

## EVENTOS PAROXÍSTICOS QUE SE CONFUNDEN CON EPILEPSIA

JAUME CAMPISTOL

*Servicio Neuropediatría, Hospital Universitari Sant Joan de Déu, Barcelona, España*

**Resumen** Los eventos paroxísticos no epilépticos (EPNE) se definen como episodios de aparición brusca y de breve duración que imitan a una crisis epiléptica, originados por una disfunción cerebral de origen diverso y a diferencia de la epilepsia no obedecen a una descarga neuronal excesiva. Su incidencia es mucho más elevada que la epilepsia y pueden aparecer a cualquier edad, pero son más frecuentes en los primeros años de vida. La inmadurez del sistema nervioso central en la infancia favorece que en este período las manifestaciones clínicas sean muy floridas y diferentes de otras edades. Fenómenos normales y comunes en el niño pueden también confundirse con crisis epilépticas. El primer paso para un diagnóstico correcto es establecer si este primer episodio corresponde a una crisis epiléptica o puede tratarse de un primer episodio de EPNE. Es importante seguir un protocolo de diagnóstico, valorando los antecedentes personales y familiares, sin olvidar el examen físico, analizar los posibles factores desencadenantes, los pormenores de cada episodio, si es posible un registro de los episodios, aplicar el sentido común y la experiencia y solamente proceder a los exámenes complementarios básicos como el registro EEG u otras exploraciones en caso de duda o para confirmación diagnóstica. En algunos casos se ha demostrado una base genética. Las opciones terapéuticas son escasas y la mayoría de EPNE tienen una evolución favorable.

**Palabras clave:** eventos paroxísticos no epilépticos, epilepsia, factores desencadenantes, diagnóstico diferencial, EEG, opciones terapéuticas

**Abstract** *Paroxysmal events that are confused with epilepsy.* Non-epileptic paroxysmal events (NEPE) are defined as episodes of sudden onset and short duration that mimic an epileptic seizure, caused by a brain dysfunction of diverse origin and, unlike epilepsy, are not due to excessive neuronal discharge. Its incidence is much higher than epilepsy and can appear at any age, but are more frequent in the first years of life. The immaturity of the central nervous system in childhood favors that in this period the clinical manifestations are more spectacular and different from other ages. Normal and common phenomena in children can also be confused with epileptic seizures. The first step for a correct diagnosis is to establish whether this first episode corresponds to an epileptic seizure or could be a first episode of NEPE. It is important to follow a diagnostic protocol, assessing the personal and family history, without forgetting the physical examination, analyzing the possible triggering factors, the details of each episode, if it's possible a record of the episodes, applying common sense and experience and only carrying out basic complementary tests such as EEG recording or others in case of doubt or for diagnostic confirmation. In some cases, a genetic basis has been demonstrated. Therapeutic options are scarce and the majority of NEPE have a favorable evolution.

**Key words:** non-epileptic paroxysmal events, epilepsy, triggering factors, differential diagnosis, EEG, therapeutic options

Los eventos paroxísticos no epilépticos (EPNE) se definen como episodios que imitan a una crisis epiléptica, pero que en realidad no lo son. Su aparición es brusca y de breve duración, originados básicamente por una disfunción cerebral de origen diverso y a diferencia de la epilepsia no obedecen a una descarga neuronal excesiva<sup>1</sup>. Constituyen un grupo heterogéneo de situaciones

muy polimorfas desde el punto de vista semiológico en las que se producen accesos intermitentes de cuadros clínicos muy diversos que pueden remedar una crisis epiléptica y que están causados por procesos fisiológicos o psicológicos<sup>2</sup>. La diferencia es pues muy sutil y en ocasiones difícil de evidenciar, de ahí la facilidad con que pueden confundirse ambos trastornos. El 15% de niños menores de 15 años han padecido algún tipo de evento paroxístico<sup>3</sup>. La incidencia de los EPNE en la infancia es 10 veces más elevada que la de los eventos paroxísticos epilépticos (EPE) (10:1). Los tratados de epilepsia son muy numerosos y muy escasos los que analizan los EPNE<sup>2</sup>.

