

Semiología neurológica. Autores: Aurora Madrid Rodríguez. Jacinto Martínez Antón

Puntos clave

La semiología neurológica constituye la base del diagnóstico en Neuropediatría. Debemos tener en cuenta el desarrollo evolutivo del niño así como las variantes de la normalidad. Los signos y síntomas que constituyen la semiología neurológica deben obtenerse siguiendo una exploración sistemática que en la infancia debe adaptarse al desarrollo y la circunstancias del niño.

INTRODUCCIÓN

La semiología neurológica constituye el conjunto de signos y síntomas que obtenemos al realizar una correcta anamnesis y una exploración física completa. No se basa únicamente en la comprobación de determinados síntomas y signos, sino en su interpretación para realizar el diagnóstico de los síndromes neurológicos. Las pruebas complementarias se deben utilizar de un modo dirigido y no a ciegas, como complemento al diagnóstico para demostrar el síndrome sospechado o descartar enfermedades de un modo razonado y razonable.

Siguiendo el esquema de la exploración neurológica, señalaremos gran parte de los signos y síntomas que en Neuropediatría nos permiten realizar un diagnóstico de presunción, teniendo en cuenta que el desarrollo del niño es evolutivo y que existen variantes de la normalidad. También debemos considerar que, aunque la exploración neurológica tiene una sistemática, no es rígida y debe adaptarse a la edad y circunstancias del niño.

1- ASPECTO GENERAL; ESTADO MENTAL; FUNCIONES SUPERIORES

1.1.- ASPECTO GENERAL:

EXAMEN GENERAL	EXAMEN REGIONAL
<ul style="list-style-type: none"> • Impresión general • Exploración física completa • Actitud: asimetrías estáticas o de movimiento • Lesiones cutáneas: <ul style="list-style-type: none"> mancha hipocrómica, → Esclerosis tuberosa adenoma sebáceo → Esclerosis tuberosa angioma rojo vinoso 1ª rama trigémino → Sturge-Weber mancha café con leche → Neurofibromatosis hiperpigmentación → Incontinencia pigmenti, adrenoleucodistrofia nevus sebáceo → Síndrome de Jadasshon 	<ul style="list-style-type: none"> • Cabeza: - Cráneo: <ul style="list-style-type: none"> <i>Posición:</i> lateral (tortícolis, tumores fosa posterior, malformaciones...), opistótonos <i>Tamaño:</i> Microcefalia/Macrocefalia <i>Forma/Craneosinostosis:</i> <ul style="list-style-type: none"> Braquicefalia/Acrobraquicefalia: sutura coronal Dolicocefalia/Escafocefalia: sutura sagital Oxicefalia/Turricéfalia: sutura coronal y lambdoidea Trigonocefalia: sutura frontal o metópica Plagiocefalia - Cara: rasgos dismórficos/ sindrómicos, angiomas... • Tronco: cifoescoliosis, visceromegalias... • Extremidades: pies cavos...

1.2.- ESTADO MENTAL:

Nivel de consciencia (escala de Glasgow):

- Letargia: dificultad para mantener el estado de alerta
- Obnubilación: respuesta a estímulos distintos del dolor
- Estupor: respuesta solo al dolor
- Coma: falta de respuesta al dolor

Atención/ Orientación temporoespacial

Capacidad de relación; Conducta-comportamiento: Normal/ Agitado/Irritable/Negativista/Desafiante/Hiperactivo.

Memoria: amnesia retrógrada, anterógrada o de fijación

Gnosias: capacidad de percibir, comparar y reconocer. Las agnosias pueden ser visuales, auditivas o táctiles (astereognosia, asomatognosia, anosognosia...)

Praxias: acciones planificadas con un fin determinado que son aprendidas pero que por repetición se automatizan. Las apraxias pueden ser: ideomotora, ideatoria, motora, constructiva...

Actuaciones en Neuropediatría
Hospital Materno –Infantil Carlos Haya (Málaga)

2.- LENGUAJE

Las dos alteraciones principales del lenguaje son la **disfasia** (o afasia) y la **disartria**.

Afasia/Disfasia: Es un defecto en los mecanismos receptivos, expresivos o integradores del lenguaje. Se debe explorar: lateralidad (diestro o zurdo), lenguaje espontáneo (valorando la fluidez verbal y la utilización de parafasias), comprensión, repetición, nominación, lectura y escritura. **Disartria:** alteración en la articulación del lenguaje

Tipos de Disfasia	Fluidez verbal	Comprensión	Repetición
Motora o de Broca	No fluido	Normal	Afectada
Sensitiva o de Wernicke	Fluido	Afectada	Afectada
Mixta	No fluido	Afectada	Afectada
Transcortical motora	No fluido	Normal	Normal
Transcortical sensitiva	Fluido	Afectada	Normal
Conducción	Fluido	Normal	Afectada

TRASTORNOS FRECUENTES DEL LENGUAJE INFANTIL (CIE 10; DSM-IV-TR)

Afasias infantiles	Deterioro del lenguaje a consecuencia de una lesión cerebral adquirida después de la adquisición del lenguaje elemental, es decir, después de los dos años. Predominio motor.
Disfasias/ Trastorno específico del lenguaje (TEL)	Trastornos primarios y aislados del desarrollo del lenguaje TEL: inicios retrasados o desarrollos enlentecidos del lenguaje que sugieren origen orgánico, pero que no pueden explicarse por: déficit auditivo, problemas motores, retraso mental, trastornos psicopatológicos, privación afectiva o lesiones cerebrales evidentes.
Retraso simple del lenguaje	Falta de desarrollo del lenguaje a la edad en que normalmente se presenta. El desfase cronológico del desarrollo se reduce progresivamente con el tiempo.
Disartrias	Trastorno de la articulación de etiología orgánica asociado a lesión o disfunción del SNC o periférico
Dislalias	Alteraciones en la articulación de los fonemas sin que exista una causa orgánica

3.- PARES CRANEALES

	EXPLORACIÓN	SIGNOS DE LESIÓN
I Olfatorio	No suele explorarse	Anosmia
II Óptico	Agudeza visual, campimetría, FO	Ceguera, ↓ agudeza visual, hemianopsia homónima biT
III Motor ocular común	Pupilas. Reflejo fotomotor. Motilidad ocular extrínseca y elevación párpado	Ptosis, midriasis (si lesión parasimpática), ojo hacia fuera y abajo
IV Patético	Mot. ocular extrínseca (oblicuo sup)	Ojo hacia fuera y arriba. Dipoplia vertical
V Trigémino	Sensibilidad cara. Reflejo corneal. Masticación y lateraliz. mandíbula	Hipoestesia facial. Debilidad para la masticación
VI Motor ocular externo	Mot. ocular extrínseca (recto ext)	Ojo en reposo hacia dentro
VII Facial	Movilidad facial	Parálisis central o supranuclear (respeta la mitad sup de la cara) o periférica o nuclear (afecta la hemicara)
VIII Estatoacústico	Porción coclear o auditiva y vestibular	Hipoacusia/Vértigo
IX Glossofaríngeo	Se exploran juntos. Sensibilidad y motilidad velopalatina. Refl. nauseoso	Desviación de la úvula y paladar hacia el lado lesionado
X Vago	Gira la cabeza. Encoje los hombros	Paresia esternocleidomastoideo y porción sup trapecio
XI Espinal	Motilidad de la lengua	Desviación punta de la lengua hacia el lado lesionado
Afectación de oculomotores: <i>Valoración oftalmológica</i> . Afectación del VIII PC: <i>Valoración ORL</i> .		
Afectación de un par craneal aislado: <i>patología Infecciosa</i> . VI PC: <i>falso signo localizador, hipertensión intracraneal idiopática</i>		
Afectación de múltiples pares craneales: <i>pensar en patología de Tronco</i>		

3.- SISTEMA MOTOR: TONO MUSCULAR, REFLEJOS, FUERZA Y MOVIMIENTOS INVOLUNTARIOS

3.1.- ALTERACIONES DEL TONO MUSCULAR

▪ **HIPOTONÍA:** resistencia a la movilidad pasiva

CARACTERÍSTICAS DE LA HIPOTONÍA SEGÚN EL NIVEL LESIONAL				
Nivel lesional	Pasividad	Extensibilidad	Consistencia	Reflejos
Cerebral	↑	Normal/↓/↑	Normal/↓	↑↑↑
Neurona periférica	↑↑↑	↑↑↑	↓	↓
Muscular	Normal	Normal/↓	Normal/↓	Normal/↓

Pasividad: grado de resistencia que se obtiene al movilizar pasivamente una articulación
Extensibilidad: máxima elongación pasiva que se puede obtener de un músculo
Consistencia: resistencia a la palpación de un músculo

▪ **HIPERTONÍA:**

ESPASTICIDAD	RIGIDEZ
<ul style="list-style-type: none"> - Lesión piramidal - Resistencia asimétrica a la movilidad pasiva de los flexores de MMSS y extensores de los inferiores - Afecta sobre todo musculatura de extremidades - La resistencia es mayor al inicio del movimiento o si este es rápido, luego cede bruscamente ('fenómeno de la navaja') - Hiperreflexia. Clonus. Babinski 	<ul style="list-style-type: none"> - Lesión extrapiramidal - Afecta a los músculos agonistas y antagonistas, desde el inicio al final del movimiento (tubo de plomo) - Afecta a la musculatura de tronco y extremidades - Puede existir una resistencia no uniforme 'fenómeno de la rueda dentada' - No hiperreflexia ni Babinski

▪ **MIOTONÍA:** dificultad para la relajación muscular. Infrecuente en la infancia

3.2.- PATOLOGÍA DE LOS REFLEJOS/REACCIONES

<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hiperreflexia → exceso de respuesta: <ul style="list-style-type: none"> - viveza, brusquedad, amplitud excesiva - aumento del área reflexógena - difusión de la respuesta a músculos no implicados ▪ Clonus: sacudida rítmica de un músculo espontánea o al menor estímulo 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hiporreflexia/Arreflexia (La disminución de la respuesta cuando es generalizada y no se acompaña de otras anomalías neurológicas carece de valor patológico)
Reflejos de estiramiento: Bicipital; Tricipital; Braquiorradial; Rotuliano; Aquileo; Rossolimo.	
Reflejos superficiales: Corneal; Abdominales; Cremastérico; Plantar; Anal. El reflejo superficial más útil es el reflejo cutáneo-plantar, su respuesta extensora (signo de Babinski) indica afectación de la vía corticoespinal o piramidal.	

