea crónica mantienen dicha dolencia en periodo de adulto[5]. Globalmente, entre un 75-90% de niños sufren a lo largo del periodo infantil algún episodio de cefalea. La prevalencia de cefalea primaria varía de forma considerable entre diversos estudios, pero se estima que no menos de un 5-10% de niños

sufren migraña[6-9]. Estas cifras ilustran la magnitud de la cefalea como problema pediátrico.

Clasificación

Deben diferenciarse dos tipos principales de cefalea según su origen: primaria, de carácter idiopático, y secundaria, debida a causas directamente identificables.

De forma general, puede considerarse que existen dos grandes grupos de cefaleas según su causa: primarias, sin trastorno definido causante; y secundarias o sintomáticas, directamente causadas por un trastorno definido. Todas ellas se clasifican en función de una serie de criterios propuestos por la *International Headache Society* en el año 2004[10]; hoy en día, esta clasificación se ha impuesto y difundido tanto en edad pediátrica como adulta (*International Classification of Headache Disorders, 2nd edition*: ICHD-II). La ICHD-II clasifica de forma indistinta, sin tener en cuenta la edad, aunque se hacen algunas observaciones específicas para la migraña en edad pediátrica, corrigiendo algunas de las deficiencias que se habían indicado en la clasificación previa del año 1988. En la ICHD-II, se desglosan todas las causas posibles de cefalea secundaria en función del origen del trastorno (traumático, vascular, etc.), así como los criterios para los diferentes tipos de cefalea primaria y de neuralgias craneofaciales. Dentro de las cefaleas primarias, las de máximo interés para el pediatra general por su frecuencia son la migraña y la cefalea tensional, de las que se exponen los criterios de diagnóstico en las tablas I y II.

Aunque existen diferencias respecto a los criterios diagnósticos previamente utilizados para las cefaleas primarias, existe cierto consenso en que los criterios diagnósticos ICHD-II deben ser la base del diagnóstico actual de la cefalea pediátrica.

Evaluación clínica: anamnesis y exploración física

La anamnesis dirigida y la exploración física orientada son claves en la diferenciación entre cefalea presumiblemente primaria y secundaria.

La anamnesis proporciona la orientación principal de la cefalea. Una exploración física alterada siempre debe alertar acerca de cefalea secundaria, excepto en casos previamente conocidos de cefalea primaria migrañosa con aura cuando se evalúa al paciente durante el propio episodio.

En general, es útil la diferenciación entre primer episodio de cefalea agu-

Tabla I. Criterios diagnósticos para la migraña sin aura y para la cefalea migrañosa con aura típica

Migraña sin aura

A. Al menos, cinco crisis que cumplan los criterios B-D
B. Las crisis duran al menos de 1-72 horas (sin tratamiento o tratadas sin éxito), el sueño se considera parte de la duración de la cefalea si persiste tras éste
C. La cefalea tiene, al menos, dos de las siguientes características:
   1. Localización unilateral (la localización bilateral es más frecuente en niños)
   2. Carácter pulsátil
   3. Intensidad moderada o severa
   4. Agravamiento (o evitación de las mismas) con actividades físicas habituales (p. ej.: caminar o subir escaleras)
D. Durante la cefalea ocurre, al menos, una de las siguientes:
   1. Náuseas y/o vómitos
   2. Fotofobia y fonofobia (en niños pequeños se puede inferir por comportamiento)
E. No atribuible a otra patología

Migraña con aura típica

A. Al menos, dos crisis que cumplan los criterios B-D
B. El aura consiste en, al menos, una de las siguientes manifestaciones, pero no incluye debilidad muscular:
   1. Síntomas visuales totalmente reversibles, de carácter positivo (p. ej.: luces centelleantes, manchas o líneas) y/o manifestaciones negativas (p. ej.: pérdida de visión)
   2. Síntomas sensoriales totalmente reversibles, incluyendo manifestaciones positivas (p. ej.: parestesias) y/o negativas (p. ej.: insensibilidad)
   3. Alteraciones disfásicas del habla totalmente reversibles
C. Al menos, dos de los siguientes criterios:
   1. Síntomas visuales homónimos y/o síntomas sensoriales unilaterales
   2. Al menos, un síntoma del aura se desarrolla gradualmente a lo largo de un mínimo de 5 minutos y/o diferentes síntomas del aura se presentan en sucesión a lo largo de un mínimo de 5 minutos
   3. Cada síntoma dura un mínimo de 5 minutos y un máximo de 60 minutos
D. La cefalea cumple los criterios B-D de migraña sin aura. La cefalea empieza durante el aura o aparece dentro de los 60 minutos siguientes al aura
E. No atribuible a otra patología

Adaptados de la Headache Classification Committee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. Cephalalgia. 2004; 24: 1.

Tabla II. Criterios diagnósticos para la cefalea tensional episódica y crónica

Cefalea tensional infrecuente

A. Al menos, 10 episodios con frecuencia inferior a un día/mes (menos de 12 días/año) y que cumplan criterios B-D
B. Las crisis duran desde 30 min a 7 días
C. La cefalea tiene, al menos, dos de las siguientes características:
   1. Localización bilateral
   2. Carácter opresivo (no pulsátil)
   3. Intensidad de leve a moderada
   4. No agravada por la actividad física rutinaria
D. Ambos de las siguientes:
   1. No náuseas ni vómitos (puede haber anorexia)
   2. No más de uno entre fotofobia y fonofobia
E. No atribuible a otra patología

Cefalea tensional frecuente

A. Mismos criterios que infrecuente, excepto, al menos, 10 episodios de un día o más, pero menos de 15 días por mes, durante 3 meses o más

Cefalea tensional crónica

Cefalea que se presenta 15 días o más al mes (180 días o más/año) durante más de 3 meses y que cumple criterios B-D
A. La cefalea dura horas o puede ser continua
B. La cefalea tiene 2 o más de las siguientes características:
   1. Localización bilateral
   2. Carácter opresivo (no pulsátil)
   3. Intensidad leve a moderada
   4. No agravada por la actividad física rutinaria
C. Ambos de las siguientes:
   1. No más de uno: fotofobia, fonofobia o náuseas ligeras
   2. No náuseas ni vómitos moderados o graves
D. No atribuible a otra patología

Adaptados de la Headache Classification Committee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. Cephalalgia. 2004; 24: 1.

da y resto de posibilidades temporales de evolución de la cefalea: aguda recurrente (episódica) y crónica. Dentro de la cefalea aguda, debe separarse en la evaluación la cefalea aguda febril del resto de cefaleas. En el primer caso, la anamnesis y la exploración física permitirán sospechar si existe infección de SNC o no (Algoritmo). En el resto de primeros episodios de cefaleas agudas afebriles, la anamnesis y la exploración física orientarán la sospecha de patología subyacente de SNC o no.

La anamnesis del paciente con cefalea debe, en la práctica, realizarse mediante entrevista dirigida; esta historia puede ser dificultosa en caso de niños pequeños y algunos aspectos pueden ser inferidos de su comportamiento. Entre los datos que tienen máxima importancia en la evaluación y que deben ser investigados, podemos destacar los siguientes:

- **¿Desde cuándo?:** la cefalea de larga evolución (meses, años) es poco sospechosa de ser sintomática; la cefalea continua de nueva aparición en últimos días o semanas es de elevada sospecha de ser sintomática.
- **¿A qué hora del día aparece?:** la cefalea por hipertensión intracraneal (HTIC) es, frecuentemente, nocturna o matutina, justo al despertar. La migraña puede ocurrir en cualquier hora del día, aunque es algo más frecuente por la mañana. La cefalea tensional es, predominantemente, vespertina. La cefalea del síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño predomina por la mañana.
- **¿Cuánto dura?:** la mayoría de las migrañas duran más de 30 minutos y menos de 3-4 horas; la cefalea en racimos y la hemicraneal paroxística son breves (minutos, alguna hora). La cefalea continua es sospechosa.
- **¿Cuál es la frecuencia y el patrón temporal?:** la cefalea claramente episódica es más probable que tenga un origen primario. La cefalea tensional suele ser más frecuente y se agrupa en días; cuando se objetiva su aparición estacional suele mostrar un patrón de claro predominio en periodos escolares frente a los vacacionales. La migraña no suele ser tan frecuente como para mostrar varios episodios semanales. La progresividad en la intensidad y/o frecuencia y la presencia de síntomas intercríticos es sospechosa de ser sintomática.
- **¿Existe algún precipitante?:** debe indagarse acerca de la existencia de roncopatía nocturna. La migraña puede mostrar múltiples factores precipitantes, entre ellos: alimentos, sueño escaso o menstruación. La cefalea tensional puede, en ocasiones, mostrar un claro patrón reactivo

ante eventos precipitantes, como asignaturas o clases estresantes. La cefalea que empeora con el ejercicio o con maniobras de aumento de presión intracraneal es sospechosa de ser sintomática.

- **¿Dónde?:** la migraña pediátrica es, al menos en la mitad de pacientes, frontal bilateral, y la cefalea tensional suele ser holocraneal y difusa. La cefalea unilateral fija y la selectivamente occipital pueden ser sospechosas de ser sintomáticas.
- **¿Carácter o calidad?:** la cefalea pulsátil es, característicamente, migrañosa, siendo uno de los criterios diagnósticos; sin embargo, existen problemas importantes para la descripción fiable en edad pediátrica. La cefalea descrita como opresiva es inespecífica y puede corresponder a cualquier tipo de cefalea, primaria o secundaria.
- **¿Existen pródromos o aura?:** debe preguntarse de forma orientada acerca de síntomas previos de tipo sensitivomotriz, visual, etc. La sintomatología vegetativa (náuseas, vómitos, mareo) en la mayoría de episodios (no en algún episodio) es orientativa de migraña. Los vómitos de la HTIC no ocurren en el contexto de un episodio de cefalea, sino de forma independiente y repetida en un periodo prolongado de tiempo, y sin náuseas. El aura persistente es sospechosa de patología intracraneal (ictus isquémico).
- **¿Qué hace durante el episodio?:** la migraña suele ser suficientemente severa como para interrumpir actividades y hace buscar sueño y reposo; el paciente tiene aspecto de enfermedad. En la cefalea tensional, no suele haber interfencia tan clara en actividades, y el paciente parece más cansado que enfermo.
- **¿Qué efecto tienen los analgésicos?:** la cefalea tensional mejora ostensiblemente con analgésicos comunes; la migraña suele mejorar más con evitación de estímulos y esfuerzos, y con reposo y sueño, que con analgésicos. El efecto inmediato del analgésico (menos de 15-20 minutos tras su administración) debe considerarse orientativo de cefalea funcional o facticia. La cefalea por HTIC mejora con analgésicos, aunque recurre.

Tabla III. Hipertensión intracraneal: principales datos sugerentes en la anamnesis y signos clínicos asociados

Anamnesis

1. Vómitos persistentes
2. Aumento de la cefalea con deposición, micción o tos
3. Cefalea durante el sueño nocturno y al despertar
4. Cambio de carácter acusado, confusión
5. Localización fija persistente
6. Incremento progresivo en el tiempo en frecuencia e intensidad
7. Asociación a crisis convulsivas

Exploración física

1. Letargia, estupor
2. Trastorno de movimiento, sobre todo ataxia
3. Rigidez nucal
4. Diplopia
5. Alteración del crecimiento

En la práctica clínica, es frecuente el uso de diarios y calendarios de cefalea, en los que el paciente o los padres apuntan los episodios de cefalea, pudiendo además anotar algunos aspectos, como intensidad o factores precipitantes evidentes. Dentro de las utilidades de estos calendarios, existen posiblemente dos principales: 1) evaluación del número de episodios de migraña para una posible indicación de tratamiento profiláctico continuo; y 2) constatación, para el profesional y para el entorno familiar, de patrones de cefalea tensional, en los que existe predominio de días lectivos y mejoría en periodos vacacionales.

Uno de los puntos clave dentro de la evaluación clínica de la cefalea es la sospecha de HTIC. Puede decirse que esta sospecha siempre se funda en la anamnesis, como se ha insistido previamente, pero en este caso la exploración física alterada es también importante. En la tabla III, se detallan los principales datos y signos que han mostrado mayor relación con la existencia de HTIC. Toda sospecha de HTIC debe ser evaluada en ámbito hospitalario y la neuroimagen (TAC/RMN) es mandatoria.

Cefaleas primarias

Los tipos principales de cefalea primaria pediátrica son la migraña sin o con aura y la cefalea tensional.