**Dirección postal:** Jaume Campistol, Servicio Neuropediatría, Hospital Universitari Sant Joan de Déu, Passeig Sant Joan de Déu 2, Esplugues de Llobregat 08950, Barcelona, España

e-mail: jaime.campistol@sjd.es

El listado de los EPNE que pueden simular una crisis epiléptica es amplia<sup>1,2</sup>. Basta recordar los registros de centros que tratan la epilepsia y en los que aproximadamente un 20-25% de los pacientes remitidos a la unidad de epilepsia en realidad no padecían epilepsia y sí un EPNE<sup>2</sup>.

Muchos de estos trastornos son edad-dependientes y desaparecen sin dejar secuelas en la mayoría de casos. La inquietud que generan en el paciente y muy especialmente en los familiares que han presenciado el episodio es enorme<sup>2</sup>. Pero mayor angustia genera aún no diagnosticarlos o etiquetarlos erróneamente de epilepsia cuando en realidad no lo son. Todo ello forma parte de los errores habituales que se pueden cometer cuando no se analizan en profundidad o se desconocen los EPNE de la infancia. Paradójicamente es menos común que un EPE se diagnostique erróneamente de EPNE<sup>2</sup>.

### ¿Por qué los eventos paroxísticos no epilépticos se confunden con tanta facilidad con la epilepsia?

En primer lugar, una anamnesis incorrecta ya sea por dificultades del paciente en expresarse por la edad, de los familiares o de las personas que presenciaron el episodio. En epilepsia, una anamnesis detallada del proceso es indispensable y en ocasiones su valor es igual o superior a la información que nos pueda ofrecer el trazado EEG, este algoritmo puede aplicarse perfectamente en los EPNE. Los episodios deben valorarse siempre mediante una anamnesis cuidadosa de todos los acontecimientos que precedieron, rodearon y culminaron con el ataque; analizando también con detalle el período post crítico. La deficiente interpretación semiológica del trastorno es otra de las causas de error. Existe una tendencia por parte de los profesionales sanitarios, en general, a etiquetar todo evento paroxístico como epiléptico. La presencia de fenómenos clínicos considerados clásicamente como “epilépticos” en una crisis puede contribuir a ello. Niños con EPNE pueden presentar en alguna ocasión mordedura de lengua, pérdida de conciencia, relajación de esfínteres, clonías, opistótonos, crisis de hipertensión, trismus, movimientos oculares anormales, midriasis, sialorrea e incluso ligera postración o somnolencia postcrítica<sup>2</sup>.

La valoración e interpretación de los antecedentes familiares es otra fuente de error. La existencia de epilepsia en el padre o incluso de crisis febriles en un hermano no necesariamente comporta que el cuadro que presenta el paciente corresponda a una epilepsia. Los exámenes complementarios deben ser solicitados e interpretados adecuadamente siempre teniendo presente al paciente, sus circunstancias y especialmente el cuadro clínico. En general solamente se solicitan exámenes complementarios en caso de duda y para descartar otra enfermedad responsable del cuadro, como puede ser ante la sospecha

de epilepsia, de una enfermedad metabólica o degenerativa, de un proceso expansivo o de una afección extra-neurológica de origen cardíaco o digestivo. Señalar en este punto el gran valor que tiene el trazado EEG frente a un paciente con sospecha de epilepsia y el limitado valor confirmativo que tiene en un EPNE<sup>2</sup>.

### ¿Cómo proceder frente a un cuadro paroxístico?

Debemos en primer lugar disponer de una pauta de estudio frente a un paciente con un cuadro paroxístico. Es de gran utilidad el análisis detallado del episodio, en la actualidad las familias acuden con varios registros de los episodios. Este hecho ha cambiado un poco la historia de los EPNE no epilépticos, pues es bastante común que los familiares, angustiados por el cuadro clínico, acudan a la primera consulta con el registro de varios episodios similares y en ocasiones ya con el diagnóstico a través de los medios. Determinar el origen epiléptico no siempre es sencillo y puede requerir, en caso de duda, una prudente espera, de un registro vídeo-EEG o idealmente un registro vídeo-EEG del episodio y en ocasiones de la solicitud de otras exploraciones complementarias<sup>1,2</sup>.