Las reacciones son respuestas que se obtienen tras la estimulación del recién nacido y el lactante, tienen una mayor complejidad y su respuesta no es constante. Las alteraciones de estas reacciones consisten en la presencia continuada a cierta edad en la que debería haber desaparecido, la ausencia o pobre respuesta o bien una respuesta asimétrica.

Reflejos o reacciones del desarrollo	Edad de aparición	Edad de desaparición
Moro	Nacimiento	5-6 meses
Prensión palmar	Nacimiento	6 meses
Prensión plantar	Nacimiento	9-10 meses
Curvatura tronco (Galant)	Nacimiento	1-2 meses
Reflejo de búsqueda o de los puntos cardinales	Nacimiento	3 meses
Respuesta tónica del cuello	Nacimiento	5-6 meses
Reflejo de Landau	10 meses	24 meses
Paracaídas	8-9 meses	Persiste

3.3.- PATOLOGÍA DE LA FUERZA

Valoración de: <ul style="list-style-type: none"> • atrofias/hipertrofias musculares • motilidad espontánea y motricidad dirigida • control postural: Impulso cefálico-Tirar sentado; control de tronco; reacciones de apoyo; reacciones de paracaídas, sedestación, bipedestación 	PARESIA ----- PARÁLISIS MONOPARESIA ----- MONOPLEJIA HEMIPARESIA ----- HEMIPLEJIA PARAPARESIA ----- PARAPLEJIA CUADRIPARESIA ----- CUADRIPLEJIA
Balance muscular: Ninguna contracción muscular: BM 0; Contracción muscular sin movimiento: BM 1; Movimiento articular que no vence la gravedad: BM 2; Movimiento articular que vence la gravedad: BM 3; Movimiento articular contra gravedad y resistencia: BM 4; Fuerza muscular normal: BM 5	

Actuaciones en Neuropediatría
Hospital Materno –Infantil Carlos Haya (Málaga)

Pérdida de fuerza	ROT normales	ROT disminuidos/abolidos	ROT exaltados
Generalizada	Enfermedades sistémicas Miopatías congénitas Distrofia miotónica	Atrofas espinales Miopatías congénitas Polineuropatía	Lesión del SNC Distrofia neuroaxonal infantil Leucodistrofia metacromática
Distal extremidades	Distrofia miotónica	Polineuropatía	Tumor medular
Proximal extremidades	Miopatía	Distrofia muscular Atrofas espinales	
Musculatura facial	Miastenia (fluctuante) Distrofia miotónica		Tumor del tronco

3.4.- MOVIMIENTOS ANORMALES

Fasciculaciones	Contracciones breves, arrítmicas, que afectan parcialmente al músculo
Clonias	Contracciones bruscas, de corto recorrido, de grupos musculares que provocan movimientos de flexo-extensión o contracciones de la musculatura facial
Mioclónicas	Contracciones breves, rítmicas o arrítmicas, localizadas o difusas, a veces repetidas, que toman parte de un músculo, todo el músculo o un grupo muscular
Tics	Movimientos arrítmicos, repetidos y estereotipados, similares a un movimiento voluntario
Atetosis	Movimientos lentos, de escasa amplitud interrumpido por contracciones tónicas, afectan principalmente la parte distal de las extremidades y la cara
Corea	Movimiento involuntario, arrítmico y desordenado, amplio; explosivo y breve, carece de finalidad y predomina en la raíz de los miembros
Temblores/tremulaciones	Movimientos alternantes, más o menos rápidos y regulares, de poca amplitud
Hemibalismo	Movimientos muy violentos, de gran amplitud, inesperados, localizados en un hemicuerpo, que se inicia en la raíz de la extremidad superior que es proyectado hacia delante

4.- SENSIBILIDAD

La información que se obtiene al explorar la sensibilidad proviene del paciente, por lo que es muy difícil la valoración del niño pequeño, y muchas veces deberemos conformarnos con apreciaciones groseras.

SUPERFICIAL: Tacto; Dolor; temperatura.

PROFUNDA: Sentido de posición; Vibratoria; Dolor de estructuras profundas.

5.- COORDINACIÓN Y EQUILIBRIO

Es una función que realiza fundamentalmente el cerebelo. El defecto de coordinación se llama ataxia.

Maniobras para explorar la coordinación en MMSS: • prueba dedo-dedo, dedo-nariz • movimientos alternos con las manos, marionetas • fenómeno de rebote de Gordon Holmes	Maniobras para explorar la coordinación en MMII: • prueba talón rodilla • con el niño acostado indicar tocar con la punta de los pies la mano del examinador
Dismetría: pruebas dedo-nariz, dedo-dedo y talón-rodilla patológicas. El dedo sobrepasa su objetivo, corrige en exceso. Defecto de las vías propioceptivas.	
Disdiadococinesia: pruebas de movimientos alternantes rápidos patológicas. Incapacidad para interrumpir una acción y seguir inmediatamente con la opuesta. Defecto en la innervación recíproca de agonistas y antagonistas.	

Prueba de Romberg (ojos abiertos-cerrados y pies juntos) en un síndrome cerebeloso, el paciente se desequilibra tanto con los ojos abiertos como cerrados, y en el trastorno vestibular (o cordonal posterior, cuando se afecta la sensibilidad propioceptiva), el desequilibrio aumentará al cerrar los ojos (signo de Romberg).

En general, los síndromes cerebelosos vermianos producen déficit axiales, y los hemisféricos apendiculares.

Actuaciones en Neuropediatría
Hospital Materno –Infantil Carlos Haya (Málaga)

6.- MARCHA

Se debe analizar la marcha haciendo caminar al niño, luego de puntillas, talones, en tándem, saltando y en carrera.

TIPOS DE MARCHA	
Marcha hemiparética (en segador)	Mano del lado afectado pegada al tronco y en ligera semiflexión del antebrazo. Extremidad inferior en extensión y el paciente, para avanzar la extremidad y salvar el obstáculo, realiza un movimiento de circunducción hacia afuera y hacia delante
Marcha en tijera	Por la hipertonía de los adductores las piernas tienden a entrecruzarse. Es característica de la tetraparesia y paraparesia espástica
Marcha atáxica cerebelosa	Inestable, con tendencia a caer y con aumento de la base de sustentación. Se acompaña de otros signos cerebelosos
Marcha atáxica sensorial (tabética)	Por trastorno sensitivo cordonal posterior, con afectación de la sensibilidad propioceptiva. El paciente camina muy inestable, mirando al suelo, lanzando los pasos. La estabilidad empeora al cerrar los ojos
Marcha dandineante, anadeante, miopática ('de pato')	Propia de las miopatías por la debilidad de la cintura pelviana. Hiperlordosis lumbar. El paciente se bambolea lateralmente
Parkinsoniana	De paso corto, con el tronco antepulsionado, sin braceo, con dificultades en los giros. Marcha "festinante": cuando el paciente comienza a acelerarse, con pasos cortos y rápidos, y tiende a caer hacia delante
Marcha en "steppage"	En caso de debilidad de los músculos flexores dorsales del pie (por ej. lesión del n. ciático poplíteo externo). El paciente tiene que elevar mucho el pie para que al lanzar el paso no le choque la punta con el suelo
Marcha apráxica	Dificultad en iniciar la marcha. El paciente se queda con los pies pegados al suelo (falla la orden premotora de "comenzar a caminar"). Lesiones prefrontales
Marcha histérica y simulación	Puede parecerse a cualquier tipo de marcha. Generalmente el patrón es bizarro, cambiante, y no hay ningún correlato con el resto de los "falsos" signos de la exploración física

Bibliografía

1. Ezpeleta D. Semiología y exploración neurológica. En: Apuntes de Neurología <http://infodoctor.org/neuro/cap1.htm>
2. Fernández Alvarez E. El examen Neurológico. En Fejerman, Fernández Alvarez, E. Neurología pediátrica, 3ª edición. Panamericana, Buenos Aires, 2007; 470-484.
3. Fenichel GM. Neurología Pediátrica Clínica: Un enfoque por signos y síntomas, 5ª edición. Elsevier, Madrid, 2006.
4. Swaiman KF. Exploración neurológica después del período neonatal hasta los dos años de edad. En: Neurología Pediátrica. Principios y prácticas. Mosby, Madrid, 1996; 43-52.
5. Holmes G. Introduction to clinical neurology. Edimburgo: Livingstone; 1971.

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS. Autores: Vanesa Rosa Camacho, Jacinto Martínez Antón

Puntos clave

1. La anamnesis y la exploración física constituyen las bases del diagnóstico
2. Conocer la gran variedad de presentación según la edad
3. Evitar la realización de pruebas complementarias que resultan innecesarias
4. Evolución favorable en la mayoría de los casos
5. Son trastornos que no requieren tratamiento médico

1. DEFINICIÓN

• **TRASTORNO PAROXÍSTICO NO EPILÉPTICO (TPNE):**

Fenómenos caracterizados por **alteración brusca y transitoria de las funciones neurológicas** y que suelen recurrir tras un **intervalo libre de síntomas**. La alteración neurológica es inesperada y puede afectar al estado de alerta y conexión con el medio, la conducta social o a las funciones motoras o sensoriales. Su origen es cerebral, pero no debido a una descarga anormal, excesiva y desordenada de la población neuronal. El principal diagnóstico diferencial de los TPNE es con las crisis epilépticas. Prevalencia del 10-20% en la población infantil, muy superior a la epilepsia.