Migraña

La migraña es, posiblemente, la cefalea primaria pediátrica más frecuente. Se han reseñado con anterioridad los criterios actuales de diagnóstico ICHD-II y algunas consideraciones en cuanto a la anamnesis. Debe destacarse la frecuencia de antecedentes familiares de migraña. Existe un predominio de varones migrañosos en periodo escolar, pero la prevalencia en mujeres aumenta claramente en años inmediatamente prepuberales y en la pubertad. El tipo de migraña más habitual es sin aura, mostrando aproximadamente un 20% de los migrañosos aura típica (véanse criterios) o de otro tipo. La descripción de migrañas con aura atípica (sin cefalea, basilar, oftalmopléjica, etc.), así como la de equivalentes migrañosos (vértigo paroxístico, vómitos cíclicos, etc.) desborda los objetivos de la presente revisión.

Cefalea tensional

Es probable que la cefalea episódica tensional esté en aumento en la edad pediátrica. Previamente, se indicaron los criterios actuales de diagnóstico ICHD-II y ciertas consideraciones en cuanto a la historia. La cefalea tensional no es siempre claramente reactiva a eventos estresantes, problemas conductuales o trastornos anímicos, pero la cefalea tensional frecuente o crónica debe ser siempre evaluada en este sentido y, a menudo, puede coexistir sintomatología depresiva.

Diagnóstico diferencial entre migraña sin aura y cefalea tensional

Posiblemente, uno de los puntos más importantes en el diagnóstico de la cefalea primaria pediátrica radica en la diferenciación clínica entre los dos tipos más frecuentes de cefalea recurrente, que son: la migraña sin aura y la cefalea episódica tensional. Si se estudian los criterios ICHD-II que diferencian una y otra, puede observarse que los puntos clave entre ambas radican en: 1) localización de la cefalea; 2) el carácter opresivo *vs.* pulsátil; 3) la intensidad leve *vs.* severa (puede ser moderada en ambas); 4) el agravamiento con actividad física normal; 5) la presencia de náuseas/vómitos; y 6) la presencia de foto/fonofobia. Es frecuente la presencia de cefalea bilateral en migraña, así como que exista cierta dificultad para establecer el carácter opresivo *vs.* pulsátil; por ello, los puntos 3-4 que, probablemente, van ligados, y los 5-6 son muy a menudo críticos en la diferenciación migraña *vs.* cefalea tensional. Es por ello que debe intentarse inferir de forma fidedigna el grado de interferencia de la cefalea en las actividades, y no dar por bueno que la mera existencia de la cefalea supone ya una afectación importante, como puede quizás interpretarse en algunas anamnesis de familias preocupadas. De igual modo, la aparición muy ocasional de náuseas o vómitos, en una cefalea recurrente, o no claramente ligada al propio episodio de cefalea no debe, automáticamente, hacer pensar en migraña. Es probable que exista actualmente un sobrediagnóstico de migraña sin aura en detrimento de cefalea tensional, debido a una inadecuada interpretación de estos criterios.

Cefaleas secundarias

Los tumores cerebrales muestran a menudo cefalea, pero casi siempre acompañada de síntomas y signos de sospecha.

Tumores cerebrales y otras lesiones expansivas

Las lesiones intracraneales ocupantes de espacio tienden a producir HTIC en su evolución; los tumores cerebrales son las principales lesiones de estas características, aunque no las únicas. La sospecha, fundada o no, de tumor cerebral es el principal motivo de la indicación de neuroimagen (TAC y/o RMN) en cefalea. La aparición de cefalea en niños afectos de tumor cerebral es frecuente (se estima que en torno a un 70% de todos los niños afectos), pero debe aclararse que la inmensa mayoría muestran otros signos de sospecha. Es reseñable un meta-análisis en el que se revisaron 605 de 1.275 niños con cefalea recurrente en los que se realizó neuroimagen. Se detectó alguna anomalía en 97 pacientes (16% del total), pero sólo en 18 niños la imagen era reveladora de patología neurológica en relación con la cefalea, y lo que fue más significativo, todos ellos mostraban exploración neurológica alterada[11]. En función de estos resultados, la Academia Americana de Neurología avala la decisión de no solicitar neuroimagen ante cefalea recurrente con exploración física normal.

Se han reseñado, en la tabla III, los síntomas y signos de sospecha principales de HTIC, y se han comentado anteriormente algunos aspectos de la historia de cefalea sospechosa de HTIC. Debe hacerse hincapié en que la cefalea tumoral es, a menudo, difusa, progresiva, más bien continua, pero a veces con periodos asintomáticos, a menudo nocturna y al despertar.

Sinusitis

Existe un importante sobrediagnóstico de cefalea secundaria a sinusitis. La sospecha de sinusitis no debe sustentarse en la presencia de cefalea aguda recurrente o crónica, sino en la sintomatología de fiebre, rinorrea mucopurulenta, halitosis, etc. y, en todo caso, de dolor-sensación de plenitud en zonas sinusales y próximas, lo que se revela en forma más de dolor craneofacial asimétrico que de cefalea difusa. La sinusitis crónica no presenta cefalea como síntoma habitual. No deben realizarse radiografías simples de cráneo en la evaluación de la cefalea sobre la base de un posible diagnóstico de sinusitis.

Apnea-hipopnea obstructiva del sueño

En toda historia de cefalea, debe investigarse acerca de la calidad del sueño, y ello incluye la existencia de roncopatía. La obesidad, las malformaciones craneofaciales, la hipertrofia amigdalar, la patología neuromuscular…, son factores de riesgo. Es habitual un perfil de conducta con problemas de regulación (déficit atencional).

Cefalea postraumática

La cefalea secuelar, semanas después de un traumatismo craneoencefálico sin complicación intracraneal ni fractura, es una situación, en general, poco habitual en Pediatría. Debe practicarse neuroimagen en estos casos.

Hipertensión

La mayoría de niños afectos de hipertensión crónica no presentan cefalea y, si aparece, suele ser de características más bien tensionales, pero con localización occipital. Debe medirse la presión arterial en todo paciente con cefalea de estas características.

Alteraciones de refracción

Es habitual achacar como origen de cefalea en edad escolar a problemas de refracción; esta relación causal es posible, pero suele existir una clara relación en la historia entre tareas con requerimientos visuales y el inicio de la cefalea. La mayoría de niños con cefalea a los que se les corrige su alteración visual no mejoran de aquella.

Tratamiento de cefalea aguda y profilaxis de cefalea primaria

Los analgésicos convencionales son la base del tratamiento de la cefalea aguda. Debe estimarse la necesidad de tratamiento farmacológico profiláctico en función de frecuencia e intensidad de los episodios de cefalea, sopesando ventajas e inconvenientes.

La base del tratamiento de la cefalea es farmacológica, pero existe lugar para algunas estrategias de manejo no medicamentoso. Este manejo se basa también en la anamnesis, ya que identifica factores precipitantes y trata de evitarlos o modificarlos. En el caso de la migraña, los episodios claramente ligados a alimentos específicos pueden ser evitados con la supresión del alimento en cuestión. Deben evitarse, en cualquier caso, dietas restrictivas no fundadas en la historia personal. El sueño es también importante en la cefalea primaria. Una adecuada higiene del sueño puede prevenir recurrencias de cefalea primaria y, si está en curso un

Tabla IV. Fármacos para tratamiento de la cefalea

Tratamiento de cefalea aguda		
Fármaco	***Posología***	***Observaciones***
Ibuprofeno	10 mg/kg dosis oral	Indicación en todas las cefaleas agudas, primarias y secundarias. De elección en migraña
Paracetamol	10-15 mg/kg dosis oral/rectal/iv	Indicación en todas las cefaleas agudas, primarias y secundarias
Sumatriptán	10-20 mg dosis	Indicación en migraña. Único triptán con uso aprobado en edad pediátrica (nasal, 10 mg) en >12 años
Oxígeno	100% mascarilla (60 minutos)	Indicación en migraña. Dudas respecto a su efectividad
Profilaxis de cefalea primaria		
Fármaco	***Posología***	***Observaciones***
Propranolol	1-4 mg/kg/día dos dosis	Posible utilidad en migraña. Contraindicado en asma-broncoespasmo
Flunarizina	5-10 mg día dosis única nocturna	Único fármaco con nivel de evidencia clase I en profilaxis de migraña. Orexígeno.
Topiramato	1-5 mg/kg/día dos dosis	Posible utilidad en migraña; efectos secundarios múltiples. Anorexígeno
Valproato	20-40 mg/kg/día dos-tres dosis	Posible utilidad en migraña
Amitriptilina	10-25 mg día dosis única nocturna	Probable utilidad en cefalea tensional, sobre todo con depresión asociada. Orexígeno

episodio de cefalea tensional, el reposo psicofísico es un adecuado coadyuvante. En caso de migraña, es frecuente que el sueño pueda abortar el curso de un ataque. Dada la influencia psicógena en la cefalea primaria, las técnicas de modificación de conducta, la hipnosis y la relajación, etc., tienen cabida en el manejo, aunque, en la práctica clínica, existen dificultades para su aplicación.

El uso racional de fármacos para la cefalea en edad pediátrica está dificultado por varios factores; uno de ellos es la escasez de ensayos clínicos en edad pediátrica tanto para tratamiento de cefalea aguda como para profilaxis de cefalea primaria. Otra dificultad añadida es la alta tasa de respondedores a placebo en cefalea primaria. En la tabla IV, se han resumido algunos aspectos de fármacos usados en cefalea.

Los analgésicos convencionales, como el paracetamol, el ibuprofeno o el metamizol, son la base del tratamiento de la cefalea aguda, sea cual sea su origen. Los dos primeros se han evaluado en cefalea primaria, mostrando cierta eficacia. Existe mayor evidencia para el uso de ibuprofeno en los ataques de migraña, sobre todo, de forma precoz al inicio del dolor.

Los triptanes son agonistas serotoninérgicos abortivos de migraña. No deben ser usados en otros episodios de cefalea. Su uso en edad adulta está plenamente difundido, con gran diversidad de productos. En edad pediátrica, sólo existe experiencia contrastada con sumatriptán[12]. Se emplea habitualmente en su forma nasal de 10 mg, pudiendo administrar una segunda dosis si la primera no ha sido efectiva. Su uso está aprobado en mayores de 12 años, por lo que no se recomienda su uso en menores de esta edad. Está contraindicado su uso en pacientes con patología cardiovascular, siendo frecuente la aparición de dolor torácico, palpitaciones y astenia tras su administración.

El punto clave de la profilaxis farmacológica radica en su indicación. Pueden considerarse fundamentalmente como criterios principales: 1) número de episodios de cefalea de moderada intensidad superiores a 2-3 por mes; 2) baja efectividad de tratamiento para cefalea aguda; 3) crisis severas o prolongadas, con déficit o vómitos intensos, aunque sean menos frecuentes que 2/mes; y 4) comorbilidad con patología psiquiátrica y emocional.

El uso de cuestionarios que evalúan el impacto de la migraña sobre las actividades y la calidad de vida pueden ayudar en la indicación del tratamiento, así como para monitorizar la eficacia de la profilaxis. La escala más difundida es la PedMIDAS, de uso sencillo[13].

El único fármaco con nivel de evidencia clase I para profilaxis de migraña es la flunarizina; se trata de un vasodilatador, con efecto sedativo, por lo que su administración debe realizarse antes de ir a la cama, e incrementando la dosis a lo largo de 10-15 días[12]. Suele producir ganancia de peso y se ha implicado en trastornos del movimiento de tipo disquinesia tardía; por lo que, su uso suele limitarse a un periodo concreto de meses.

El propranolol es el betabloqueante del que se tiene mayor experiencia en profilaxis[12]. Puede emplearse también atenolol o nadolol. Los betabloqueantes tienen un efecto broncoconstrictor; por lo que, en todo paciente en el que se considera esta profilaxis, debe interrogarse específicamente respecto a historia de alergia respiratoria, hiperreactividad bronquial o asma. Pueden producir hipotensión ortostática, astenia, fatiga y bajo ánimo emocional, incluso con depresión.

La amitriptilina es un antidepresivo ampliamente usado en neurología para profilaxis de cefalea primaria y neuralgias. Posiblemente, es un mediocre preventivo de migraña, pero parece ser útil en cefalea tensional, sobre todo reactiva o comórbil con patología psiquiátrica. Al igual que la flunarizina, debe administrarse en dosis única nocturna, con incremento progresivo de dosis, por su efecto sedativo, y produce también ganancia de peso. Puede producir se-

quedad de boca, visión borrosa y se ha relacionado con arritmias; suele recomendarse la realización de electrocardiograma al principio del tratamiento y al alcanzar la dosis deseada.