### Clasificación de los eventos paroxísticos no epilépticos

Existen muchas clasificaciones de los eventos paroxísticos no epilépticos, clásicamente se dividen: por hipoxia cerebral, en relación con el sueño, extrapiramidales, psiquiátricos y un grupo de miscelánea. En este artículo revisaremos brevemente algunos de los EPNE que más fácilmente pueden confundirse con epilepsia y que hemos agrupado por edad de presentación<sup>2,3</sup>.

#### *Eventos paroxísticos no epilépticos en el período neonatal*

##### *Relacionados con el movimiento*

##### *Respuesta exagerada al estímulo (reacción de sobresalto)*

En el neonato existe una reacción de sobresalto normal ante un estímulo inesperado que consiste en una mueca facial y parpadeo seguido de ligera flexión de tronco. La respuesta cuando es exagerada interfiere el estado basal del neonato y puede producir incluso apnea. Se debe diferenciar de la hiperekplexia, que se caracteriza por una reacción de sobresalto exagerada a los estímulos auditivos, táctiles e incluso visuales y que se asocia además a rigidez muscular y mioclono nocturno.

### ***Temblor y tremulaciones***

Consiste en movimientos rítmicos oscilatorios de igual amplitud, debidos a la inmadurez del sistema interneuronal inhibitorio espinal. Pueden ser muy sutiles de alta frecuencia (más de 6 Hz) y baja amplitud (menos de 3 cm) o ser groseros de baja frecuencia y elevada amplitud. El temblor puede afectar a una extremidad o al mentón, puede ser simétrico o asimétrico y cede en general al sujetar la zona afectada. Aparece espontáneamente y suele aumentar con los estímulos, el llanto o el frío. Más del 70% de los neonatos sanos presentan un temblor sutil en los tres primeros días de vida, mientras que las tremulaciones o *jitteriness* se manifiestan por un temblor recurrente y afectan a casi la mitad de los neonatos. Ambas situaciones son más comunes en neonatos irritables y se consideran fisiológicas. La evolución neurológica es siempre favorable y no debe ser confundido con crisis epilépticas. Los temblores patológicos, habitualmente son más groseros, se observan en la encefalopatía hipóxica-isquémica y pueden confundirse fácilmente con crisis epilépticas. El EEG crítico y el video-EEG ayudan al diagnóstico diferencial y a la toma de decisiones. También se observan temblores en situaciones de hipoglucemia, hipocalcemia, sepsis, hemorragia intracranial, hipotermia, hipertiroidismo y en hijos de madres con abuso de sustancias<sup>2</sup>.

### ***Relacionados con el sueño***

#### ***Mioclonus del sueño***

El mioclono se define por un brusco y breve movimiento de un miembro causado por una contracción muscular. Puede ser focal afectando a una parte del cuerpo o generalizado y a diferencia del temblor es irregular, arrítmico y de mayor amplitud. Su origen puede situarse en córtex, tronco o médula espinal. El mioclono epiléptico es infrecuente en el neonato. En el mioclono nocturno neonatal benigno, las contracciones mioclónicas solo se observan durante el sueño no REM y se confunde fácilmente con crisis epilépticas o estado de mal epiléptico, especialmente cuando se presentan de forma muy repetida. Las mioclonías son breves, multifocales, repetitivas y arrítmicas, afectan a cualquier extremidad, especialmente a los miembros superiores, respetan la cara y una característica fundamental es que ceden inmediatamente al despertar al neonato. Se presentan en accesos y pueden persistir durante 20-30 minutos. Suelen iniciarse en los primeros días de vida y ceder

espontáneamente antes de los 4 meses, el video-EEG descarta el origen epiléptico<sup>4</sup>.

### ***Eventos paroxísticos no epilépticos en el lactante***

#### ***Relacionados con el movimiento***

#### ***Mioclonías benignas del lactante***

Suelen debutar entre los 3 y 9 meses de vida, aunque también han sido descritas en el período neonatal. El lactante, por lo demás normal, presenta al despertar y en salvas repetidas de contracciones bruscas mioclónicas en flexión de cuello y extensión y abducción de los miembros superiores, que recuerdan a los espasmos del síndrome de West. Se presentan en vigilia y varias veces al día. Pueden ser también leves, similares a una mioclonía generalizada. El EEG en vigilia y sueño es normal y no existe deterioro en el desarrollo. Ceden espontáneamente hacia los 9 meses y no precisan tratamiento. Se desconoce el origen del trastorno<sup>1,2</sup>.