2. CLASIFICACIÓN:

La mayoría de los TPNE son benignos, tienen edades típicas de presentación, no precisan tratamiento y sólo requieren para su diagnóstico una historia clínica detallada y saber reconocerlos. Su desconocimiento genera gran angustia familiar, pruebas complementarias innecesarias o tratamiento crónico injustificado con fármacos antiepilepticos. Son muy diversas y se suelen clasificar de acuerdo a su fisiopatología. **Tabla 1**

TP SECUNDARIOS A ANOXIA/HIPOXIA	TP SECUNDARIO A ENFERMEDADES SISTÉMICAS	TP PSICÓGENOS
1. Espasmos de sollozo • Cianótico • Pálido 2. Síncopes • Vasovagales • Cardiogénicos	1. Patología cardiaca 2. Patología respiratoria 3. Patología digestiva. 4. Alteraciones metabólicas. 5. Fármacos y drogas.	1. Rabieta 2. Crisis de pánico 3. Onanismo 4. Crisis imitadoras o seudocrisis 5. Crisis de hiperventilación psicógena 6. Trastorno facticio (S. de Münchhausen por poderes)
TP DEL SUEÑO	TP MOTORES	MISCELANEA
1. Hipersomnias • Narcolepsia-cataplexia • Síndrome de Kleine-Levin 2. Apnea obstructiva del sueño 3. Parasomnias • Sonambulismo • Terrores nocturnos • Pesadillas • Ritmias motoras • Sobresaltos hipnóticos	1. Tremulaciones del neonato 2. Crisis de estremecimiento 3. Mioclonías benignas de la lactancia 4. Mioclonías nocturnas benignas del RN 5. Hiperplexia 6. Corea focal benigna del lactante 7. Síndrome de Sandifer 8. Coreoatetosis paroxística familiar 9. Discinesias inducidas por fármacos 10. Tics 11. Spasmus nutans 12. Esterotípicas y ritmias motoras.	1. Hemiplejía alternante 2. Vértigo paroxístico benigno 3. Tortícolis paroxística benigna 4. Migrañas 5. Pérdidas del tono cefálico. 6. Mioclonías del velo del paladar. 7. Ensoñaciones. 8. Accidente isquémico transitorio.

3. DIAGNÓSTICO.

Es esencialmente clínico y se basa en una historia clínica cuidadosa que contemple el periodo previo a la aparición, las características y circunstancias que rodean al evento.

3.1. Historia clínica.

Fundamental para el diagnóstico. Insistir en descripción minuciosa del episodio, imitación o grabación del mismo. Descartar otras enfermedades intercurrentes y si toma algún tipo de medicación o ingesta tóxica accidental. **Tabla 2**

Actuaciones en Neuropediatría
Hospital Materno –Infantil Carlos Haya (Málaga)

Tabla 2

1) Edad de inicio.	5) Existencia o no de movimientos anómalos acompañantes.
2) Circunstancias en las que aparece.	6) Pérdida de conciencia o confusión tras el evento.
3) Posibles factores desencadenantes.	7) Presencia de cianosis, palidez cutánea o cortejo vegetativo.
4) Duración y frecuencia o recurrencia.	8) Cefalea asociada o signos de focalidad neurológica.

3.2. Exploración Física y Neurológica.

Imprescindible para descartar otra patología sistémica y diagnóstico diferencial. La exploración neurológica intercrítica es normal, es útil para descartar organicidad y diagnóstico diferencial con TPE y otras patologías neurológicas.

3.3. Exploraciones Complementarias.

En la mayoría de las ocasiones son innecesarias, pero son fundamentales para descartar otras patologías o hacer diagnóstico diferencial con las crisis epilépticas. **Tabla 3**

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS	UTILIDAD
Analítica sanguínea	Orientada a detectar alteraciones hormonales, metabólicas, hidroelectrolíticas, etc.
Tóxicos y fármacos	Ante la sospecha de intoxicación o sobredosis de fármacos habituales en el paciente.
EEG	En crisis generalizadas y EEG sin trazado patológico, se puede descartar origen comicial. Más impreciso cuando la clínica es focal, donde sería más útil video-EEG.
Neuroimagen (TAC o RNM)	Ante sospecha de lesión ocupante de espacio.
Estudio de Reflujo gastroesofágico (RGE)	PHmetría y tránsito gastroesofágico. Descarta RGE. Útil en el <i>Síndrome de Sandifer</i> .
Estudio cardiológico	Ante la sospecha de síncope de origen <i>cardiogénico</i> . Ecocardiografía y ECG-Holter.
Tilt test (test de la mesa basculante)	Confirma la existencia de síncope vaso-vagal.
Polisomnografía	Útil en los <i>TPNE del sueño</i> (sobre todo, narcolepsia y apneas del sueño), detecta fase del sueño afectada y estructura del mismo.
Valoración por psiquiatría	Si sospecha de origen psicógeno.
SPECT cerebral	Si es de origen comicial, se detecta hipermetabolismo focalizado.

4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Es de suma importancia con las crisis epilépticas. El error diagnóstico tiene un alto costo social por la angustia originada en el paciente, la familia y el entorno, la toma de medicación durante años no exenta de efectos adversos y las limitaciones en su vida cotidiana. **Tabla 4**

Actuaciones en Neuropediatría
Hospital Materno –Infantil Carlos Haya (Málaga)

Tabla 4

		CRISIS EPILEPTICA	CRISIS PSICÓGENA
Factor desencadenante		Ocasional	Muy frecuente
Ocurrencia durante el sueño		Frecuente	Posible inducción por sugestión
Pródromos		Ocasional	Excepcional
Comienzo de la crisis		Brusco	Gradual
Conciencia en crisis largas		Abolida	Conservada
CARACTERÍSTICAS DE LAS CRISIS	Esterotipias	Habituales	Habituales
	Vocalizaciones	Escasas	Raras
	Fenómenos motores	Movimientos clónicos más lentos y amplios al prolongarse la crisis	Continuas Movimientos clónicos que varían de amplitud y frecuencia Movimientos sincrónicos Sacudidas pélvicas Movimientos rotatorios de los ojos
	Desviación de la mirada	Ocasional	Habitual
	Cianosis	Frecuente	Rara
	Eneuresis	Frecuente	Excepcional
	Mordedura de la lengua	Frecuente (lateral)	Rara (de la punta)
	Resistencia a la Movilización	No	Sí
	Heridas durante la crisis	Frecuentes	Excepcionales
	Finalización de la crisis	Rápida con confusión o sueño	Gradual con normalidad inmediata
	Recuerdo de la crisis	Fragmentado o nulo	Indiferencia o amnesia simulada
	Obtención de beneficio	Raro	Habitual
EEG (crítico e intercrítico)		Patológico	Normal
CPK y prolactina		Elevadas	Normales

5. CLÍNICA.

Se hace referencia en este apartado a los trastornos paroxísticos más frecuentes.

5.1. CRISIS ANÓXICAS.

A. SINCOPES:

Pérdida transitoria de la conciencia y del tono postural debido al cese abrupto del sustrato energético cerebral. Si la hipoxia cerebral es severa por síncope prolongado, puede aparecer rigidez de decorticación, por liberación del tronco-encéfalo, e incluso sacudidas clónicas (síncope convulsivo). **Tabla 5**

	SÍNCOPE	CRISIS CONVULSIVA
Desencadenante	Habitual	Rara
Postura	Bipedestación	Cualquiera
Pródromos	Mareo, sudor, visión borrosa	Aura
Pérdida de conciencia	Gradual	Brusca
Aspecto	Pálido	Cianótico
Frecuencia cardiaca	Bradycardia	Taquicardia
Tensión arterial	Hipotensión	Hipertensión
Tono postural	Hipotonía	Hipertonía
Relajación de esfínteres	Posible	Frecuente
Actividad motora	Mínima	Destacada
Postcrisis	Ausente	Habitual

B. ESPASMOS DEL SOLLOZO:

Afecta al 4-5% de la población infantil. Existen antecedentes familiares en el 20-35% de los casos.

La frecuencia de crisis varía entre episodios aislados y múltiples diarios. **Tabla 6**

	CIANÓTICO	PÁLIDO
Frecuencia	75-90 %	10-25 %
Edad	2 años (6m-5a)	
Precipitante	Miedo, dolor, enfado, frustración,...	Golpe leve, frustración,...
Llanto	Antes de la crisis	No
Pérdida de conciencia	Sí	
Sacudidas clónicas	Excepcionales	
Coloración	Cianótica	Pálida
Postcrisis	No confusión	
Fisiopatología	Maniobra Vasalva	Reflejo vagal cardioinhibitorio
Tratamiento	Tranquilizar a la familia	
Pronóstico	Bueno. Autolimitado	

Actuaciones en Neuropediatría
Hospital Materno –Infantil Carlos Haya (Málaga)

5.2. TPNE MOTORES. Tabla 7

	EDAD	CLINICA	COMENTARIO
Tremulaciones	R.Nacido	Trastorno motor de aparición precoz, temblor de alta frecuencia y baja amplitud. Cede cuando de reconforta.	No cede en : Hipocalcemia, hipoglucemia, síndrome de abstinencia y encefalopatía hipoxico-isquémica. Hasta resolución del problema
Mioclónias benignas	4-9 meses	Sacudidas repetidas de cabeza y EESS.	Diagnóstico diferencial con: Sd. West
Estremecimientos	6-18 meses	Temblor de baja frecuencia en cara, EESS y tronco. Duración: 10 segundos.	Puede desarrollar temblor esencial en edad adulta. Cede en la primera década de vida
Tortícolis paroxístico benigno	2-12 meses	Desviación cefálica. Horas o días de duración. Acompaña: nistagmo, palidez, náuseas o ataxia.	Relacionado con otros trastornos paroxísticos. Vertigo y migraña. Autolimitado. Cede a los 2-3 años.
Desviación ocular benigna	6-24 meses	Desviación tónica de la mirada hacia arriba. Nistagmo si baja la mirada. Empeora con la fatiga.	Herencia AD. Puede asociar ataxia. Respuesta al tratamiento con L-dopa. Cede a los 2-3 años.
Rítmias motoras	9-18 meses	Movimientos rítmicos, bruscos, repetidos y persistentes. <i>Head banging</i> : consiste en golpes de la cabeza contra la cama o almohada. <i>Body Rocking</i> : movimientos anteroposteriores ó laterales del tronco en sedestación y de la cabeza.	Lo realizan de forma sistemática para conciliar el sueño, como ritual. Se presentan sobretudo en niños con retraso mental ó déficit sensorial, pero también en niños normales.
Vértigo paroxístico benigno	1-4 años	Disfunción del órgano vestibular terminal. Ataques de vértigo intenso, súbito, acompañado de síntomas vegetativos, ataxia, nistagmo horizontal y náusea. Duración: de segundos a minutos.	Aparece cuando comienzan a andar. Frecuencia: 1-varios episodios/ mes. Sin desencadenante. Cede de forma espontánea a los 5-6 años.
Spasmus nutans	Infancia	Nistagmus, cabeceo y tortícolis.	No siempre benignas. Realizar prueba de imagen.
Tics	Infancia	Movimientos breves o sonidos. Frecuentes en cara (ojos y boca)	Disminuyen con la concentración. Sd. Guiles de la Tourette (tics, TOC, coprolalia)
<small>AD = autonómica dominante EESI =extremidades inferiores Sd= síndrome</small>			