Existen antiepilépticos diversos usados en prevención de migraña; los más empleados son el topiramato y el valproato. Es probable que sean más efectivos en migraña con aura que sin aura, pero los potenciales efectos secundarios y la lenta titulación de dosis (sobre todo, de topiramato) limitan un tanto su uso. Debe reseñarse que el topiramato es el único fármaco preventivo de cefalea que puede producir pérdida de peso, hecho a tener en cuenta en pacientes obesos.

Función del pediatra de Atención Primaria

Los puntos clave de la actuación del pediatra de Atención Primaria ante un paciente con cefalea son:

1. Orientación etiológica según anamnesis y exploración, con planteamiento de realización de estudios complementarios y envío a ámbito hospitalario o especializado en caso de sospecha de cefalea secundaria.
2. Orientación de tipo principal en la cefalea primaria: migrañosa, tensional u otra.
3. Tratamiento de los episodios agudos de cefalea primaria.
4. Valoración de la repercusión de la cefalea primaria y, por tanto, indicación de profilaxis farmacológica (o envío a ámbito especializado para la indicación de la misma).

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

1.*** Cazorla Calleja MR, Verdú Pérez A. Aspectos generales de las cefaleas en la infancia. En: Verdú, García, Martínez, eds. Manual de Neurología Infantil. 1ª edición. Madrid: Publimed; 2008.

2.*** Verdú Pérez A, Cazorla Calleja MR. Cefaleas primarias infantiles. En: Verdú, García, Martínez, eds. Manual de Neurología Infantil. 1ª edición. Madrid: Publimed; 2008.

3. Dooley JM. The evaluation and management of paediatric headaches. Paediatr Child Health. 2009; 14: 24-30.

4.*** Hershey AD, Winner P, Kabbouche MA, Powers SW. Headaches. Curr Opin Pediatr. 2007; 19: 663-9.

5. Brna P, Dooley J, Gordon K, Dewan T. The prognosis of childhood headache: A 20-year follow-up. Arch Pediatr Adolesc Med. 2005; 159: 1157-60.

6. Mortimer J, Kay J, Jaron A. Epidemiology of headache and childhood migraine in an urban general practice using Ad Hoc, Valquist and IHS criteria. Dev Med Child Neurol. 1992; 34: 1095-101.

7.*** Durá Travé T, Yoldi Petri ME. Cefaleas agudas recurrentes: características clínicas y epidemiológicas. An Pediatr (Barc). 2005; 62: 141-6.

8. Gutiérrez-Mata AP, López-Casas J, Ortez-González CI, Sempere-Pérez A, Casartelli MJ, Campistol J. Características clínicas y evolución de los pacientes con cefalea migrañosa seguidos en la Unidad de Cefaleas de un hospital pediátrico de referencia. Rev Neurol. 2008; 46: 331-6.

9. Gordon K, Dooley J, Wood E. Prevalence of reported migraine headaches in Canadian adolescents. Can J Neurol Sci. 2004; 31: 324-7.

10.*** Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. 2nd edition. Cephalalgia. 2004; 24: 1. S9-160.

11. Lewis DW, Ashwal S, Dahl G, et al. Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Practice parameter: evaluation of children and adolescents with recurrent headaches: report of the Quality Standards. Neurology. 2002; 59: 490.

12.*** Lewis D, Ashwal S, Hershey A, Hirtz D, Yonker M, Silberstein S; American Academy of Neurology Quality Standards Subcommittee; Practice Committee of the Child Neurology Society. Practice parameter: pharmacological treatment of migraine headache in children and adolescents: report of the American Academy of Neurology Quality Standards Subcommittee and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Neurology. 2004; 63: 2215-24.

13. Hershey AD, Powers SW, Vockell AL, LeCates SL, Segers A, Kabbouche MA. Development of a patient-based grading scale for PedMIDAS. Cephalalgia. 2004; 24: 844-9.

Bibliografía recomendada

– Cazorla Calleja MR, Verdú Pérez A. Aspectos generales de las cefaleas en la infancia. En: Verdú, García, Martínez, eds. Manual de Neurología Infantil. 1ª edición. Madrid: Publimed; 2008.

Breve revisión de la cefalea pediátrica, de forma práctica y clara, dentro de un texto de referencia en castellano en Neuropediatría.

– Durá Travé T, Yoldi Petri ME. Cefaleas agudas recurrentes: características clínicas y epidemiológicas. An Pediatr (Barc). 2005; 62: 141-6.

Estudio español con aportaciones sobre epidemiología de las cefaleas primarias en un grupo de población de nuestro entorno.

– Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. 2nd edition. Cephalalgia. 2004; 24: 1. S9-160.

Aunque de gran extensión, se trata de un importante documento, ya que es la guía desde la que se pretende una clasificación sistemática de todas las cefaleas. Ha sido criticada respecto a la restrictividad de los criterios de migraña pediátrica, pero su uso es generalizado.

– Hershey AD, Winner P, Kabbouche MA, Powers SW. Headaches. Curr Opin Pediatr. 2007; 19: 663-9.

Revisión breve pero muy completa por parte de un autor de referencia en el tema.

– Lewis D, Ashwal S, Hershey A, Hirtz D, Yonker M, Silberstein S; American Academy of Neurology Quality Standards Subcommittee; Practice Committee of the Child Neurology Society. Practice parameter: pharmacological treatment of migraine headache in children and adolescents: report of the American Academy of Neurology Quality Standards Subcommittee and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Neurology. 2004; 63: 2215-24.

Documento de consenso para la orientación de tratamiento en cefalea aguda y en profilaxis, elaborado por la Academia Americana de Neurología según estudios de evidencia. Repasa los fármacos empleados de forma más habitual de manera completa y clarificadora.

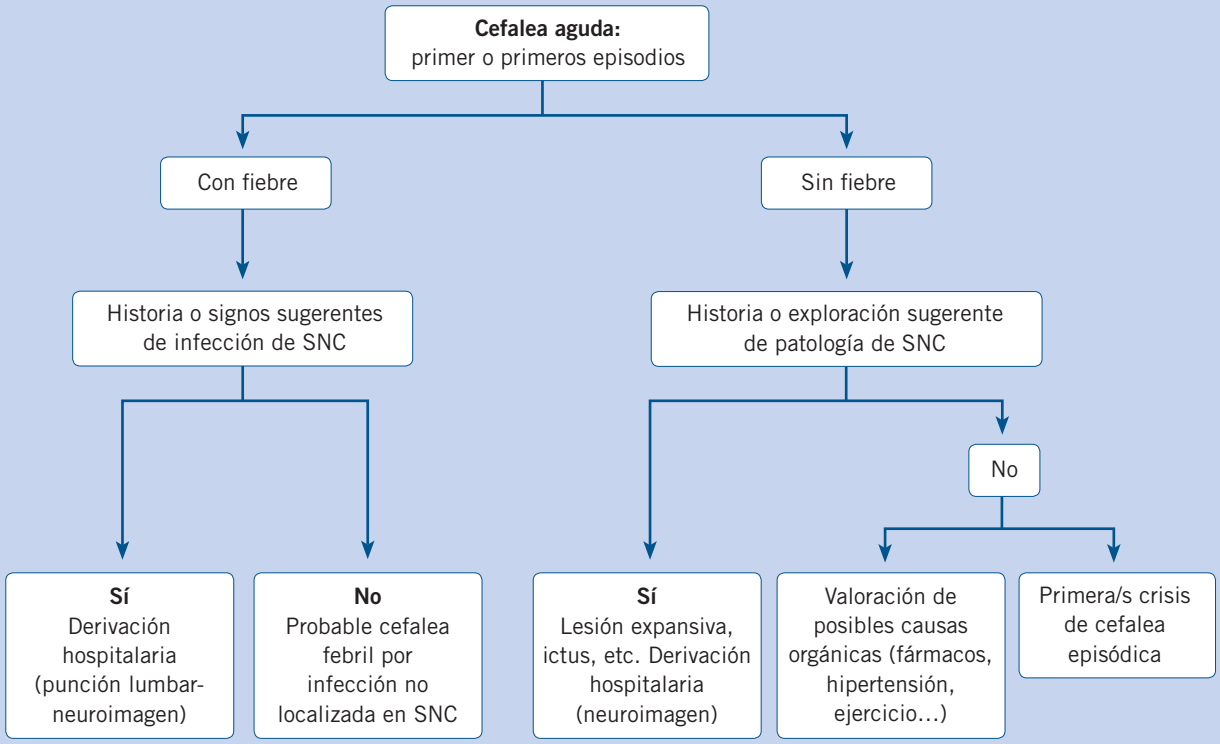
– Verdú Pérez A, Cazorla Calleja MR. Cefaleas primarias infantiles. En: Verdú, García, Martínez, eds. Manual de Neurología Infantil. 1ª edición. Madrid: Publimed; 2008.

Breve revisión de la cefalea primaria pediátrica, de forma práctica y clara, dentro de un texto de referencia en castellano en Neuropediatría.

Caso clínico

Niña de 10 años de edad, que consulta con su pediatra de Atención Primaria porque el día previo mostró cefalea durante unas horas. Realmente, la madre indica que ha mostrado frecuentes episodios de cefalea en los meses anteriores, pero el del día previo fue más intenso y, por ello, ha motivado la consulta. Se trata de una niña sin antecedentes familiares ni personales patológicos reseñables; es buena estudiante, y es descrita como alegre, lista y sociable. Es deportista y acude, además, a diversas actividades extraescolares (danza, piano). La madre describe cefalea episódica, fluctuante en frecuencia, desde hace al menos 9 ó 10 meses; no más de 2-3 episodios al mes, aunque en el último mes se ha hecho más frecuente y ha presentado algunos días agrupados con cefalea. El último episodio fue precedido de 10 días libres de síntomas. Suele quejarse por la tarde y la notan algo cansada y de peor humor, pero sin vómitos u otro síntoma. Mejora con paracetamol. A veces, se va a la cama con cefalea, pero ésta no la despierta. Al ser interrogada respecto al predominio en días lectivos, la madre nos indica que también ha mostrado cefalea en fines de semana. La exploración física es normal, aunque no se practica fondo de ojo, por dificultad técnica para realizarlo. La madre está preocupada y solicita estudio "neurológico".

Algoritmo. Orientación diagnóstica de la cefalea aguda



Atención e impulsividad

J.A. Marina
Catedrático de Filosofía. Director de la Universidad de Padres (UP)

Pediatr Integral 2011; XV(9): 876-879

Los problemas de la atención preocupan a padres y docentes, y son una de las causas más frecuentes de consultas psicológicas o psiquiátricas. Afortunadamente, la neurología nos está ayudando a precisar –y espero que a resolver–, ese tema especialmente confuso. Con el déficit de atención sucede lo mismo que con la fiebre. Ambos son síntomas de un desarreglo previo, y considerarlos una enfermedad en sí dificulta el tratamiento adecuado. En el caso de la atención, se trata de la manifestación de un mal funcionamiento de los sistemas ejecutivos, bien por lesión neurológica, bien por un defecto en el proceso de educación. Esto explica dos fenómenos bien conocidos:

1. **La complejidad de las manifestaciones del déficit de atención,** que ha sido puesta de manifiesto por numerosos especialistas. Muchas teorías de la personalidad incluyen como rasgo la *conscientousness,* el modo de controlar los impulsos, la responsabilidad, la integridad en el trabajo (Hogan, Johnson y Briggs, 1997). El 33% de los casos severos de déficit de atención tiene una alta comorbilidad: trastorno oposicional desafiante, desórdenes de conducta, dislexia, ansiedad y trastornos del humor, depresión, trastornos del aprendizaje, síndrome de Tourette, trastornos obsesivos compulsivos (*National Institute of Mental Health*, 1996). Por eso, Russell A. Barkley, una de las autoridades mundiales en esta materia, piensa que todos estos problemas deben incluirse en una categoría más amplia: **trastornos del desarrollo del autocontrol** (Barkley 2011). Estoy de acuerdo, porque el mecanismo subyacente es siempre el mismo. Como ha escrito Barkley, "la mayoría de los clínicos profesionales, cree que el TDAH consiste en tres problemas que disminuyen la habilidad de una persona para controlar su conducta: dificultades para mantener la atención, déficit en el control de los impulsos (dificultad de inhibición) y excesiva actividad". Añade otras dos manifestaciones: dificultad para seguir normas e instrucciones y excesiva variabilidad en sus respuestas a las situaciones. Todas las engloba en un déficit para inhibir la conducta, asociada a una baja actividad de determinadas zonas de la corteza frontal. El menilfenidato es útil en estos trastornos porque aumenta la actividad cerebral y aumenta la resistencia al cansancio, con lo que resultan reforzadas las funciones ejecutivas.
2. **La dificultad de deslindar lo normal de lo patológico.** En los programas de la UP, distinguimos entre "problema" y "trastorno". Los problemas son educativos; los trastornos, patológicos. Pues bien, en muchas ocasiones es difícil distinguir lo que en el caso de los sistemas ejecutivos es patológico de lo que está educativamente inducido. Leslie Caron escribe: "La atención, el autocontrol y la persistencia son habilidades que se adquieren. Por supuesto que cierto número de alumnos, alrededor del 5%, corren el riesgo de presentar dificultades neurológicas que limitarán sus capacidades; en esos casos, la medicación se revela un buen apoyo para la construcción de sus habilidades. Pero la construcción de la persistencia en la tarea en el 95% de los alumnos se inscribe en el desarrollo de la persona y un enfoque basado en este proceso será útil al 100% de los alumnos" (Caron, 2011). Para muchos autores, nos enfrentamos a una enfermedad cultural. La hiperactividad es menor en Hong Kong que en Londres, tal vez porque Hong Kong tiene niveles de tolerancia más bajos para las conductas no controladas (Baumeister y Vosh, 2004). La psicología