#### ***Crisis tónicas reflejas del lactante***

Este aparatoso cuadro se presenta entre los 2 y 3 meses de edad y se manifiesta por contracción tónica con extensión de las 4 extremidades, mirada fija, apnea, cianosis y congestión con rubicundez facial durante 3-10 segundos. Se desencadena por estímulos táctiles o cambios posicionales, solo cuando el niño está en vigilia y muchas veces cuando esta sujetado por un adulto en posición vertical o cuando es desplazado en dirección céfalo-caudal. Es más frecuente en lactantes irritables y en ocasiones aparece en salvas durante 2-3 días o a veces repite periódicamente. Cede espontáneamente pocos meses después. El EEG ictal e interictal es normal. Se desconoce su origen<sup>2</sup>.

#### ***Estremecimientos***

Son eventos paroxísticos breves y frecuentes que se inician hacia los 4 meses de edad pero que se extienden a lo largo de la infancia. Consisten en episodios de cese de la actividad sin pérdida de conciencia, con temblor brusco y rápido de corta duración especialmente de la cabeza con posturas tónicas en flexión o extensión de la cabeza y cuello con estremecimiento cefálico y del tronco. Puede haber un factor precipitante y repetir varias veces al día, sin período post-crítico. El vídeo-EEG ictal es normal. No requieren tratamiento<sup>2</sup>.

## Relacionados con hipoxia

### Espasmos del sollozo

Constituye uno de los eventos paroxísticos no epilépticos (EPNE) más frecuentes en la edad pediátrica. Los episodios suelen aparecer entre los 6-18 meses y pueden persistir por más tiempo o iniciarse antes. Existen dos tipos: pálido y cianosante.

El espasmo del sollozo pálido es un síncope vasovagal por un mecanismo cardioinhibitorio neurológicamente mediado, que aparece desencadenado por situaciones de dolor, con frecuencia por leves traumatismos craneoencefálicos especialmente en la región occipital, que conlleva un factor sorpresa desagradable (pánico). Se inicia con un llanto débil que se aborta con rapidez e incluso casi no llega a iniciarse, instaurándose rápidamente una intensa palidez de duración variable (5- 30"), seguido de hipertonia con rigidez axial y caída al suelo. Ocasionalmente se asocian movimientos clónicos. El episodio puede confundirse con una crisis epiléptica si no se detecta que fue precedido por traumatismo y si además se sigue de mioclonías. La recuperación tiene lugar en poco tiempo<sup>1,5</sup>.

La exploración intercrítica es normal y los exámenes complementarios no son necesarios. Los episodios remiten con la edad, aunque puede evolucionar hacia síncope vasovagales. No existe tratamiento eficaz, sin embargo se debe informar a los padres sobre la benignidad del proceso<sup>2</sup>.

El espasmo del sollozo cianosante tiene su origen en una apnea espiratoria prolongada. El episodio se inicia por llanto o grito seguido de apnea, pérdida de conciencia, cianosis y en ocasiones posturas tónicas, movimientos convulsivos y relajación vesical. Es importante identificar el factor desencadenante responsable (traumatismo, enojo, frustración, ansiedad, etc.). Es fundamental también conocer la situación clínica tras finalizar el episodio, dado que la recuperación es inmediata, sin estado post-crítico, aunque puede constatarse un estado de hipoactividad, que es tanto más elevado cuanto más alto es el nivel de sobreprotección que desarrollan los padres asustados por la experiencia vivida. El examen intercrisis es siempre normal. No son necesarios los exámenes complementarios<sup>2,5</sup>. La evolución es favorable, no precisan tratamiento aparte de identificar el trastorno, tranquilizar a la familia y el entorno. Suelen desaparecer hacia los 4-6 años.

## Eventos paroxísticos no epilépticos en el niño y adolescente

### Relacionados con el movimiento Vértigo paroxístico benigno

El vértigo paroxístico benigno se caracteriza por la aparición en niños, sin previo desencadenante, de episodios

súbitos de vértigo, generalmente de duración breve, minutos u horas, que se resuelven espontáneamente y sin aura. Puede ser confundido con epilepsia debido a su carácter paroxístico, recurrente, asociado a sensación de miedo y manifestaciones autonómicas (sudoración, náuseas, vómitos)<sup>6</sup>. No existe pérdida de conciencia y no hay período post crítico. En caso de duda, el video-EEG puede permitir la diferenciación con el vértigo de origen epiléptico.