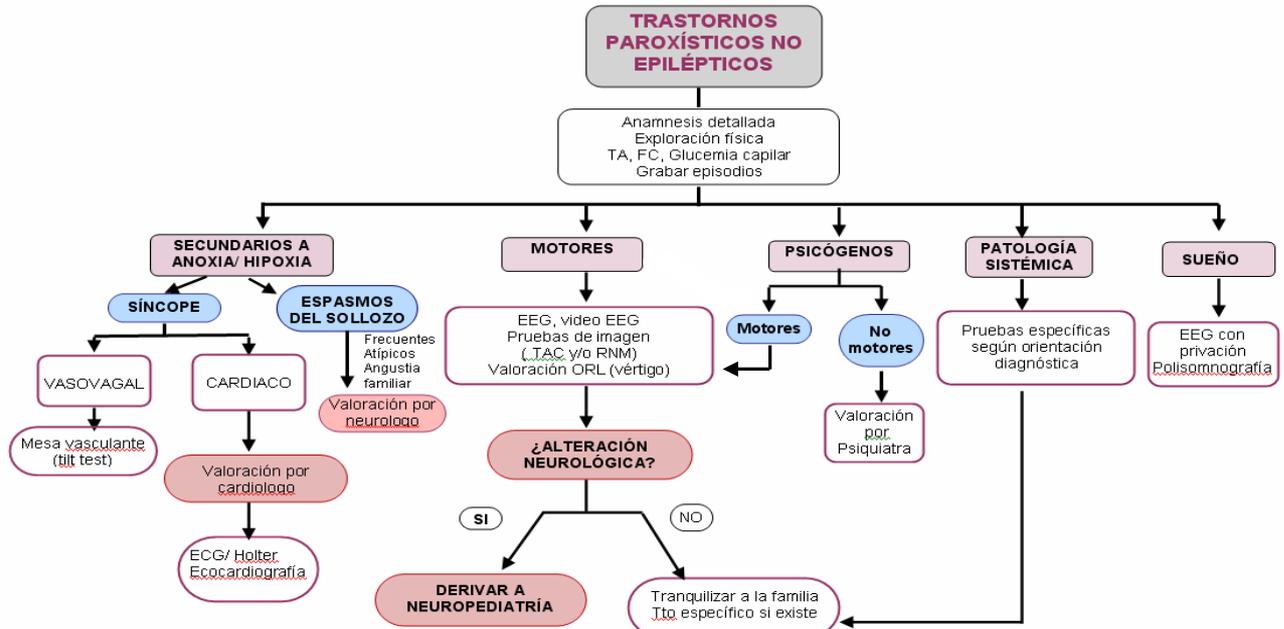
5.3. TPNE SECUNDARIOS A ENFERMEDADES SISTÉMICAS.

- TP gastrointestinales: cólicos, Sd. De Sandifer (triada: RGE, tortícolis y posturas distónicas paroxísticas)
- TP respiratorios: apneas (de etiología diversa: inmadurez del centro respiratorio, obstrucción de la vía aérea por malformaciones o hipertrofia adenoidea, patología respiratoria: bronquiolitis, asma, etc). También tener en cuenta patología como el síncope tusígeno.
- Afecciones cardíacas: crisis de anoxia por cardiopatía (Tetralogía de Fallot), arritmias, síncope cardiogénico (originado por disfunción miocárdica u obstrucción al flujo de salida)
- Intoxicaciones o sobredosis de fármacos: induce movimientos anormales de semiología diversa.
- Alteraciones metabólicas: trastornos iónicos del Ca²⁺, K⁺, Na⁺, Mg, glucosa, etc. Pueden manifestarse desde alteración de consciencia a posturas anómalas.

6. TRATAMIENTO.

Principal tratamiento es dar información a los padres, tranquilizarlos por la gran angustia familiar. El tratamiento farmacológico no suele estar indicado, pero se debe recurrir a ellos en algunas ocasiones. Intentar **evitar uso de fármacos antiepilépticos (FAE)**, a veces usados en crisis abigarradas, o en TPNE motores, ya que no carecen de efectos secundarios y la duración del tratamiento es prolongada.

7. **ALGORITMO DIAGNÓSTICO-TERAPEÚTICO**



8. **BIBLIOGRAFÍA.**

1. Aguilera S, Rodríguez Estebez A, et al. En: Hiperfosfatemia transitoria asociada a espasmos del sollozo. An Pediatr. 2008; 286-7.
2. Alonso Salas MT y Palomino García A. Trastornos Paroxísticos no epilépticos. En: Protocolos diagnóstico-terapéuticos de la Asociación Española de Pediatría. 2008. Disponibles en: <http://www.aeped.es/protocolos/urgencias>
3. Johnston MV. Procesos que simulan crisis epilépticas. En: Behram RE, Kliegman RM and Jonson HB. Tratado de Pediatría. Madrid. Ed. Elsevier. 2009.Vol.II:2476-2478.
4. Perla D. trastornos Paroxísticos no Epilépticos. Revista Chilena de Epilepsia. 2006. VII(1) 48-54.
5. Ruiz-Falcó Rojas ML. Trastornos paroxísticos no epilépticos. Pediatr Integral 2003;VII(9)663-670.
6. Santos Moreno MT. Trastornos paroxísticos epilépticos y espasmos del sollozo. Noviembre 2008 Disponible en: <http://www.mcmpediatría.org>

CONVULSIONES FEBRILES. Autores: María Gracia Espinosa Fernández. Jacinto Martínez Antón.

Puntos clave:

Las convulsiones febriles representan la forma más común de convulsiones en la infancia. Son una de las causas más frecuentes de consulta en las unidades de urgencias pediátricas. En general la clínica basta para hacer el diagnóstico, no precisando en general realizar pruebas complementarias. Los principales objetivos del tratamiento son la evaluación del síndrome febril y el manejo agudo de las crisis. A pesar de su naturaleza benigna suponen una experiencia aterradora para la mayoría de los padres por lo que es recomendable instruirlos en el manejo domiciliario. El tratamiento profiláctico con fármacos antiepilépticos queda reservado para casos determinados y es de una utilidad limitada.

DEFINICIÓN:

Las convulsiones o crisis febriles son crisis convulsivas asociadas a una enfermedad febril, en ausencia de infección del sistema nervioso central u otra causa identificable, en niños neurologicamente normales entre los **3 meses y 5 años** de edad y, sin historia previa de convulsiones afebriles.

Ocurren normalmente en las **primeras 24 horas de la fiebre**. Constituyen el **trastorno convulsivo más frecuente de la infancia**, afectando aproximadamente entre el 2 y el 5 % de la población infantil. Presentan un pico de incidencia a los 18 meses de edad y raramente ocurren después de los 6 años.

CLASIFICACIÓN:

Desde hace tiempo, se establece la diferenciación que muestra la siguiente tabla.

Tabla 1. Clasificación de las convulsiones febriles

CONVULSIÓN FEBRIL SIMPLE	CONVULSIÓN FEBRIL COMPLEJA
<ul style="list-style-type: none">- Autolimitadas- Duración < 15 minutos- Crisis tónico-clónicas generalizadas- No recurren en las primeras 24 horas- Sin anomalías neurológicas postictales	<ul style="list-style-type: none">- Prolongadas: duración > 15 minutos- Focales- Recurren en menos de 24 horas- Asocian anomalías neurológicas postictales: parálisis de Todd- Status febril: duración >30 minutos o series de crisis cortas sin recuperación de la conciencia entre ellas

Aunque clásicamente se incluye la duración mayor de 15 minutos y la recurrencia en las primeras 24 horas como criterios de complejidad, la experiencia demuestra que su evolución no difiere de forma significativa de las convulsiones febriles simples.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Crisis febriles que son crisis epilépticas que aparecen con fiebre y en las que es posible identificar un agente causal (encefalitis, meningitis, abscesos cerebrales...)
- Síncopes febriles que aparecen en el transcurso de procesos infecciosos y que se pueden acompañar de cianosis/pálidez, bradicardia y afectación parcial del nivel de conciencia
- Delirio febril, escalofríos o estremecimiento febril, que se caracterizan porque no se acompañan de alteración del nivel de conciencia.
- Con la Epilepsia Mioclónica Severa de la infancia o Síndrome de Dravet, que puede presentarse antes de los 4 meses de edad, en forma de CF frecuentes, prolongadas y focales normalmente antes del 4º mes de vida y, cuyo diagnóstico es difícil en estadios iniciales.
- Convulsión febril plus: CF múltiples de inicio precoz y que persisten después de los 6 años de edad, pudiendo desarrollar una epilepsia generalizada. Pueden desaparecer en la adolescencia
- Epilepsia generalizada con crisis febriles plus

DIAGNÓSTICO:

Tabla 2. Diagnóstico y principales pruebas complementarias

ANAMNESIS	EXPLORACIÓN	PRUEBAS COMPLEMENTARIAS	
<ul style="list-style-type: none"> - características - duración - enfermedad febril - antecedentes personales - antecedentes familiares 	<ul style="list-style-type: none"> - Foco infección - HTIC - SIGNOS MENINGEOS - Focalidad 	Exámenes de laboratorio bioquímica, glucemia, RFA.	
		EEG: no de entrada Individualizar casos	
		NEUROIMAGEN: no de entrada, individualizar casos.	
		PUNCIÓN LUMBAR	Sosp. Infección SNC < 12 meses

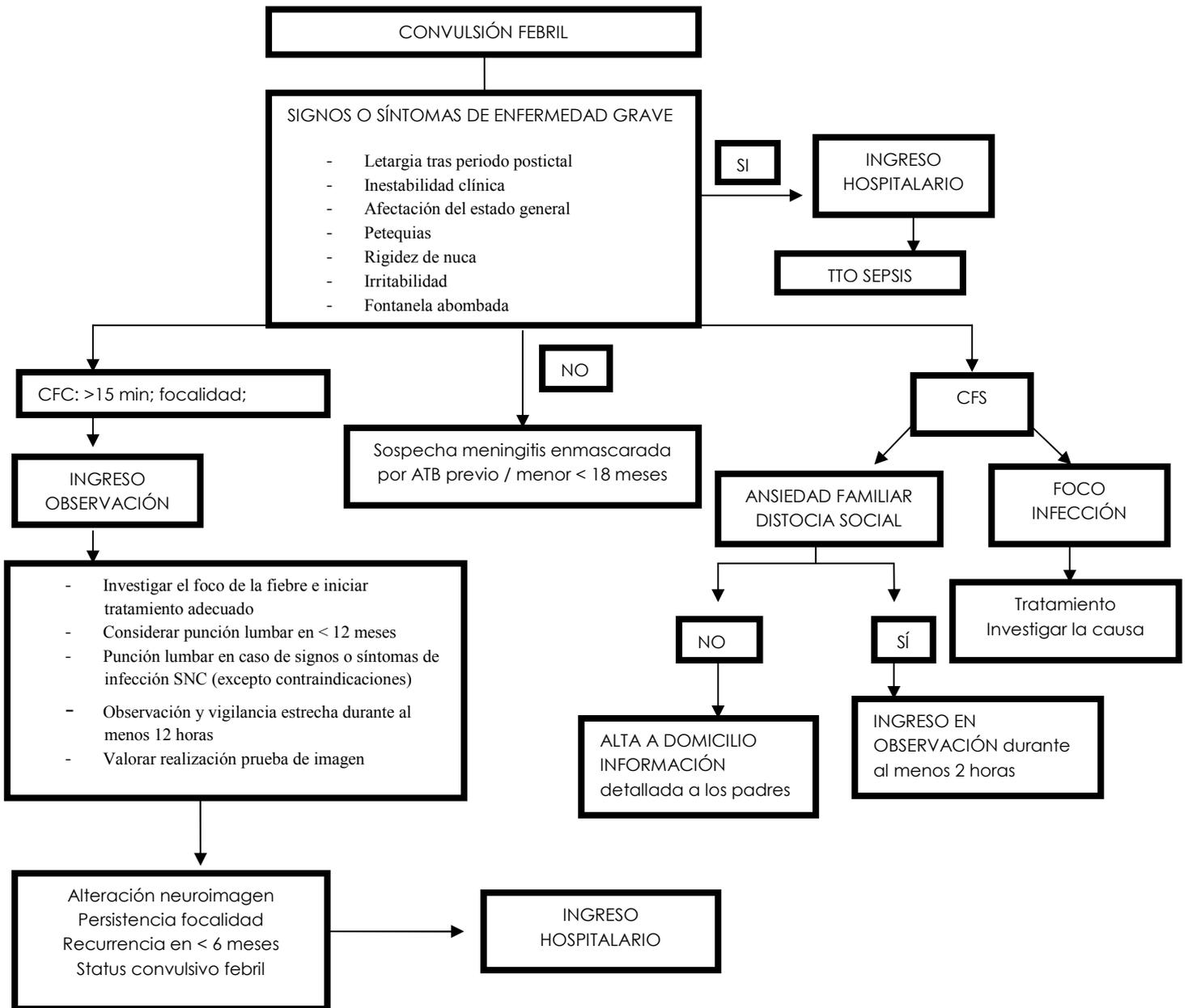
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: (Tabla 2)

- ESTUDIOS DE LABORATORIO: **No recomendados de forma rutinaria**. Dirigidos fundamentalmente a identificar la causa de la fiebre. (RFA, cultivos de orina) Se valorarán en pacientes con clínica de vómitos, diarrea o signos de deshidratación, sobre a todo para descartar trastornos electrolíticos u otros disturbios metabólicos.
- **EEG**: No se recomienda de forma rutinaria. Será valorado en casos de **CFC con recurrencia posterior** afebril **a partir de 7 días** del primer episodio o en aquellos niños con convulsiones febriles recurrentes asociadas a déficits neurológicos, o con **sospecha clínica de patología cerebral** (encefalitis viral, en este caso en el periodo postictal agudo)
- **NEUROIMAGEN**: No recomendadas en la evaluación rutinaria. Deben ser consideradas en casos de **focalidad neurológica**, sospecha de **hipertensión intracraneal**, historia o exploración sugestivas de **traumatismo craneoencefálico**, en **status febril o déficit neurológico** persistente.
- **PUNCIÓN LUMBAR**: Deberá ser realizada sistemáticamente ante la presencia de signos meníngeos, petequias, irritabilidad, fontanela abombada, somnolencia...
Deberá considerarse en los pacientes que han recibido tratamiento **antibiótico durante los días previos** a la convulsión febril, pues podría enmascararse los signos y síntomas de meningitis. Se recomienda en los pacientes **menores de 12 meses**, ya que los signos clínicos de meningitis son muy inespecíficos e incluso pueden no aparecer a esta edad. Entre los 12 y 18 meses de edad, debe ser tenida en consideración, recomendándose también la observación estrecha de estos pacientes, durante al menos 24 horas

Tabla 3. Factores pronósticos y de recurrencia de las convulsiones febriles.

FACTORES PRONÓSTICOS		
RECURRENCIA	RELACIÓN EPILEPSIA	DÉFICIT NEUROLÓGICO
<ul style="list-style-type: none"> - Edad de comienzo < 15 meses - Epilepsia en familiares de primer grado - CFS en familiares de primer grado - Primera CFC 	<ul style="list-style-type: none"> - Epilepsia en familiares de primer grado - Alteraciones neurológicas previas a la primera CF - Primera CFC 	Parece que no existe relación entre CF y déficit posterior

Figura 1. Posibilidades de actuación en las convulsiones febriles



TRATAMIENTO:

La mayoría de los casos las CFS **ceden espontáneamente** en menos de 2-3 minutos y **no requieren tratamiento**. En caso de **duración >3 minutos**, deberán ser tratadas para prevenir el desarrollo de un status febril. El **diazepam rectal**, a dosis de 0.5 mg/kg sigue siendo el fármaco de primera elección, en nuestro medio, en el episodio agudo. En **el medio hospitalario**, si no cede, **diazepam IV** a 0.2-0.5 mg/kg hasta un máximo de 10 mg. Se administrarán también **oxígeno suplementario y antitérmicos** y se aplicarán medidas físicas para disminuir la fiebre. En todo momento se tendrá monitorización de las constantes vitales. Si no cede en 10-15 minutos, **ácido valproico** 20 mg/kg a pasar en 15 minutos por vía intravenosa.

En cualquier caso se proporcionará a los padres información detallada sobre el riesgo de recurrencia y el modo de actuación en caso de la misma (colocar al paciente posición lateral de seguridad, manteniendo la vía aérea libre), así como las instrucciones para administrar los enemas de diazepam rectal. (Tabla 4)

Actuaciones en Neuropediatría
Hospital Materno –Infantil Carlos Haya (Málaga)

Tabla 4. Posibilidades de actuación en caso de recurrencias

RECOMENDACIONES A LOS PADRES EN CASO DE RECURRENCIAS	
-	Mantener la calma
-	Retirar la ropa del niño, especialmente la situada alrededor del cuello
-	En caso de desconexión del medio, POSICIÓN LATERAL DE SEGURIDAD
-	No forzar la apertura de la boca ni introducir nada en ella
-	Observar las características y duración de la crisis
-	No administrar fármacos o líquidos por vía oral si alteració conciencia
-	En caso de más de 3 minutos de duración administración de DIACEPAM RECTAL
-	Contactar con personal sanitario.
-	
INDICACIONES DE TRASLADO AL HOSPITAL	
-	Crisis de más de 10 minutos de duración o que no ceden pese a tratamiento
-	Crisis recurrentes
-	Crisis focales
-	Anomalía neurológicas persistentes o parálisis postictal

PROFILÁXIS:

Actualmente y dado el pronóstico benigno de las CFS, la tendencia a la remisión espontánea con la edad , y los potenciales efectos adversos de los fármacos anticonvulsivantes, la mayoría de los autores **no recomiendan el tratamiento profiláctico.**

Sólo en casos muy seleccionados, como en niños con **convulsiones febriles recurrente en un corto espacio de tiempo** (3 ó más en 6 meses ó más de 4 en un año) y en aquellos otros en los la ansiedad y preocupación de los padres altere la dinámica familiar, la profilaxis podría estar indicada. Se recomienda entonces, la terapia intermitente mediante la administración de **diazepam** 0.4-0.5 mg /kg dosis (máximo 10 mg) oral o rectal al comienzo de la fiebre, que podrá ser repetida una segunda vez en caso de que la fiebre persista durante más de 8 horas. En contadas ocasiones será necesario administrar una tercera dosis. (Tabla 5)

La mejor actuación profiláctica reside en trasladar **a la familia la benignidad del proceso y el modo de proceder** (Tabla 4)

Tabla 5. Profilaxis convulsiones febriles: fármacos y dosificación

PROFILAXIS	INDICACIONES	FÁRMACOS	DOSIS
Intermitente	Recurrencias	diazepam	0.3 mg/kg inicio fiebre, v.o. Repetir si fiebre/8 horas, las primeras 48 horas. 0,4-0,5 mg/kg inicio fiebre, v.r
	Ansiedad Familiar		
Continua	Fracaso profilaxis intermitente	Fenobarbital	No han demostrado eficacia Conlleva EA indeseables
	Incapacidad detectar inicio fiebre	Ac. Valproico	

Tabla 7. Características fármacos indicados para el tratamiento de convulsiones febriles.