Consultorio abierto
Envíe su consulta a: J.A. Marina. *E-mail:* jamarina@telefonica.net

oriental ha trabajado durante milenios en mejorar técnicas de concentración, para evitar los pensamientos intrusivos, demostrando hasta qué punto el cerebro puede aprender a dominar la atención o, mejor dicho, las operaciones mentales que producen la atención (Akhilananda, 1959). Didier Pleux, director del *Institut français de thérapie cognitive,* afirma: "En veinte años de consulta he encontrado un solo caso de hiperactivo verdadero. No más. El problema es más simple. Son niños que quieren disfrutar continuamente, que buscan la novedad y rehúsan toda rutina, porque no han conocido nunca la frustración" (Pleux, 2008). Piensa que estamos insistiendo tanto en la estimulación de los niños que vivimos en un entorno hiperactivo. En los años 90 se empezó a hablar del niño *zapping*, un niño que necesita cambiar continuamente de estímulo. El temor al aburrimiento se hace crónico. Se ha llegado a hablar de un secuestro de la atención de los niños, enlazando con su mundo pulsional, para incluirlos en los sistemas comerciales (Stiegler, 2008). Carr ha estudiado la influencia de las nuevas tecnologías en nuestra manera de gestionar el cerebro que está conduciendo a una impaciencia cognitiva (Carr, 2011). Niños educados en un entorno social caótico pueden tener comportamientos parecidos al TDAH estando sanos (Morrison, 1995, Jensen 2010).

No es mi tarea hablar del tratamiento médico de estos trastornos, sino del papel que la educación puede jugar en su prevención o tratamiento. Susan Campbell estudió a 46 niños considerados por sus padres demasiado activos, con problemas de atención y desafiantes entre 1 y 3 años. También un grupo de control. A los seis años los volvió a evaluar. La mitad del primer grupo había desarrollado el TDAH, ¿por qué no lo había desarrollado el otro 50%? El temperamento puede ser mejorado o empeorado. Esto hace que aunque la conducta de los padres no sea la causa del TDAH, pueda contribuir a su mantenimiento (Barkley 2011, Campbell, Szumowski, Ewing, Gluck, Breaux, 1982).

En la UP intentamos ayudar al niño a construir su sistema ejecutivo, mediante un método de convergencia. Fortalecemos los factores que los constituyen: la motivación, la capacidad de soportar el esfuerzo, la perseverancia en el mantenimiento de la tarea, la facilidad para integrar muchos canales de procesamiento de información, la flexibilidad cognitiva, la independencia del campo perceptivo, la habilidad para seguir procesos (por ejemplo, de búsqueda), para soportar la frustración o el aburrimiento, el mecanismo del deber (muy parecido a un reflejo condicionado), las técnicas de relajación, el ejercicio físico. Creemos que la pedagogía más eficaz consiste en educar cada una de esas destrezas, en el momento evolutivo adecuado.

Voy a tratar por separado el aprendizaje de los controles de entrada de la información y de los controles de salida de la acción. Sin embargo, el sistema es el mismo, y por eso los problemas que se dan en ambas actividades son comunes: incapacidad de seleccionar o de inhibir el proceso, dificultad para señalar o mantener objetivos, dificultad para controlar la respuesta y para mantener la meta. Podemos considerar que el déficit de atención es una hiperactividad cognitiva, que puede ir o no acompañada de hiperactividad física.

Control de acceso de la información

"Atención" es una palabra equívoca. Significa: 1) una propiedad que acompaña a todas nuestras actividades conscientes; 2) una estructura del campo perceptivo en "figura" y "fondo"; y 3) la capacidad de seleccionar la información que recibimos. Es el resultado de determinadas actividades mentales, no la causa de ellas. El sistema de control determina las operaciones de procesamiento de información, y la atención acompaña esa selección. Los mecanismos perceptivos pueden ser disparados por la aparición de estímulos fuertes (ruido, novedad, incentivos, etc.) o dirigidos por los sistemas de motivación. En ambos casos, hablamos de **atención involuntaria.** La inteligencia humana se separó de la animal cuando fue capaz de demorar la respuesta (Bronowski, 1977). En ese lapso abierto entre el estímulo y la respuesta podemos introducir una compleja serie de mediadores que van haciendo nuestro comportamiento cada vez más autónomo.

No podemos inhibir esos estímulos procesados involuntariamente, sino sólo no continuar procesándolos (Neisser 1979, Neisser 1981, Gray 1982). La inhibición de la atención no se puede hacer directamente, porque no podemos "no querer prestar atención a algo", sin estar atendiéndolo ya. Wegner encontró que cuando pedía a los sujetos de un experimento que no pensaran en un "oso blanco", aumentaba la posibilidad de que lo hicieran (Wegner y cols., 1987, Wegner y Pennebaker, 1993). Este es nuestro primer control de entrada: bloquear el procesamiento del estímulo perturbador. Puede hacerse cambiando de operación –como cuando el niño desvía la mirada de un objeto que le desagrada–, y/o iniciando otra operación, proponiéndose otra meta.

La madre enseña al niño a dirigir su atención, es decir, a adueñarse de sus procesos perceptivos. Muy pronto sigue sus indicaciones con la mirada. Después, le anima a buscar objetos, a juegos compartidos, en los que, cuando el niño se cansa, la madre retoma su atención, para enseñarle así la perseverancia en la acción. Más tarde, mediante la palabra, comienza a dar órdenes a su hijo, que el niño aprende a obedecer. Posteriormente, el niño comenzará a darse órdenes a sí mismo. Está poniendo los cimientos de la voluntad. Ese habla interior se va a convertir en el gran regulador de la acción. Ayudarle a seguir en voz alta los pasos de cualquier tipo de tarea es un método muy eficaz, porque, por medio de ellas, el niño a partir de los cuatro años establece un control sobre lo que hacen: "A ver… el primer paso es ver qué nos piden en este problema… Venga muy bien y cómo crees que podemos resolverlo… Muy bien… Lo estás haciendo muy bien… Ahora vamos a revisar lo que hemos hecho ¿te parece que vamos bien?…".

Un fallo en la atención significa un fallo en el control de los procesos, en el sistema supervisor del que habla Shallice. Los límites de la atención son los límites de la supervisión de tareas, como ponen de manifiesto los estudios sobre multitareas simultáneas (Shallice, 2011). El médico que ausculta a un enfermo analiza el sonido aplicando toda su memoria de trabajo, todos sus recursos. Está concentrado. Continúan llegando a su conciencia estímulos, imágenes, deseos, pero no centra sobre ellos sus procesos perceptivos. Fijar metas o planes de acción ayuda a fijar la atención. David P. Weikart

y sus colaboradores en el programa *High/Scope* insisten en la importancia de introducir la planificación dentro de los programas de pre-escolar: "Planificar es un mecanismo del pensamiento por el que una persona, a partir de sus intenciones, organiza sus próximas acciones. Cuando los niños pequeños planifican, parten de una intención personal, de un objetivo. Lo expresan de acuerdo con su edad o con su capacidad de comunicarse. Por gestos o con palabras. La planificación anima a los niños a precisar sus ideas, sus elecciones, sus decisiones, favorece la confianza en sí mismo y el sentimiento de dirigir los acontecimientos, favorece la participación, la concentración y la elaboración de juegos más complejos" (Hohmann, Weikart, Bourgon, Proulx, 2007). Los niños muy pequeños olvidan las metas con facilidad y, por ello, conviene recordárselas continuamente, y animarles a alcanzarlas con reforzamientos positivos (elogios, premios, etc.). La motivación es una fuente natural de atención y debemos tenerlo en cuenta. Los niños con TDAH –señala Barkley– probablemente se aburren o pierden interés por su trabajo más rápidamente. Además, parecen sentirse atraídos por los aspectos más activos de una situación. Por ejemplo, los niños con TDAH ven la TV igual que los niños sin ese trastorno, pero si en la habitación hay juguetes apartan la vista de la pantalla más a menudo. Les divierten más los juegos y las exploraciones físicas que los entretenimientos pasivos o meramente lingüísticos. Todo lo que ayude al niño a mantener la tarea, está fortaleciendo su capacidad ejecutiva, el núcleo de la atención.

Hay muchos juegos que fortalecen la atención, porque favorecen la realización de las operaciones de procesamiento. La TV fomenta una atención pasiva, pero lo que necesitamos es fomentar la actividad. Los juegos compartidos, la solución de rompecabezas, las actividades de búsqueda, pueden ser muy útiles. El ajedrez, algunas actividades artísticas, deportes que exijan concentración (el judo o las artes marciales), la danza o la música, son eficaces porque unen atención y movimiento (Posner, Rothbard, Sheese y Kieras 2008). Hay programas de ordenador que ayudan a desarrollar la atención en un marco que suele motivar a los niños (Kerns, McInerney, Wilde, 2001).

Algunos consejos útiles para padres y docentes: 1) no olvide que la motivación es una fuente natural de atención, todos atendemos a lo que nos interesa; 2) fije metas y repita las instrucciones para evitar que las olvide; 3) divida las tareas en pequeñas unidades; 4) elogie los logros inmediatamente; 5) establezca rutinas para lograr hábitos automáticos; 6) enséñele a hablarse a sí mismo, y a darse instrucciones; 7) ayúdele a graduar la información para que no sea abrumado por ella; 8) procure que su entorno sea tranquilo, ordenado y rutinario.; y 9) en cuanto tenga edad suficiente, explíquele su dificultad y póngale como un reto superarla.

Control de salidas

Las dificultades que hemos visto en las actividades cognitivas –inhibición de los estímulos distractores y persistencia en las tareas– se repiten en el comportamiento externo. A continuación, menciono algunos consejos para padres y docentes:

1. **Aprenda a prestar una atención positiva al niño.** Recuerde que son difíciles de educar, pero que ellos no son culpables. Elogie inmediatamente cualquier logro. Si su hijo tiene menos de 8 años, dedíquele unos veinte minutos al día "especiales": ¿qué te gustaría hacer?" No olvide que la motivación dirige la atención.
2. **Señale límites claros y sea consistente en mantenerlos.**
3. **Intente conseguir su obediencia.** Cuando le mande algo, no le deje solo, quédese, preste atención y haga comentarios positivos por su obediencia. No le mande muchas cosas al mismo tiempo. Si hace algo adecuado espontáneamente, felicítele efusivamente. Anímele a practicar la obediencia pidiéndole pequeños favores.
4. **Enséñele a manejar su "habla interior" para darse instrucciones.**
5. **Utilice un sistema de fichas.** Una forma eficaz de reforzar las conductas adecuadas es el programa de fichas (para niños de 4 a 8 años) o el sistema de puntos en casa (para niños de 9 o mayores). Es necesario seguir el programa durante dos meses al menos.
6. **Ayúdele a manejar el tiempo.** Muchos niños tienen dificultades para pensar en el futuro. Conviene por ello alargar las recompensas a lo largo del tiempo, para lo que es útil el sistema de fichas. El premio es inmediato (la ficha o los puntos), pero la recompensa se alcanza más tarde (cuando se han conseguido las fichas necesarias). Fortalece la perseverancia y el aplazamiento de la recompensa.
7. **Aprenda a darle órdenes.** Use la firmeza, pero no los gritos. No formule la orden como una pregunta o un favor. No de demasiadas órdenes juntas. Asegurese de que su hijo le está atendiendo. Pida al niño que repita la orden. Recuerde que antes de los tres años los niños no pueden realizar tareas aplazadas del tipo: "cuando de una palmada, me traes la pelota".
8. **Enseñele a no interrumpir.** Una queja muy frecuente de los padres es que sus hijos les interrumpen constantemente. "Es que no puedo ni ir a llamar por teléfono". Intente conseguirlo elogiando al niño cuando no lo hace (un elogio cada dos o tres minutos al principio).
9. **Aprenda a castigar el mal comportamiento de forma constructiva.** El uso de esta forma de disciplina cuando un niño se porta mal o desobedece requiere mucha habilidad. El objetivo es reducir la conducta desafiante, la desobediencia u otras conductas negativas. El tiempo-fuera se utiliza a menudo como castigo para faltas graves. Debe conducirla a una silla apartada con voz firme, pero no furiosa. Debe cumplir una sanción mínima de uno a dos minutos por cada año de edad. Si se levanta de la silla vuelva a sentarlo.
10. **Aprenda a controlar a su hijo en lugares públicos.** La clave es establecer un plan antes de entrar en el lugar concreto y asegurarse de que el niño lo recuerda. Fije las reglas de antemano a la situación. Fije un incentivo para el cumplimiento. Fije un castigo para casos de desobediencia. Asígnele una actividad que le distraiga ("ayúdame a buscar el azúcar"). Cuando no disponga un sitio para "tiempo fuera". Lleve al niño fuera del edificio y póngale cara a la pared, o llévele al coche y hágale que se siente en la parte

de atrás. Usted quédese en el asiento delantero o fuera del coche.