### Cataplejía

Es la pérdida del tono muscular que se presenta de forma súbita y transitoria (de segundos a minutos) como respuesta a un estímulo emocionalmente intenso y habitualmente positivo (risa o excitación). Los pacientes con cataplejía permanecen despiertos durante el episodio, y la debilidad de la musculatura es parcial, afecta la expresividad facial (caída palpebral, mandibular, mueca, temblor, etc.) o provoca una sutil caída cefálica por afectación de la musculatura cervical<sup>1,2,7</sup>. En niños pequeños, los ataques de cataplejía se confunden frecuentemente con crisis epilépticas (atónicas) pero a diferencia de éstos, no existe pérdida de conciencia.

## Relacionados con la hipoxia

### Síncope

Los síncope son los EPNE más frecuentes en este grupo de niños y adolescentes, y que, con mayor facilidad, se confunden con crisis epilépticas generalizadas<sup>1,2</sup>. El síncope se define por una pérdida brusca de la conciencia y del tono postural debido a hipoperfusión cerebral, con recuperación espontánea. Se produce por un fallo hemodinámico que conduce a una hipoxia cerebral aguda y transitoria. Aparece cuando la falta de perfusión/oxigenación cerebral, supera los 8-10 segundos. Con frecuencia se asocia a sudoración y palidez, debilidad, parestesias, así como cierta rigidez generalizada, opistótonos, trismus y sacudidas mioclonicas irregulares de los miembros (síncope convulsivo). Puede cursar además con enuresis o incluso mordedura de lengua. La duración suele ser corta (10-30 segundos) aunque hay casos de mayor duración. Algunos pacientes presentan síntomas prodrómicos (presíncope) caracterizados por mareo, parestesias en miembros inferiores, sensación de calor, náuseas, palidez y visión borrosa que desaparecen con el decúbito. La recuperación es rápida sin confusión postictal.

Hay varios tipos de síncope dependiendo del mecanismo fisiopatológico. El más común es el síncope mediado neuralmente o no cardiogénico y que incluye el síncope vasovagal, los espasmos del sollozo pálidos y los cianóticos, aquellos síncope producidos por un incremento de la presión intratorácica como resultado de tos intensa

(síncope tusígeno) o maniobras de Valsalva (micción o defecación) y el síncope del seno carotídeo (hipersensibilidad del seno carotídeo) más propio de adultos<sup>2</sup>.

### **Síncope vasovagal**

Resulta de una combinación del excesivo tono vagal, respuesta anómala de catecolaminas al estrés y aumento del contenido venoso por bipedestación prolongada. Son frecuentes en escolares y adolescentes, tienen un carácter familiar evidente y pueden ser muy repetidos. Para el diagnóstico diferencial con epilepsia o con síncope cardiogénico es muy importante identificar las circunstancias que rodeaban al paciente y los posibles factores desencadenantes. El EEG intercrítico es normal. El síncope vasovagal no suele ocurrir con el niño sentado o tumbado, salvo en el caso de venopunción. Estos cuadros sincopales pueden ser espectaculares, pero siempre benignos y a veces frecuentes. El test de la mesa basculante es un procedimiento para confirmar el diagnóstico de síncope vasovagal y es aconsejable su realización en todo niño con síncope de origen poco claro. El tratamiento pasa por las medidas de educación sanitaria.

### **Síncope cardiogénico**

Puede resultar tanto de una alteración del ritmo cardíaco, como de una alteración estructural cardíaca<sup>1,3</sup>. El cuadro puede aparecer durante el ejercicio y suelen asociar palpitaciones, dolor torácico, respiración entrecortada y/o fatiga. De nuevo insistir en el valor de una buena historia clínica para identificar el factor desencadenante y no confundirlo con epilepsia.