	NOMBRE GENÉRICO	TIPO DE FÁRMACO	DOSIS	PRESENTACIÓN	EFFECTOS ADVERSOS	CONTRA-INDICACIONES
FARMACO 1	diazepam	Benzodiacepina de acción corta	0-5 mg/kg dosis rectal 0.2-0.3 mg/kg dosis lv max10 mg	Rectal: sup.5,10 mg enema 5,10 mg Oral:Comp 2.5,5,10, 25 mg. Gotas 2mg/ml Intravenosa: Amp 10 mg	Ataxia, hiperactividad letargia, depresión respiratoria bradicardia hipotensión tolerancia dependencia	Miastenia gravis glaucoma depresión respiratoria insuficiencia hepática y renal

BIBLIOGRAFÍA:

1. Capovilla G, Mastrangelo M, Romeo A, Vigevano F. Recommendations for the management of febrile seizures. Ad hoc Task Force of LICE Guidelines Commission. *Epilepsia* 2009, 50 (Suppl.1) : 2-6.
2. Fetveit A. Assesment of febrile seizures in children. *Eur J Pediatr* 2008. 167: 17-27
3. Francis J, Di Mario Jr. Children Presenting With Complex Febrile Seizure Do Not Routinely Need Computed Tomography Scanning in the Emergency Department. *Pediatrics* 2006 (117); 528-530.
4. Joshi C, Wawrykow T, Patrick J, Prasad A. Do clinical variables predict an abnormal EEG in patients with complex febrile seizures?. *Seizure* 2005 (14) ; 429-434.
5. Pavlidou E, Tzitiridou M, Kontopoulos E, Christos P. Which factors determine febrile seizure recurrence? A prospective study. *Brain & Development* 2008 (30): 7-13.

ORIENTACIÓN PRIMERA CRISIS CONVULSIVA . Autores: Pilar Ortiz Pérez. Jacinto Martínez Antón

Puntos clave:

La actitud diagnóstica inicial ante una crisis cerebral es determinar si se trata de una crisis epiléptica o no, y clasificarla según su semiología.

El electroencefalograma debe ser realizado para apoyar el diagnóstico. Además ayuda a determinar el riesgo de recurrencia.

Los criterios de ingreso hospitalario se establecen según la edad del paciente, alteración en el examen neurológico y la presencia de otros factores de riesgo asociados.

Se recomienda observación clínica tras la primera crisis, estableciéndose la indicación de tratamiento antiepiléptico en función del riesgo de recurrencia.

1. DEFINICIONES

- **Crisis cerebral:** fenómeno anormal, súbito y transitorio de tipo motor, sensitivo-sensorial, autonómico o psíquico, que se origina como resultado de una disfunción cerebral transitoria (parcial o generalizada). Constituye un evento consecuencia de una respuesta cerebral a diversas causas, que tiene lugar en personas con buen estado de salud o que agrava un estado patológico crónico. La crisis cerebral puede ser epiléptica o no epiléptica.
- **Crisis epiléptica:** manifestación clínica de una descarga anormal, súbita y excesiva de un grupo de neuronas cerebrales. Las manifestaciones clínicas varían dependiendo de la localización de la descarga. Las crisis pueden clasificarse en:
 - *Provocadas (sintomáticas agudas):* cuando ocurren en estrecha relación temporal con un factor precipitante que afecte a la actividad cerebral (sistémico o injuria neurológica aguda).
 - *No provocadas:* cuando no hay estímulo próximo identificable
- **Crisis única:** presentar una o varias crisis en un intervalo no superior a 24 horas.
- **Epilepsia:** afección crónica, de etiología diversa, caracterizada por crisis recurrentes no provocadas, asociadas eventualmente con diversas manifestaciones clínicas o paraclínicas.

2. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: La crisis cerebral puede ser epiléptica o no epiléptica:

FENÓMENOS PAROXÍSITICOS NO EPILÉPTICOS	
Crisis Anóxicas	<ul style="list-style-type: none">• Síncope• Espasmo de sollozo
Sistémicos	<ul style="list-style-type: none">• Patología cardíaca• Trastorno metabólico (p.ej. hipoglucemia)• Patología respiratoria (apnea)• Patología gastrointestinal• Fármacos, tóxicos
Neurológicos	<ul style="list-style-type: none">• Accidente isquémico transitorio• Migraña• Vértigo paroxístico
Psicógenos	<ul style="list-style-type: none">• Hiperventilación, ansiedad• Conducta autoestimuladora• Pseudocrisis (simuladas, histéricas)• Sd. Münchausen por poderes

3. ETIOLOGÍA

La Liga Internacional contra la epilepsia (ILAE) clasifica las crisis epilépticas y las epilepsias en tres grupos, según su etiología: sintomáticas (resultado de una o más lesiones cerebrales estructurales identificables), idiopáticas (sin lesión cerebral estructural, se suponen genéticas) y probablemente sintomáticas, antes llamadas criptogénicas (se cree que son sintomáticas pero no se ha podido identificar ninguna etiología).

CAUSAS MÁS FRECUENTES DE CRISIS CONVULSIVA SEGÚN LA EDAD	
Neonatos	Encefalopatía hipóxico-isquémica Infección sistémica o de SNC Alteraciones hidroelectrolíticas Déficit de piridoxina Errores congénitos del metabolismo Hemorragia cerebral Malformaciones del SNC
Lactantes y niños	Crisis febril Infección sistémica o del SNC Alteraciones hidroelectrolíticas Intoxicaciones Epilepsia
Adolescentes	Mal cumplimiento terapéutico niños epilépticos Traumatismo craneal Epilepsia Tumor cerebral Intoxicaciones (alcohol y drogas)

4. **CLÍNICA**

Según la semiología presentada, las crisis pueden clasificarse en:

- **Parciales (Focales):** activación inicial de un hemisferio cerebral. Pueden ser simples (sin alteración de la conciencia), complejas (con alteración de conciencia), o secundariamente generalizadas.
- **Generalizadas:** participación de ambos hemisferios, generalmente con pérdida de conciencia.

CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL DE LAS CRISIS EPILÉPTICAS (ILAE)	
GENERALIZADAS <ul style="list-style-type: none"> • Tónico-clónicas • Clónicas • Ausencias típicas • Ausencias atípicas • Tónicas • Mioclónicas • Atónicas 	FOCALES (Parciales) <ul style="list-style-type: none"> • Sensoriales • Motoras • Gelásticas • Hemiclónicas • Secundariamente generalizadas
Simplificado de ILAE Task Force on Classification and Terminology 2001	

5. **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

Atención en Urgencias:

Después de la estabilización inicial, se debe determinar si se trata de una crisis epiléptica (ver diagnóstico diferencial), y en caso afirmativo, si es el primer episodio:

- 1) Anamnesis detallada: detallar factores asociados, edad, historia familiar, desarrollo psicomotor, comportamiento, estado de salud al inicio de la crisis, eventos precipitantes (trauma, toxinas, medicamentos).
- 2) Exploración general y neurológica
- 3) Estudios de laboratorio: sólo en ausencia de anormalidad clínica tras la crisis, y según la sintomatología:
 - Glucemia, urea, creatinina, calcio, magnesio, sodio, potasio, EAB, ácido láctico y amonio.
 - Tóxicos en orina
 - Punción lumbar: se debe realizar en los niños menores de 6 meses, cuando persista alteración del nivel de conciencia o fracaso para volver a la línea de base, o ante presencia de signos meníngeos. Si se sospecha aumento de la presión intracraneal debe estar precedida por un estudio de neuroimagen.
- 4) Neuroimagen: en contexto de un niño con sospecha clínica grave que puede requerir intervención inmediata. Se debe realizar en todo niño que presente déficit neurológico focal postictal que no se resuelve o en niños que no retornen al estado neurológico basal después del episodio; signos de hipertensión craneal

Atención en planta de hospitalización:

- 1) Electroencefalograma: en las primeras 24-48 horas. Ayuda a determinar el tipo de crisis y el riesgo de recurrencia (Grado de evidencia Clase I y II), además indica síndromes epilépticos específicos.

- 2) Estudio de neuroimagen: no hay pruebas suficientes para apoyar su uso rutinario. La RM es más sensible que la TC en estudio de lesiones estructurales de epilepsia, aunque la TC se prefiere para descartar sangrado cerebral. Se solicitará prueba de neuroimagen en casos de:
- Focalidad neurológica
 - Crisis parciales, o con generalización secundaria.
 - Deterioro cognitivo o motor
 - Focalidad en el EEG (no evidencia de epilepsia parcial benigna o epilepsia primaria generalizada)
 - Historia de traumatismo previo
 - Menores de un año

CRITERIOS DE INGRESO PRIMERA CRISIS CONVULSIVA	
● Examen neurológico alterado	● Aumento en la presión intracraneal (papiledema, fontanela tensa)
● Estado de mal convulsivo	● Mal estado general
● Crisis reiteradas	● Angustia familiar
● Niño menor de 12 meses.	
● Niño menor de 2 años con Crisis Focal	

6. TRATAMIENTO

Las crisis suelen ser autolimitadas, no precisando tratamiento salvo si se trata de un estatus (duración superior a 30 minutos o crisis subintrantes). Se debe dejar en observación unas 12 horas.