11. **Fomente los sentimientos de cooperación y ayuda,** porque favorecen la interacción social, lo que resulta muy importante para inhibir conductas inadecuadas.
12. **Ayúdeles a darse cuenta de que están traspasando los límites.** Podemos pactar con ellos algún tipo de señal y dársela si vemos que en un momento dado va a comportarse de forma impulsiva. Eso les ayuda mucho. Necesitan muchas "señales de tráfico".

Bibliografía

1. Akhilananda S. Psicología hindú. Buenos Aires: Paidós; 1959.
2. Barkley RA. Niños hiperactivos. Barcelona: Paidós; 2011.
3. Baumeister RF, Vohs KD. Handbook of Self-Regulation. Nueva York: The Guilford Press; 2004.
4. Bronowski J. Human and animal languages. En: A sense of the future. Cambridge: MIT Press; 1977.
5. Campbell SB, Szumowsli EK, Ewing LJ, Gluck DS, Breaux AM. A multimensional assesment of parent-identified behavior problem toddlers. J Abnorm Child Psychol. 1982; 10: 569-92.
6. Gray JA. The neurophysiology of anxiety. Nueva York: Oxford University Press; 1982.
7. Hogan R, Johnson J, Briggs S. Handbook of personality psychology. San Diego: Academic Press; 1997.
8. Jensen E. Different brains, differens learner, Corwin. California: Thousand Oaks; 2010.
9. Kerns KA, McInerney RJ, Wilde NJ. Time reproduction, working memory, and behavioral inhibition in children with ADHD. Child Neurology. 2001; 7: 21-31.
10. Morrison J. DSM-IV made easy. The clinic guide to diagnosis. Nueva York: Guilford Press; 1995.
11. National Institute of Mental Health/1996). Attention Deficit hyperactivity disorder: Decade of the brain. Report No 96-3572.
12. Neisser U. Psicología cognoscitiva. México: Trillas; 1979.
13. Neisser U. Procesos cognitivos y realidad. Madrid: Marova; 1981.
14. Pleux D. Pour mieux faire. París: Odile Jacob; 2008.
15. Posner M, Rothbart MK, Sheese BE, Kieras J. How arts training influences cognition. En: Ausbury C, Rich B, eds. Learning, arts and the brain. Nueva York: Dana Press; 2008.
16. Shallice T, Cooper RP. The Organization of Mind. Oxford: Oxford University Press; 2011.
17. Wegner DM, Pennebaker JW. Handbook of mental control. Prentice Hall: Englewood Cliffts; 1993.
18. Wegner DM, Scheneider DJ, Carter SR, White TL. Paradoxical effects of thought suppression. Journal of Personality and Social Psycology. 1987; 47: 237-52.

El Rincón del Residente

Coordinadores:
J. Rodríguez Contreras, J. Pérez Sanz, D. Gómez Andrés
Residentes de Pediatría. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid

*El **Rincón del Residente** es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos clínicos, imágenes y revisión bibliográfica. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en www.sepeap.org*

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

caso clínico interactivo
www.sepeap.org

Niño de 15 meses con deformidades óseas

G. Sánchez Arias*, A. Morais López**, R. Lama More**
***MIR de Pediatría. **Unidad de Nutrición Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid**

Resumen

Se presenta el caso de un niño de 15 meses que presenta deformidades óseas metafisarias. Se plantean al lector una serie de preguntas para el diagnóstico y manejo del caso.

Abstract

Questions about diagnosis and management of a case involving a 15-month-old boy with metaphyseal bone abnormalities are proposed and discussed.

Pediatr Integral 2011; XV(9): 880-883

Historia actual

Niño de 15 meses valorado en su centro de referencia para descartar síndrome polimalformativo por presentar, desde los 9 meses, deformidades en extremidades, más llamativas en miembros inferiores.

Antecedentes

Embarazo controlado de curso normal. Parto eutócico. Edad gestacional 36+3 sem. Periodo neonatal normal. Cribado metabólico negativo. Lactancia materna exclusiva hasta los 8 meses. Tras retirar la lactancia materna a los 8 meses

de edad e introducir fórmula de continuación, presenta vómitos, malestar y rechazo de alimento, razones por las cuales está siendo alimentado con zumos como sustituto lácteo, hecho no referido hasta los 15 meses en nuestra consulta.

Exploración física

Peso: 8 kg (p < 3). Talla: 73 cm (p < 3). TA: 90/51 mmHg. Pulso: 127 latidos por minuto. Buen estado general, bien hidratado y perfundido. Moreno racial de piel. Lesiones eccematosas en zonas de extensión. Dolicocefalia. Facies normal. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen: blando, depresible, sin masas ni visceromegalias. Osteomuscular: deformidades óseas palpables en las metáfisis de los huesos largos. Pies zambos reductibles. Panículo adiposo y masas musculares disminuidas en volumen y consistencia ++/+++, tanto a nivel central como periférico Neurológico: muy irritable y dificultad para la deambulación. ORL: normal. Genitales masculinos normales.

1. **Ante la anamnesis y exploración física, ¿cuál sería su siguiente paso?**
   a. Realizar pruebas complementarias en busca de una patología orgánica que justifique el retraso ponderoestatural e introducir una fórmula hidrolizada ante una posible intolerancia a las proteínas de la leche de vaca.
   b. Remitir para un estudio genético, dada la deformidad craneal.
   c. Realizar una serie ósea, dadas las deformidades en las metáfisis de huesos largos.
   d. a y c son ciertas.
   e. Todas son ciertas.

2. **Según su sospecha, ¿cuál de las siguientes determinaciones analíticas le llevaría al diagnóstico definitivo?**
   a. Niveles de calcidiol (25-OH-vit D).
   b. Perfil férrico.
   c. Inmunoglobulinas séricas.
   d. Niveles de ácido fólico y vit. B_{12}.
   e. Anticuerpos antigliadina.

Pruebas complementarias

- Hemograma: Hb: 10,2 g/dl. Hto: 38,2%. VCM: 65 fl. HCM: 17,3 pg. CHCM: 26,6%. RDW: 19,2%. Leucocitos: 8.540 por mm^3. Fórmula leucocitaria normal. Plaquetas: 535.000 por mm^3.
- Bioquímica: glucemia: 100 mg/dl. Urea: 41 mg/dl. Creatinina: 0,21 mg/dl. Sodio: 137 mM. Potasio: 4,7 mM. Cloro: 107 mM. Calcio iónico: 1,29 mM. GOT: 56 UI/L. GPT: 56 UI/L.
- Metabolismo del hierro: hierro sérico: 17 µg/dl. Transferrina: 394 mg/dl. Capacidad total de transporte del hierro: 500 µg/dl. Índice de saturación transferrina: 3%. Ferritina: 5 ng/dl.

  Niveles de calcidiol: 5 ng/ml. PTHi: 467 pg/ml.

  Cuantificación de inmunoglobulinas: normal.

  Anticuerpos antigliadina: Ig A: 3,50 UA/L.

  Anticuerpos antitransglutaminasa: Ig A: 0,40 UA/L.

  Sistema hipofiso-tiroideo: TSH: 3,10 micro UI/ml. T4 libre: 1,32 ng/dl.

Serie ósea: ensanchamiento de las metáfisis de huesos largos. Arcos costales anteriores prominentes. Epífisis no osificadas. Edad ósea retrasada correspondiente a un niño menor de 3 meses.

3. **¿Cuál es su diagnóstico?**
   a. Anemia macrocítica.
   b. Acidosis tubular renal.
   c. Déficit de vitamina D grave. Raquitismo carencial.
   d. Pseudohipoparatiroidismo.
   e. Enfermedad celíaca.

4. **¿Qué alteraciones analíticas cabe esperar?**
   a. Calcio disminuido, fósforo disminuido, vit. D disminuida, fosfatasa alcalina aumentada y PTH aumentada.
   b. Calcio disminuido, fósforo aumentado, vit. D disminuida, fosfatasa alcalina disminuida y PTH aumentada.
   c. Calcio aumentado, fósforo aumentado, vit. D disminuida, fosfatasa alcalina aumentada y PTH aumentada.
   d. Calcio disminuido, fósforo disminuido, vit. D disminuida, fosfatasa alcalina aumentada y PTH disminuida.
   e. Calcio aumentado, fósforo disminuido, vit. D disminuida, fosfatasa alcalina disminuida y PTH disminuida.

Comentario a las preguntas

1. **a y c son ciertas.** Ante un retraso ponderoestatural, las pruebas complementarias a solicitar para descartar patología orgánica pueden variar según la orientación de la anamnesis y la exploración, pero existe una serie de estudios básicos que debemos incluir:
   - Hemograma con recuento.
   - Bioquímica hepática y renal.
   - Ionograma.
   - PCR y/o VSG.
   - Anticuerpos antitransglutaminasa/antigliadina.
   - Inmunoglobulinas séricas.
   - Metabolismo férrico.
   - Sedimento urinario y urocultivo.
   - Parásitos en heces y coprocultivos.

   La mayoría de las guías no recomiendan solicitar en un primer momento niveles de vitamina D. En nuestra consulta, observamos niveles bajos de vitamina D con cierta frecuencia, sobre todo cuando hay una disminución de la ingesta y una malnutrición asociada, como es el caso que nos ocupa. Dado que el déficit de vitamina D podría aumentar el riesgo de padecer DM tipo I y II, artritis reumatoide, esclerosis múltiple, fracturas, enfermedad cardiovascular, HTA y neoplasias, parece razonable solicitar niveles de calcidiol como parte del estudio básico de niños con retraso ponderoestatural.

   Se debería indicar una fórmula hidrolizada ante el cuadro de vómitos y malestar para mejorar su alimentación y poder alcanzar la ingesta de lácteos recomendada.
2. **Niveles de calcidiol (25-OH-vit D).** En la historia clínica de este paciente, hay algunos datos que nos hacen sospechar un déficit de vitamina D: 1) sospecha de ingesta insuficiente de vitamina D, ya que ha estado con lactancia materna exclusiva hasta los 8 meses y ahora toma zumo como sustitutivo lácteo; 2) su color de piel moreno, que se asocia con menor síntesis cutánea de vitamina D; y 3) la dolicocefalia y las deformidades metafisarias que son manifestaciones típicas del raquitismo carencial.
3. **Déficit de vitamina D. Raquitismo carencial.** La deficiencia de vitamina D es la causa más frecuente de raquitismo. La mayoría de los autores hablan de déficit leve con niveles de vit. D <20 ng/ml, moderado con niveles de 10-20 ng/ml y grave <10 ng/ml. Esta deficiencia aparece principalmente durante la lactancia, por una combinación de ingesta escasa y síntesis cutánea inadecuada.

   El hueso está formado por osteoide (matriz proteica) y una fase mineral de fosfato y calcio (principalmente hidroxiapatita). El raquitismo es una enfermedad del hueso en crecimiento, que se produce antes de la fusión de las epífisis y que se debe a la existencia de una matriz no mineralizada en las placas de crecimiento. Podemos sospechar en qué momento se produce la deficiencia según la parte del esqueleto que se vea afectada: en los lactantes, se afecta la cabeza y el tórax y, en los mayores de un año, los huesos largos.