### **Psicógenos**

#### **Crisis psicogénicas o pseudocrisis**

Pueden confundirse con verdaderas crisis epilépticas y aparecer en la infancia ya a partir de los 5 años<sup>7,8</sup>. Suelen presentarse en forma de movimientos tónico-clónicos generalmente asíncronos, movimientos pélvicos o cefálicos de uno u otro lado, mirada fija o con cierta inconsciencia. Los episodios suelen ser muy aparatosos, acompañados de gritos y llanto, casi nunca se golpean y suelen presentarse en ambientes “seleccionados”. En ocasiones el evento puede ser provocado por inducción en el enfermo. Las pseudocrisis son frecuentes en pacientes con epilepsia con lo cual es necesario llevar a cabo un estudio video-EEG ictal e interictal para discriminar si corresponde realmente a epilepsia o forma parte de pseudocrisis. Hay situaciones que no son frecuentes en las pseudocrisis

(aparición durante el sueño, incontinencia urinaria, falta de un patrón estereotipado, falta de estado postcrítico, no reacción ante un estímulo doloroso)<sup>9</sup>. El abordaje terapéutico es complicado y debe ser multidisciplinar<sup>10</sup>.

### **Miscelánea**

#### **Ensoñaciones**

Consisten en episodios más o menos prolongados de desconexión o aislamiento del entorno, de contacto confuso con la realidad, con mirada fija o inatención cuando el paciente está en vigilia. Los episodios tienen una duración inferior a cinco minutos, no se acompañan de ninguna sintomatología y se interrumpen voluntariamente o al aplicar estímulos externos. Suelen producirse por aburrimiento, especialmente durante la observación de la televisión o por inatención y desinterés en el aula. Habitualmente pretenden la búsqueda de contenidos gratificantes, de modo que pueden crear cierta adicción, al desarrollar emociones hacia los personajes de sus fantasías. Es un proceso relativamente frecuente que se confunde con epilepsia ausencia infantil o con crisis parciales complejas<sup>8,10</sup>. Cuando existen dudas se puede confirmar la ausencia de epilepsia con el registro video-EEG con hiperventilación.

### **Conclusion**

Los eventos paroxísticos que se confunden con epilepsia son muy comunes, especialmente en los primeros años de vida. La inmadurez del sistema nervioso central en la infancia favorece que las manifestaciones clínicas sean más floridas y diferentes de otras edades. A diferencia de una crisis epiléptica no obedecen a una descarga neuronal excesiva. Es importante identificarlos y diferenciarlos de una epilepsia (mediante un protocolo de estudio) por las connotaciones que implica.

**Conflicto de intereses:** Ninguno para declarar

### **Bibliografía**

1. Aicardi J. Diseases of the nervous system in childhood. 4th ed. Londres: Mac Keith Press, 2019.
2. Campistol J. Trastornos paroxísticos no epilépticos en la infancia. Barcelona: Viguera eds., 2014.
3. Buonsenso D, Plosnic M, Bersani G. Eventos paroxísticos no epilépticos en urgencias pediátricas. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2019; 23: 2188-93.
4. Ramelli GP, Sozzo AB, Vella S, Bianchetti MG. Benign neonatal sleep myoclonus: an under-recognized, non-epileptic condition. *Acta Paediatr* 2005; 94:962-3.
5. Carman KB, Ekici A, Yimenicioglu S, Arslantas D, Yakut A. Breath holding spells: point prevalence and associated

- factors among Turkish children. *Pediatr Int* 2013; 55: 328-31.
6. Krams B, Echenne B, Leydet J, Rivière F, Roubertie A. Benign paroxysmal vertigo of childhood: long term outcome. *Cephalalgia* 2011; 31: 439-43.
  7. Voon V. Functional neurological disorders: imaging. *Neurophysiol Clin* 2014; 44: 339-42.
  8. La France WC Jr, Baker GA, Duncan R, Goldstein LH, Reuber M. Minimum requirements for the diagnosis of psychogenic nonepileptic seizures: a staged approach. A report from the International League Against Epilepsy. Nonepileptic seizures Task Force. *Epilepsia* 2013; 54: 2005-18.
  9. Villagrán A, Eldøen G, Duncan R, Aaberg KM, Hofoss D, Lossius MI. Incidence and prevalence of psychogenic nonepileptic seizures in a Norwegian country: A 10-year population-based study. *Epilepsia* 2021; 62: 1528-35.
  10. Heyer GL. Atypical prodromal symptoms help to distinguish patients with psychogenic nonsyncopal collapse among youth referred for fainting. *Pediatr Neurol* 2019; 95: 67-72.