La indicación de iniciar tratamiento con fármacos antiepilépticos (FAE) tras una primera crisis convulsiva es controvertida y se deberá realizar una evaluación individualizada. Las recomendaciones actuales refieren que:

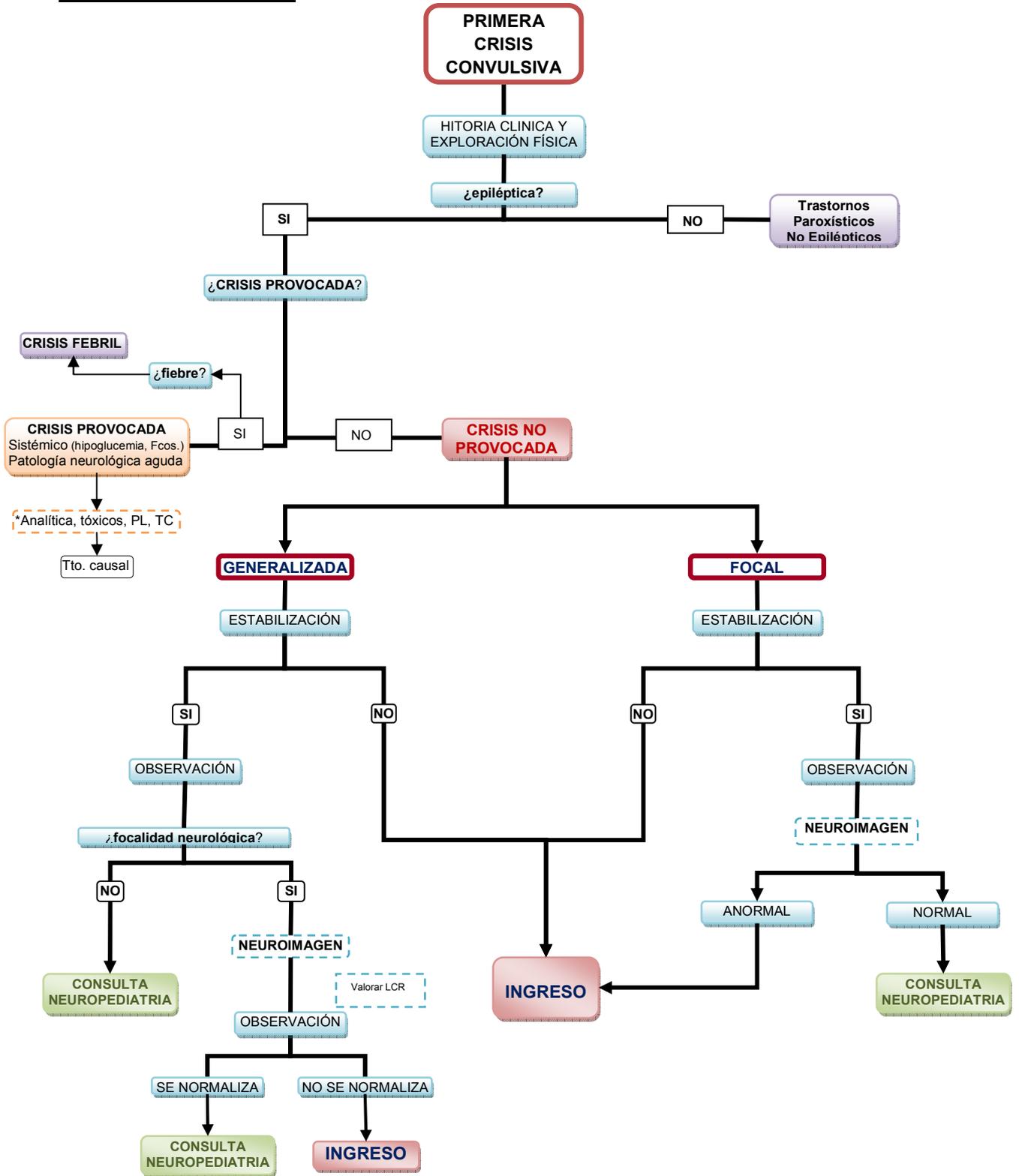
- 📄 El tratamiento con FAE no está indicado para la prevención del desarrollo de epilepsia (Nivel evidencia B).
- 📄 Puede ser considerado en circunstancias donde los beneficios de la reducción del riesgo de una segunda crisis superen los riesgos de los efectos secundarios del tratamiento farmacológico y efectos psicosociales del mismo (Nivel evidencia B).

Factores de riesgo de recurrencia de crisis convulsiva:

- Etiología sintomática remota, patología neurológica progresiva, lesión SNC extensa.
- Actividad epileptiforme focal o generalizada en el EEG

En caso de iniciar tratamiento es preferible utilizar monoterapia, con dosis en el rango inferior, eligiendo el fármaco más adecuado según el tipo de crisis y el contexto clínico en el que aparece.

7. ALGORITMO DIAGNÓSTICO



BIBLIOGRAFIA

1. Arteaga Manjón-Cabeza R. Primera crisis epiléptica. En: Narbona García J, Casas Fernández C, editores: Protocolos de Neurología.2008. Disponible en: <http://www.aeped.es/protocolos/neurologia/2-primeracrisiepilep.pdf>
2. Hirtz MD, Ashwal MD, Berg PhD, Bettis MD, et al. Practice parameter: evaluating a first nonfebrile seizure in children. Neurology 2000;55:616-623.
3. Hirtz MD, Berg PhD, Bettis MD, Camfield MD, et al. Practice parameter: treatment of the child with a first unprovoked seizure. Report of the quality standards subcommittee of the American Academy of Neurology and the practice Committee of the Child Neurology Society. Neurology 2003;60:166-175
4. Martínez Menéndez, B, Cabeza Álvarez, CI. Primera crisis epiléptica. En: Verdú Pérez A, García Pérez A, Martínez Menendez B, editores. Manual de neurología infantil. Madrid: Editorial Publimed;2008;p.965-972.
5. National Institute for Clinical Excellence. The epilepsies: the diagnosis and management of the epilepsies in adults and children in primary and secondary care. (Clinical Guideline 67) Oct. 2004. [en línea]. Disponible en: <http://www.nice.org.uk/CG020NICEguideline>
6. Auvin S, Walls, Sabouraud P, Bednarek N, et al. Conduite à tenir devant une première crise épileptique du nourrisson et de l'enfant. Arch Pediatr 2008;15(11):1677-1684

STATUS EPILEPTICUS

Puntos clave
<p>Status epilepticus: crisis comicial o conjunto de crisis repetidas sin recuperación completa de reactividad entre ellas de una duración superior a 30 minutos.</p> <p>La etiología es múltiple, Una anamnesis adecuada y completa, una exploración sistemática y la realización de pruebas complementarias dirigidas puedan orientar al diagnóstico etiológico.</p> <p>El tratamiento farmacológico debe iniciarse tras 2-3 minutos si la crisis no ha cedido de forma espontánea, debiendo ser escalonado y basado en la alteración del nivel de conciencia.</p> <p>En el caso del status parcial, el objetivo principal del tratamiento debe ser evitar la generalización</p> <p>Es fundamental descartar patología mitocondrial antes de la administración de ácido valproico.</p> <p>Si la crisis se prolonga por encima de 30 minutos, es necesario aportar glucosa para minimizar el riesgo de lesión cerebral.</p> <p>En status refractario en menores de 18 meses, está indicada la prueba terapéutica con piridoxina</p>

1. DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN:

Según duración	Status epilepticus	Crisis repetidas sin recuperación completa de reactividad entre ellas o crisis comicial única de duración superior a 30 minutos. Se basa en la capacidad de la crisis en producir daño neuronal por hipoxia.	
Según tipo de crisis	Status generalizado	Status generalizado tónico-clónico	
		Status clónico	
		Status tónico	
		Status de ausencia	Se pueden acompañar de parpadeo o mioclonias periorales
	Status mioclónico	Mioclonias casi continuas y a veces asimétricas, generalmente en el contexto de una epilepsia mioclónico – astática (Sdme. de Doose). También se asocia en neonatos al síndrome de Angelman y a las deleciones de 4p.	
	Status focal	<i>Epilepsia partialis continua</i> de Kojevnikov	Forma específica de status que afecta a regiones concretas del área rolándica del córtex motor. Se caracteriza clínicamente por contracciones rítmicas prácticamente continuas de una parte concreta del cuerpo, con una cadencia de 1-2 por segundo, que pueden persistir durante el sueño y durar horas, semanas e incluso años
		Aura continua o status parcial simple	Status caracterizado por fenómenos sensitivos sin afectación motora visible. Clínicamente se distinguen 4 subtipos: somatosensorial (disestesias o parestesias en tronco o miembros), de sentidos especiales (visuales, auditivas, olfatorias, vertiginosas, gustativas...), de síntomas autonómicos y de síntomas psíquicos. También se incluye aquí la epilepsia abdominal, con dolor abdominal recurrente.
<i>Status límbico</i> (status psicomotor)		Caracterizado por sintomatología psiquiátrica, de muy difícil diagnóstico.	
Status hemiconvulsivo con hemiparesia	El status hemiconvulsivo suele ser la forma de inicio del síndrome hemiconvulsión-hemiplejía, en niños generalmente sanos de entre 5 meses y 4 años de edad. Suele aparecer en presencia de fiebre, aunque no ocurre en todos los casos.		
Según la respuesta al tratamiento	Status refractario	Definición no establecida de forma unánime. Se suele referir a un status que no cede tras tratamiento con 2 ó 3 fármacos de primera línea. Algunos autores añaden el factor tiempo (30, 60 ó 120 minutos).	

2. ETIOLOGÍA

- Status febril
- Status idiopático
- Status criptogénico
- Status sintomático:
 - Alteraciones hidroelectrónicas agudas: hipoglucemia, hipocalcemia, hiponatremia, hipomagnesemia...
 - Hemorragia subaracnoidea
 - Accidente cerebrovascular
 - Infecciones del sistema nervioso central (SNC)
 - Traumatismo craneoencefálico (TCE)
 - Tumores o malformaciones del SNC
 - Intoxicación aguda
 - Reacción idiosincrásica a fármacos
 - Hipoxia / anoxia
 - Bajos niveles de fármacos antiepilépticos (FAEs)
 - Enfermedades metabólicas: mitocondriales, aminoacidopatías, acidemias orgánicas, etc.

3. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Trastornos paroxísticos no epilépticos: distonía, temblor intencional, etc.
- Otras causas de deterioro de nivel de conciencia (encefalitis, intoxicaciones, etc.).