   En los pacientes con raquitismo, los cartílagos de la placa de crecimiento y el osteoide siguen expandiéndose, pero su mineralización es inadecuada. Esto produce un ensanchamiento de la placa de crecimiento y que los huesos se debiliten, combándose con facilidad al someterse a fuerzas como el peso o la tracción muscular. Por ello, el déficit de mineralización ósea suele manifestarse como deformidades óseas.

   El raquitismo carencial se diagnostica por las alteraciones óseas, radiológicas (ensanchamiento de las metáfisis que aparecen desflecadas y "en forma de copa", ensanchamiento de las uniones condrocostales produciendo la imagen de "rosario raquítico" y retraso de osificación de las epífisis), el déficit de vitamina D y las alteraciones en el metabolismo fosfocálcico.

Figura 1. Nótese el ensanchamiento a nivel de las metáfisis

4. **Calcio disminuido, fósforo disminuido, vitamina D disminuida, fosfatasa alcalina aumentada y PTH aumentada.** Para entender esta respuesta hay que recordar las funciones de la vitamina D, de la paratohormona (PTH) y la relación entre ellas (véase fig. 2).

   Funciones de la vitamina D:
   - Aumento de la absorción intestinal de calcio y fósforo.
   - Disminución de la excreción renal de calcio y fósforo.

   Funciones de la PTH:
   - Aumento de la resorción ósea (salida desde el hueso al líquido extracelular de calcio y fósforo).
   - Disminución de la excreción renal de calcio.
   - Aumento de la excreción renal de fósforo.

Evolución

Nuestro paciente recibió 5.000 UI diarias de vitamina D durante 8 semanas, alcanzando niveles de vitamina D de 80

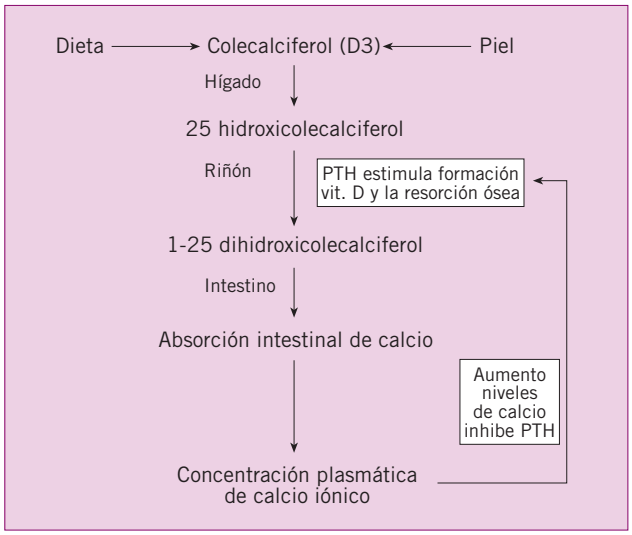


Figura 2.

ng/ml. Tras 15 días del inicio del tratamiento, corrigió las alteraciones del metabolismo fosfocálcico y desapareció la irritabilidad tan marcada presente en la consulta anterior. Actualmente, recibe tratamiento de mantenimiento con 600 UI/día. Las alteraciones analíticas se normalizaron en un periodo corto. Las deformidades óseas desaparecieron al año.

Discusión

El raquitismo carencial sigue siendo la patología más común del hueso en crecimiento, a pesar de los esfuerzos en la prevención para disminuir la incidencia de esta enfermedad. En los apartados anteriores, hemos recordado el metabolismo de la vitamina D, la clínica y el diagnóstico del raquitismo. Ahora hablaremos del tratamiento y la prevención del déficit de la vitamina D y del raquitismo.

El objetivo principal del tratamiento es corregir las alteraciones clínicas, bioquímicas y radiológicas, a la vez que se restauran los depósitos de vitamina D. Para este fin, podemos usar vitamina D_3 (colecalciferol) o vitamina D_2 (calciferol). Los últimos estudios parecen indicar que la vitamina D_3 resulta más potente para elevar los niveles de calcidiol. Respecto a la dosis y duración del tratamiento, hay distintas recomendaciones. En publicaciones recientes, se habla de dos posibles estrategias para el tratamiento:

- Dosis única de 300.000-600.000 UI oral o intramuscular, cuando se sospeche un mala adherencia al tratamiento.
- Dosis diaria de 2.000-5.000 UI/día durante 4-6 semanas.

Y continuación con 400 UI/día. Según el déficit, valorar tratamiento con suplementos de calcio y fósforo. Los niveles de calcio y fósforo se suelen normalizar en 6-10 días, los niveles de PTH en 1-2 meses, los niveles de fosfatasa alcalina y las alteraciones radiológicas pueden tardar unos 3 meses.

Respecto a la prevención, desde el 2008 se establecieron las siguientes recomendaciones:

- Los lactantes menores de un año lactados al pecho deben recibir un suplemento de 400 UI/día de vitamina D, iniciando su administración en los primeros días de vida. Estos suplementos se mantendrán hasta que el niño ingiera 1 litro diario de fórmula adaptada enriquecida en vitamina D (Recomendación grado B).
- Todos los lactantes menores de un año, alimentados con sucedáneo de leche humana, que ingieren menos de 1 litro diario de fórmula, han de recibir un suplemento de 400 UI/día (Recomendación grado B).
- Los niños o adolescentes que tengan factores de riesgo de déficit de vitamina D y que no obtengan 400 UI/día con la ingesta de un litro de leche enriquecida o alimentos enriquecidos (cereales, una ración contiene 40 UI de vitamina D y una yema de huevo 40 UI de vitamina D) o una adecuada exposición solar, deben recibir un suplemento de vitamina D de 400 UI/día (Recomendación grado B).
- A los niños mayores de un año o adolescentes, de forma general, se les recomienda para la adecuada producción de vitamina D la exposición al sol del medio día sin protección durante 10-15 minutos al día durante la primavera, el verano y el otoño. En invierno, por encima de 42° de latitud norte, no se producirá vitamina D (Recomendación grado I).
- Los niños prematuros menores de un año de edad corregida precisan una ingesta de vitamina D de 200 UI/kg/día hasta un máximo de 400 UI/día (Recomendación grado A).

En estos momentos, existe una creciente preocupación internacional; ya que, parece que el déficit de vitamina D y el raquitismo vuelven a ser un problema emergente. Probablemente, como sugieren algunos estudios recientes, se deba a la disminución de los niveles recomendados en la prevención.

Bibliografía

1. Wagner CL, Greer FR. Prevention of rickets and vitamin d deficiency in infants, children, and adolescents. Pediatrics. 2008; 122(5): 1142-52.
2. Özkan B. Nutritional rickets. J Clin Res Pediatr Endocrinol. 2010; 2(4): 137-43.
3. Pludowski P, Socha P, Karczmarewicz E, Zagorecka E, Lukaszkiewicz J, Stolarczyk A, et al. Vitamin D supplementation and status in infants: a prospective cohort observational study. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2011; 53(1): 93-9.
4. Benítez Rubio MR, Amorós Benítez C. Vitaminas y oligoelentos. Pediatr Integral. 2011; XV(5): 427-45.
5. PrevInfad (AEPap)/PAPPS infancia y adolescencia; 2009.
6. Tratado de Pediatría. Nelson. 18º edición.
7. Silva Rico JC, Silva Higuero N. Raquitismo carencial y otras formas de raquitismo. Pediatr Integral. 2011; XV(7): 654-68.

Desde el Comité Organizador

Entre el 13 y el 16 de octubre del presente año, tuvo lugar en Santiago de Compostela, el **XXV Congreso Nacional Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria** (SEPEAP).

El programa científico estructurado alrededor de la vulnerabilidad psicosocial de los niños (trastornos del aprendizaje, trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad, trastornos por ansiedad, acoso escolar, depresión), suscitó el interés de unos 900 pediatras que acudieron en calidad de congresistas. Además de discutir este tipo de problemas en mesas redondas, seminarios, controversias, etc., el Congreso puso el foco en otros temas de gran relevancia como el asma, la alergia alimentaria, la odontopediatría, o el niño mal comedor. El diseño de las diferentes sesiones, permitió a los participantes enriquecer el debate con sus aportaciones, y enfrentar posturas divergentes en aquellos donde todavía no hay consenso científico.

Cuestiones como la confidencialidad de los datos clínicos de los pacientes en un contexto de flujos migratorios de la población y el dinamismo de la sociedad fueron objeto de debates muy vivos.

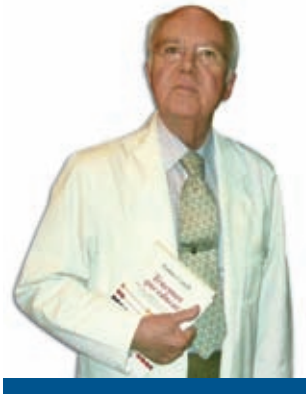
A lo largo del Congreso, se presentó el *Manual de Investigación en Atención Primaria*, publicado por la SEPEAP y presentado recientemente a la prensa y la *Guía de Nutrición*.

Se concedieron tres premios a "El Rincón del Residente" sobre los mejores casos clínicos e imagen clínica publicados a lo largo del curso en *Pediatría Integral*; dos becas "González Meneses" a las dos mejores comunicaciones presentadas por los residentes y 10 becas "Premios Nestlé" a las mejores comunicaciones y posters presentados por los pediatras.

En el plano institucional, se celebraron elecciones parciales a la Junta Directiva de la Sociedad, resultando elegidos en calidad de vocales, la Dra. María Esther Benítez, la Dra. Ana María Rodríguez y el Dr. Cristóbal Coronel, así como el Dr. Juan Carlos Silva en calidad de Secretario General, y el Dr. Venancio Martínez en calidad de Vicepresidente.

Merece la pena destacar la gran afluencia de congresistas a los talleres de habilidades, reflejo de la importancia que para la SEPEAP supone el entrenamiento y la adquisición de habilidades prácticas de los profesionales. En el Congreso estuvieron presentes aquellos talleres prácticos que la SEPEAP desarrolla a lo largo de todo el año y que cada vez son más demandadas, como los talleres del asma, el de entrenamiento en los trastornos del sueño, o el de entrenamiento en asistencia a urgencias y emergencias mediante simulación avanzada. De los más demandados, mención hecha de los anteriores, cabe destacar el de Cardiología para pediatras extrahospitalarios, el de Ortopedia y el de Vendajes Funcionales.

Crítica de libros



Carlos Marina
Pediatra y Profesor de la Universidad Europea de Madrid (UEM)

SER MADRE, SABERSE MADRE, SENTIRSE MADRE

Pepa Horno Goicoechea
Bilbao: Editorial Desclée De Brouwer, S.A.; 2011

Con verdadera curiosidad, inicial sorpresa, interés creciente y auténtica admiración final, hemos leído este pequeño-gran libro que ahora se pretende comentar y presentar al colectivo de médicos pediatras, lectores de esta revista, y siempre interesados en todo lo relacionado con el niño y su entorno, con la familia como insustituible escenario inicial.

Estamos ante un libro-testimonio de una singular experiencia: la meditada decisión de una joven mujer –***Pepa Horno***–, activa y triunfante psicóloga clínica –experta en afectividad y protección de la infancia–, que a los 32 años de edad decide, al final de un agotador viaje a la Patagonia argentina, convertirse en madre soltera adoptiva.

La narración, verdaderamente emocionante, de las más íntimas vivencias de la protagonista conducentes a su deseo de adoptar un hijo, expresadas en una brillante prosa –muchas veces, poética– convierte su lectura en auténtica delicia. Parte importante del texto que se comenta está constituido por mensajes escritos al "hijo que va a llegar", y a sus amigos y familiares, todos expectantes durante el proceso de adopción. La futura madre adoptiva desnuda su alma en tan inolvidables comentarios.

Amor a raudales y **estabilidad** afectiva, personal, económica y social, junto con el convencimiento de la autora –que compartimos– de la importancia de la familia para la seguridad, autonomía y felicidad del hijo, son factores que llevan a acelerar su decisión de adoptar, de formar una *"familia de dos y muchos más"* –familiares y amigos– en palabras de Pepa Horno, convencida de ser madre adoptiva, sin renunciar, en un futuro, a una posible maternidad biológica con la pareja adecuada.

El gran impacto de este inolvidable testimonio llega desde las primeras páginas, cuando constatamos que el niño o niña a adoptar forma parte de un Programa de Acogimientos y Adopciones Especiales. Se trata de un heterogéneo grupo de niños con alguna discapacidad, enfermedad, grupos de hermanos, niños mayores o con historias de maltrato. Niños, pues, de difícil adopción y siempre con necesidad de una atención especial.

Nuestra emoción y admiración ante la decisión de Pepa Horno no dejan de aumentar según avanzamos en la lectura de tan interesante libro-testimonio. El amor, el valor y la alegría de esta madre adoptiva van a ser la clave de la feliz consecución de su arriesgado reto. Su hijo, José, es hoy un niño plenamente satisfecho, y Pepa, una madre profundamente buena y responsablemente realizada.

Libro de obligada lectura para el pediatra y de máximo valor como inefable pauta de recomendación y meditación para cualquier madre adoptiva actual o futura.

EL CEREBRO INFANTIL: LA GRAN OPORTUNIDAD

José Antonio Marina
Biblioteca UP – Lo que padres y docentes deben saber
Editorial Ariel; 2011

La incansable y brillante labor docente e investigadora del insigne filósofo ***José Antonio Marina*** –sin relación familiar alguna con el autor de este comentario–, unida a su condición de experto comunicador y hábil divulgador da lugar, en estos momentos, a la aparición de un libro dedicado al cerebro infantil –que se somete a la estimada consideración de los lectores de esta revista– de sobresaliente interés para todos los relacionados con la educación del niño: padres, educadores y pediatras, fundamentalmente.

Objetivo final del permanente esfuerzo intelectual de Marina es el conseguir **elaborar una teoría de la inteligencia que comience en la Neurología y termine en la ética.** Tan ambicioso proyecto guarda el secreto y el destino de la humanidad. La educación, desde la más temprana infancia, va a ser la encargada de asimilar el conocimiento universal y, de este modo, asegurar el futuro.

Una vez iniciada la lectura de tan apasionante libro, se hace difícil el saltarse una sola línea, dado el interés suscitado por tan brillante exposición. El autor, de forma extremadamente original, estructura cada capítulo en tres partes bien definidas:

1. **Parte teórica,** dedicada la didáctica y amena exposición del tema.
2. **Contacto con expertos.** Fruto de la enorme cultura humanística del autor, va a ser la riqueza de citas y experiencias

de las más destacadas figuras históricas destinadas el enriquecimiento y comprensión del tema tratado.

3. **Diálogo con personas interesadas.** Recoge la experiencia del autor "en la cafetería del campus". Preguntas y respuestas en un ambiente mágicamente coloquial como feliz remate de lo estudiado. Para terminar siempre en Internet: www.bibliotecaup.es, como plástico y abierto final, en permanente reconfiguración, al igual que el cerebro que estudiamos.

Con el cerebro tan hábilmente estimulado por el autor, nos adentramos capítulo tras capítulo –a cuál más interesante– en las entrañas del libro. Desde la Gran Oportunidad, dedicado al bebé y su cerebro; para continuar con títulos tan sugestivos como: la Arquitectura del cerebro, la Matriz de la personalidad, el Cerebro poético, el Diseño de la propia Memoria, Cómo mejorar el cerebro que conoce, Cómo mejorar el cerebro que siente y se emociona, para terminar en un inolvidable último capítulo dedicado a Cómo mejorar el cerebro ejecutivo.

Estamos ante el libro más original y profundamente dedicado al estudio del cerebro infantil. Y escrito por un filósofo. Libro especialmente diseñado para su muy asequible, fácil, amena, e incluso divertida lectura y comprensión, por cualquier lector interesado en el apasionante mundo del niño y de su entorno.

Libro recomendado sobremanera a los pediatras, máximos responsables de la salud del niño y siempre conscientes –de acuerdo con José A. Marina– de que ***"son las buenas ideas las que nos permiten educar un buen cerebro"***. ¿Qué mejor catálogo de "buenas ideas" que el libro que se comenta?

Visita nuestra web

Director: Dr. A. Redondo Romero

www.sepeap.org

A través de nuestra Web puedes encontrar:

- Información de la Agencia Oficial del Medicamento.
- Criterios del Ministerio de Sanidad y Consumo sobre la valoración de méritos para la fase de selección de Facultativos Especialistas de Área.
- Puedes bajar los CD-ROM de los Congresos Nacionales de la SEPEAP.
- Puedes acceder a los resúmenes de los últimos números de *Pediatría Integral*.
- También puedes acceder a los números anteriores completos de Pediatría Integral.
- Información sobre Congresos.
- Informe sobre Premios y Becas.
- Puedes solicitar tu nombre de usuario para acceder a toda la información que te ofrecemos.
- Ofertas de trabajo.
- Carpeta profesional.
- A través de nuestra Web tienes un amplio campo de conexiones.

Nuestra web: www.sepeap.org ¡Te espera!

Pediatría Integral

Volumen XV, Número 8

"Neurología 1"

1. Valoración del desarrollo psicomotor normal
   D. Martín Fernández-Mayoralas, A. Fernández-Jaén, N. Muñoz Jareño, B. Calleja-Pérez
2. Detección y manejo del retraso psicomotor en la infancia
   A. Fernández-Jaén, D. Martín Fernández-Mayoralas, B. Calleja Pérez, N. Muñoz-Jareño
3. Exploración neurológica para pediatras de AP
   J. Costa Sarri
4. El trastorno por déficit de atención/hiperactividad
   P.J. Rodríguez Hernández, D. Martín Fernández-Mayoralas, A. Fernández-Jaén
5. La parálisis cerebral. Actualización del concepto, diagnóstico y tratamiento
   I. Lorente Hurtado

Temas de los próximos números

Volumen XV, Número 10

"Vacunas"

1. Características generales de las vacunas: bases inmunológicas, inmunidad colectiva y de grupo. Composición, clasificación, conservación/manipulación, seguridad, contraindicaciones, vías de administración, intervalos de separación
   F. Álvarez García
2. Calendario de vacunación infantil. Niño mal vacunado. Vacunas combinadas
   J.C. Silva Rico
3. Vacunas conjugadas frente a neumococo
   J. Ruiz Contreras, Á. Hernández Merino
4. Vacunación frente al papiloma y adolescencia
   J.M. Bayas Rodríguez
5. Gripe estacional en Pediatría
   J. Arístegui Fernández
6. Vacunación en niños inmigrantes, adoptados y viajeros
   M.J. Cilleruelo Ortega, M. García López Hortelano, R. Piñeiro Pérez
7. Vacunación en enfermedades crónicas, inmunodeprimidos y trasplantes
   D. Moreno Pérez
8. Vacunaciones en situaciones especiales
   J. García-Sicilia López, R. Hernández Palomo

Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas y respuestas de este número de Pediatría Integral, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de 3,6 créditos por número de formación continuada deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante todo el curso, desde enero-febrero de 2011 hasta el 28 de febrero de 2012, fecha en la que finalizará el curso y empezará el siguiente.

Trastornos del tamaño y forma del cráneo. Plagiocefalia

1. **En relación con la escafocefalia, es falsa una de las siguientes afirmaciones:**
   a. Afecta aproximadamente a uno de cada 2.000 recién nacidos vivos y se caracteriza por un cierre precoz de la sutura sagital.
   b. Es típica de los recién nacidos pretérmino, debido a la hipotonía característica, la debilidad de los huesos de la calota craneal y el apoyo en decúbito.
   c. Se acompaña de deformidades compensadoras consistentes en abombamiento frontal y prominencia occipital.
   d. El tratamiento es habitualmente quirúrgico, aunque en las formas más leves puede plantearse una opción conservadora, siempre que no exista una deformidad estética llamativa o una clínica de hipertensión intracraneal.
   e. Tanto la dolicocefalia como la escafocefalia presentan un índice cefálico disminuido, por debajo de 75.
2. **En relación a la trigonocefalia es cierta una de las siguientes afirmaciones:**
   a. Se define por un cierre precoz de la sutura lambdoidea.
   b. Presenta un amplia variabilidad fenotípica, con deformidades que oscilan desde una simple cresta metópica, hasta formas más severas de trigonocefalia.
   c. Es una craneosinostosis simple y, por tanto, no se acompaña nunca de riesgo de hipertensión intracraneal.
   d. En la cresta metópica simple existe un hipotelorsimo acompañante.
   e. El diagnóstico diferencial entre la trigonocefalia verdadera y la cresta metópica simple precisa de una prueba de imagen radiológica (Rx o TC).
3. **Acerca de la plagiocefalia occipital de etiología postural es falso que:**
   a. Habitualmente, es posible reconocer un antecedente de apoyo continuado en la región posterior, generalmente en la época postnatal, pero en ocasiones también en el periodo intrauterino.
   b. El tratamiento fundamental de la plagiocefalia occipital postural se fundamenta en la prevención, con cambios frecuentes de la región de apoyo de la cabeza del recién nacido y fisioterapia, poniendo al bebé a jugar sobre la barriguita a partir del cuarto mes de vida ("tummy time").
   c. La plagiocefalia occipital puede deberse a un cierre precoz de la sutura lambdoidea.
   d. En la plagiocefalia postural, se produce un abombamiento compensador occipital contralateral y un abombamiento frontal ipsilateral.
   e. En la plagiocefalia lambdoidea por cierre verdadero de la sutura occipital, se produce un abombamiento compensador frontal del mismo lado de la deformidad occipital.
4. **Sobre el tratamiento de la plagiocefalia postural con ortesis craneal (casco), es falsa una de las siguientes afirmaciones:**
   a. La edad ideal de comienzo, una vez establecido el diagnóstico, está en torno a los 4 ó 5 meses de edad.
   b. Cuando exista una tortícolis asociada, debe completarse el tratamiento con ortesis con medidas de fisioterapia y rehabilitación.
   c. Se recomienda utilizar el casco durante unas 20 horas al día y retirarlo transitoriamente en caso de fiebre o *rash* cutáneo.
   d. El tratamiento con ortesis craneales debe reservarse a pacientes con diagnóstico de plagiocefalia occipital con un índice de asimetría severo y que no mejoran con medidas posturales.
   e. Puede utilizarse en pacientes mayores de 18 meses con buen resultado remodelador.
5. **En la plagiocefalia postural…**
   a. Existe frecuentemente un mecanismo mixto que explica su aparición: a una predilección por parte de lactante para elegir determinada posición de reposo, puede añadirse la existencia de un tortícolis o un moldeamiento congénito presente en el momento del parto.
   b. Los estudios de imagen no son necesarios para su diagnóstico, que se fundamenta en la exploración clínica y anamnesis.
   c. El tratamiento se fundamenta en la prevención. Los cambios posturales frecuentes y el tratamiento de las causas subyacentes tienen excelentes resultados cuando se inician antes de los cinco meses de vida.
   d. La plagiocefalia por sinostosis de la sutura lambdoidea es muy poco frecuente y se calcula que afecta tan sólo a tres de cada 100.000 recién nacidos.
   e. Todas las anteriores son correctas.

Caso clínico

6. **Cuál es el diagnóstico de la paciente:**
   a. Cresta metópica simple.
   b. Plagiocefalia occipital.

c. Trigonocefalia.
d. Escafocefalia.
e. Microcefalia secundaria a craneosinostosis múltiple.

7. ¿Precisa alguna prueba diagnóstica complementaria a la exploración?
a. Radiografía simple de cráneo en dos proyecciones (AP y lateral).
b. TC craneal con reconstrucción tridimensional.
c. Ecografía de la sutura.
d. Todas las anteriores.
e. Ninguna de las anteriores.

8. ¿Cuál es el tratamiento necesario? ¿Y el pronóstico?
a. Precisa una remodelación fronto-orbitaria quirúrgica. El pronóstico intelectual es excelente.
b. Precisa tratamiento quirúrgico. El pronóstico es dudoso, ya que en ocasiones puede asociarse una hipertensión intracraneal.
c. No precisa tratamiento. El pronóstico es excelente.
d. El pronóstico intelectual final depende de la experiencia del equipo de cirugía craneofacial que opere a la paciente.
e. Puede realizarse una resección endoscópicamente asistida de la sutura metópica. Este tratamiento mejora el pronóstico cognitivo final de la paciente.

Convulsión febril

9. ¿Cuál sería el tratamiento de elección ante una 1ª convulsión febril de menos de 5 minutos de duración?
a. Diazepam oral.
b. Diazepam rectal.
c. Diacepam intravenoso.
d. Medidas de control.
e. Midazolam nasal.

10. Tras superar una 1ª convulsión febril simple, ¿cuál sería la actitud más adecuada en Atención Primaria?
a. Indicar punción lumbar.
b. Derivar al Servicio de Neurología.
c. Indicar tratamiento profiláctico.
d. Informar a los padres y dar pautas.
e. Solicitar estudio electroencefalográfico.

11. En el caso de un niño de 4 años que refiere que la noche anterior ha padecido en su casa la 3ª crisis febril, que catalogamos de simple, perteneciente a una familia sensata y cumplidora, que ahora tiene buen estado general y le diagnosticamos una herpangina, el tratamiento indicado sería:
a. Derivación a urgencias para observación.
b. Antitérmicos si precisa y tratamiento sintomático.
c. Diazepam oral durante 48 horas más.
d. Indicar a los padres diazepam en los 5 primeros días de fiebre en los próximos episodios.
e. Indicar profilaxis con fenobarbital hasta los 6 años.

12. En un niño de 15 meses con una convulsión febril simple previa, al plantearse la vacunación TV, ¿qué sería correcto?
a. No administrar la vacuna.
b. Pautar antipiréticos de forma preventiva del 5º al 12º día después de la vacunación.
c. Dar antipirético en caso de fiebre.
d. Si tiene fiebre, administrar diazepam rectal.
e. Retrasar la vacuna a los 6 años.

13. El desarrollo posterior de una epilepsia tras convulsiones febriles está en relación con todas las siguientes, menos una que debes señalar:
a. Historia familiar de epilepsia.
b. Alteraciones neurológicas previas.
c. Inicio de la convulsión en menos de una hora tras el inicio de la fiebre.
d. Crisis febriles complejas.
e. Falta de cumplimiento del tratamiento preventivo.

Caso clínico

14. Para comentar el pronóstico con los padres, ¿cuál de los siguientes datos de la anamnesis te parece menos necesario conocer?
a. Antecedentes familiares de convulsiones febriles.
b. Antecedentes familiares de epilepsia.
c. Datos del parto y del período perinatal.
d. Vacunaciones recibidas.
e. Antecedentes personales de crisis afebriles anteriores.

15. Si fuera la 1ª convulsión febril, el factor de riesgo que aumenta la posibilidad de que recurra, en este niño es:
a. Edad de la primera convulsión a los 21 meses.
b. Historia familiar positiva de convulsiones febriles.
c. Temperatura alta coincidiendo con la convulsión.
d. Convulsión al cabo de 24 horas de evolución de la fiebre.
e. Duración menor de 15 minutos de la crisis.

16. ¿Cuál sería tu consejo para los padres?
a. Tratar con antitérmicos pautados para que la fiebre no llegue a 38°C.
b. Animar a la observación estrecha y cercana de cualquier cambio de temperatura.
c. Informar de la benignidad del cuadro, la posibilidad de recidivas y la tendencia a desaparecer con la edad.
d. Completar el estudio con EEG, analítica y pruebas de imagen.
e. Explicar la importancia de seguir un tratamiento preventivo con fenobarbital.

Epilepsia en la infancia y en la adolescencia

17. Una crisis epiléptica:
a. Son los signos o síntomas resultados de una descarga anormal y excesiva de un grupo de neuronas.
b. Siempre se acompañan de anomalías epileptiformes en el trazado de base.
c. Desde la primera crisis, debe instaurarse un tratamiento largo en todos los casos.
d. Crisis y convulsión son términos equivalentes.
e. El término crisis generalizadas se refiere, fundamentalmente, a las crisis tónico-clónicas.

18. Epilepsia, señale la verdadera:
a. Los espasmos epilépticos son crisis focales en la infancia.
b. La anamnesis es menos importante que el resultado del EEG.

c. Los síndromes epilépticos se definen como un conjunto de signos y síntomas que configuran un trastorno epiléptico único. Esta clasificación es muy útil en el manejo clínico y terapéutica.
d. La neuroimagen es obligatoria siempre, también en el caso de las ausencias.
e. Menos del 20% de las epilepsias son clasificadas en síndromes epilépticos.

19. Síndromes epilépticos, señale la falsa:
a. El síndrome de Ohtahara y la encefalopatía mioclónica precoz son síndromes epilépticos del recién nacido de mal pronóstico.
b. Para considerar un síndrome de West, deben cumplirse todas las siguientes premisas: espasmos infantiles, hipsarritmia en el EEG y regresión psicomotriz.
c. La epilepsia benigna con puntas centrotemporales benigna de la infancia es la más frecuente de todas las epilepsia en los primeros 15 años.
d. El síndrome de Lennox-Gastaut es siempre la continuación del síndrome de West.
e. Es frecuente el solapamiento de síntomas en la epilepsia ausencia juvenil, la epilepsia mioclónica juvenil y la epilepsia con crisis generalizadas tónico-clónicas.

20. De las siguientes sólo una es verdadera:
a. El síndrome de Dravet se controla muy bien con politerapia.
b. La hormonoterapia está indicada en el síndrome de West, el síndrome de Landau-Kleffner y la encefalopatía epiléptica con punta-onda continua durante el sueño lento.
c. La epilepsia mioclónica del lactante suele evolucionar a epilepsia mioclónica atónica o síndrome de Doose.
d. La carbamezepina está considerada un FAE de elección en crisis generalizadas.
e. El síndrome de Panayiotopoulos se manifiesta con crisis parciales con síntomas predominantemente autonómicos y focalidad occipital por definición.

21. Tratamiento:
a. El objetivo del tratamiento es, exclusivamente, el control completo de las crisis.
b. La monoterapia es el *gold standard* del tratamiento de la epilepsia.
c. El inicio del tratamiento es obligado a partir de la 2ª crisis.
d. Nunca se ha descrito un FAE que produzca agravamiento de las crisis.
e. El seguimiento del tratamiento con FAEs debe estar estrictamente protocolizado.

Caso clínico

22. ¿Qué nos lleva a sospechar que los episodios del niño se corresponden con ausencias y no con tics o crisis focales complejas?
a. Que, en el caso de los tics, el niño no presenta amnesia del episodio, lo reconoce como un gesto parcialmente voluntario que puede contener si se lo propone durante un tiempo y que habitualmente no interrumpe su actividad.
b. Que, en el caso de la crisis focal compleja, aunque también existe amnesia del episodio, la duración suele ser mayor, puede acompañarse de signos de focalidad y finaliza habitualmente con periodo postcrítico.
c. El EEG es especialmente importante en la diferenciación del tipo de crisis, y definitivo si se registra durante el evento.
d. En los tics no se registran anomalías en el EEG durante el episodio.
e. Todas las anteriores son ciertas.

23. Señale la respuesta incorrecta. Las ausencias se caracterizan por:
a. Episodios breves de desconexión con el entorno, habitualmente acompañados de mirada fija, parpadeo y/o revulsión ocular.
b. El registro EEG muestra durante la crisis un trazado típicamente generalizado de punta-onda a 3 Hz.
c. Durante el día, el niño puede presentar crisis repetidas muy frecuentes.
d. Es mejor no tratarlas, ya que es considerada una epilepsia benigna de la infancia.
e. Las crisis se favorecen habitualmente con la hiperventilación.

24. Respecto al tratamiento, señale la correcta:
a. El tratamiento con carbamazepina es una buena alternativa cuando no responden al ácido valproico.
b. El levetiracetam está contraindicado.
c. Los fármacos de 1ª elección son: valproato sódico, etosuximida y lamotrigina.
d. El ácido valproico presenta una efectividad considerablemente mayor a la lamotrigina.
e. En el uso del ácido valproico son obligados los niveles plasmáticos cada 6 meses.

Trastornos paroxísticos no epilépticos

25. Los errores diagnósticos, por no identificación de los trastornos paroxísticos no epilépticos, se producen hasta en:
a. 39% de los casos.
b. 25% de los casos.
c. 20% de los casos.
d. 10% de los casos.
e. 8% de los casos.

26. Los TPNE más frecuentes son:
a. TPNE relacionados con el sueño.
b. Movimientos paroxísticos.
c. Crisis anóxicas o síncopes.
d. Síndromes periódicos.
e. TPNE psicológicos.

27. Cuando un niño de 2 años, con fiebre de 39°C, padece una crisis paroxística de pérdida de la conciencia y del tono muscular durante unos minutos, pensamos en:
a. Convulsión febril simple.
b. Síncope febril.
c. Convulsión febril compleja.
d. Meningoencefalitis.
e. Sepsis.

28. En un niño de 3 años, en el que se obervan mioclonías de las manos y/o de las piernas durante el sueño nocturno, el diagnóstico se objetiva con seguridad con:
a. Electromiograma.
b. Electroencefalograma + electromiograma simultáneo.

c. Electroencefalograma + electromiograma simultáneo durante el sueño.
d. Vídeo-EEG durante la vigilia.
e. Vídeo-EEG durante el sueño.

29. Se habla de enfermedad de los tics de Gilles de la Tourette en los niños en los que se refieren desde hace más de 12 meses:
a. Tics motores, con periodos superiores a 3 meses sin tics.
b. Tics motores, con periodos inferiores a 3 meses sin tics.
c. Tics motores y tics verbales, con periodos inferiores a 3 meses sin tics.
d. Tics motores, con trastorno por déficit de atención (TDA) asociado.
e. Tics motores, con trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) asociado.

Caso clínico

30. Los datos de la anamnesis y de la exploración clínica orientan a:
a. Crisis epiléptica acinética.
b. Crisis epiléptica focal.
c. Crisis anóxica refleja.
d. Crisis epiléptica focal con generalización secundaria.
e. Traumatismo craneoencefálico.

31. Por lo que, además de los estudios realizados, deberían llevarse a cabo:
a. Electrocardiograma.
b. Electroencefalograma durante toda la noche.
c. Vídeo-EEG.
d. No es necesaria ninguna otra prueba complementaria.
e. Vídeo-EEG.

32. Las alteraciones paroxísticas del EEG:
a. No son patognomónicas de epilepsia.
b. Subrayan el diagnóstico de epilepsia.
c. Traducen la existencia de una epilepsia focal o multifocal.
d. Justifican el inicio del tratamiento antiepiléptico.
e. Precisan de controles periódicos del EEG, cada 6-9 meses.

Cefalea en el niño

33. ¿Qué criterio le parece más determinante a la hora de clasificar una cefalea primaria?
a. La localización de la cefalea.
b. El carácter pulsátil, opresivo o punzante.
c. La asociación a síntomas vegetativos.
d. La diferenciación de intensidad leve *vs.* severa.
e. Todos son criterios de diferenciación importantes entre migraña y cefalea tensional.

34. En un paciente con cefalea algo interfiriente, continua y diaria, de predominio matutino, de aproximadamente tres semanas de evolución, debemos pensar siempre en la posibilidad de:
a. Tumor cerebral.
b. Sinusitis aguda.
c. Cefalea por abuso de analgésicos.
d. Cefalea tensional.
e. Encefalitis.

35. En la cefalea recurrente con exploración neurológica normal, pero persistente a lo largo de más de un año:
a. Es obligada la neuroimagen.
b. Es recomendable la neuroimagen.
c. Es recomendable una punción lumbar con medida de presión de salida.
d. Es recomendable una analítica general que incluya metabolismo férrico.
e. No existe indicación de exploraciones complementarias.

36. El efecto beneficioso rápido (menos de 10 minutos tras su administración) de un analgésico oral en un episodio de cefalea recurrente, orienta a:
a. Efecto placebo.
b. Componente psicógeno de la cefalea.
c. Cefalea primaria paroxística en racimos.
d. Efecto específico en cefalea en racimos.
e. a y b son ciertas.

37. El topiramato y la amitriptilina son dos fármacos con evidencia demostrada en profilaxis de cefalea primaria:
a. Es falso.
b. Es verdadero.
c. Es cierto para el primero.
d. Es cierto para el segundo.
e. Existe evidencia para migraña con aura.

Caso clínico

38. ¿Qué orientación diagnóstica le parece más probable en la paciente del caso clínico?
a. Cefalea primaria migrañosa sin aura.
b. Cefalea primaria migrañosa con aura.
c. Cefalea primaria tensional.
d. Cefalea primaria hemicraneal paroxística.
e. Cefalea secundaria a hipertensión intracraneal.

39. ¿Qué herramienta de las siguientes le parece más útil en el diagnóstico de la paciente?
a. TAC cerebral.
b. RMN cerebral.
c. Analítica sanguínea.
d. Exploración física sistemática periódica.
e. Calendario de cefalea.

40. ¿Qué actitud terapéutica le parece más adecuada en esta paciente?
a. Amitriptilina durante 3-4 meses.
b. Flunarizina oral durante 3-4 meses.
c. Paracetamol oral en todos los episodios de cefalea.
d. Planificación de periodos de reposo en días con requerimientos de estudio y actividades.
e. Placebo en episodios de cefalea.