4. ANAMNESIS

Como en toda crisis convulsiva, en la anamnesis se deben recoger los siguientes datos:

- Antecedentes personales: epilepsia conocida, encefalopatía ...
- Antecedentes familiares de epilepsia o cuadros similares.
- Inicio de la crisis: fiebre, estímulos lumínicos (TV, videojuegos...), relación con el sueño, posible ingesta de tóxicos.
- Características de las crisis: contracción tónica, movimientos clónicos, generalización secundaria ...
- Tratamiento administrado, de base y durante la crisis, cumplimiento de tratamiento con FAEs.

5. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

De forma urgente	De forma programada en planta
<ul style="list-style-type: none"> • Hemograma y reactantes de fase aguda (PCR, PCT). • Bioquímica: glucosa, urea creatinina, láctico, amonio. • Iones: Na⁺, K⁺, Mg²⁺, Ca²⁺ (total e iónico). • Equilibrio ácido-base. • Niveles de FAEs. • Determinación de drogas de abuso y tóxicos en orina. • Punción lumbar: si sospecha de etiología infecciosa, tras estabilización y descartar hipertensión intracraneal. • TC cráneo: en casos de focalidad neurológica, TCE o menores de 1 año. 	<ul style="list-style-type: none"> • Pruebas de imagen si no se han realizado anteriormente. • RMN. • Electroencefalograma (EEG). • Estudio metabólico ampliado.

Actuaciones en Neuropediatría
Hospital Materno –Infantil Carlos Haya (Málaga)

6. TRATAMIENTO

Debe iniciarse tras 2-3 minutos del inicio de la crisis si ésta no cede, aunque no se hable de status epilepticus hasta el minuto 30. Se basa en una serie de medidas comunes a cualquier crisis (de soporte y farmacológicas no antimicrobianas) y en la utilización progresiva de una serie de fármacos antiepilépticos que irán **sustituyéndose** de forma escalonada hasta conseguir el control de la crisis, minimizando así la aparición de posibles efectos secundarios e interacciones.

Estabilización y soporte vital	Vía aérea	Aspirado de secreciones, extracción de cuerpos extraños, cánula orofaríngea e intubación si procede.
	Oxígeno	Al 100%.
	Vía venosa o intraósea	Administración para soporte hemodinámico (evitar sobreexpansión para minimizar riesgo de edema cerebral), administración de fármacos y extracción de muestras sanguíneas.
	Monitorización	SatO ₂ , frecuencia cardiaca, ECG y tensión arterial
Tratamiento no farmacológico	Glucosa	Si glucemia < 60 mg/dl o desconocida. Administrar 0.5-1 g/kg (2-4 ml/kg de Glucosmón R50 ® diluido a la mitad con agua destilada).
	Naloxona	Si sospecha de ingestión de opiáceos. Administrar 0.1 mg/kg. Máximo 2 mg.
	Bicarbonato	Si pH <7.10, administrar 1 mEq/kg de bicarbonato 1 M diluido a la mitad con agua destilada IV en bolo.
	Piridoxina	Administrar 100 mg IV en 1 minuto en menores de 18 meses en presencia de SE refractario.
	Antitérmicos	Si procede.
Tratamiento farmacológico*	Ver tabla adjunta y capítulo correspondiente.	

* El principal factor condicionante del tratamiento farmacológico ha de ser el grado de **alteración de conciencia**, ya que *no hay evidencia de que el status parcial produzca lesión relevante sobre el tejido neuronal*, por lo que un manejo demasiado agresivo en estos casos podría llegar a producir más daño que propio status *per se*. En estos casos, el objetivo principal del tratamiento será *evitar la generalización*, y no la desaparición de la crisis.

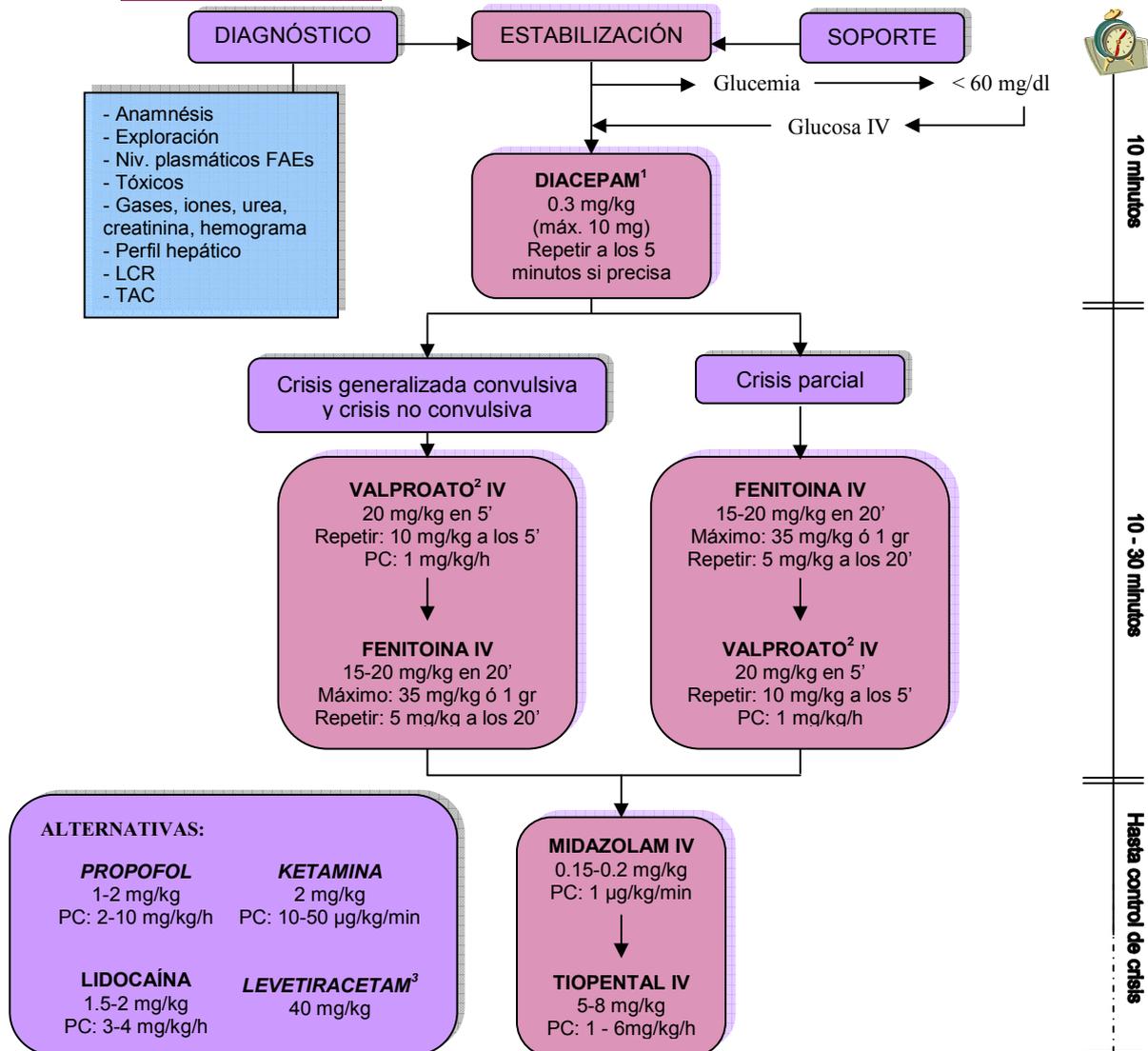
Actuaciones en Neuropediatría
Hospital Materno –Infantil Carlos Haya (Málaga)

PRINCIPIO ACTIVO	NOMBRE COMERCIAL	DOSIS	PRESENTACIÓN	EFFECTOS ADVERSOS	COMENTARIOS
Diazepam (DZP)	Valium ® Stesolid ®	- IV: 0.3-0.5 mg/kg - VR: 0.5 mg/kg	- IV: amp 10 mg/2 ml - VR: microenemas de 5 y 10 mg	- Depresión respiratoria (más si se asocia a PB) - Hipotensión	
Midazolam (MDZ)	Dormicum ®	- IV: 0.1-0.3 mg/kg (máx. 5 mg)	- Amp 15 mg/3ml y 5 mg/5ml	- Depresión respiratoria	
Ácido Valproico (VPA)	Depakine ®	- 1ª dosis: 20 mg/kg IV a pasar en 5' (ritmo de 3-6 mg/kg/min) - 2ª dosis: 10 mg/kg (5 minutos tras 1ª dosis). - PC: 1-2 mg/kg/h	- Amp 400 mg/4 cc	- Hepatitis fulminante - Resto en relación con uso crónico	- Contraindicado en hepatopatía, coagulopatía y enfermedades mitocondriales. - Iniciar perfusión continua tras 2ª dosis y en pacientes que no tengan tratamiento previo con VPA oral.
Fenitoína (DPH)	-	- 1ª dosis: 15-20 mg/kg diluidos en 20 cc de SF (no en SG) en 20 min; ritmo de 1 mg/kg/min (máx 35 mg/kg ó 1 gr) - 2ª dosis: 5 mg/kg (tras 20 min)	- Amp 100 mg/2ml y 250 mg/5 ml	- Hipotensión - Arritmias	- Contraindicado en cardiopatías.
Fenobarbital (PB)	Luminal ®	- 1ª dosis: 20 mg/kg en 20 min; ritmo 1-2 mg/kg/min (máx 40 mg/kg ó 1 gr) - 2ª dosis: 5 mg/kg IV (tras 20 min)	- Amp 200 mg/ml	- Importante depresión neurológica - Depresión respiratoria - Hipotensión	- Sólo está indicado en la actualidad en SE del RN, status parcial complejo y status febril.
Propofol	Diprivan ®	- Bolo: 1-2 mg/kg - PC: 2 – 10 mg/kg/h	- Amp 10 mg/ml (1%) y 20 mg/ml (2%)	- Depresión respiratoria	
Tiopental	Pentothal ® Tiobarbital ®	- Bolo: 5-8 mg/kg - PC: 1-6 mg/kg/h	- Viales de 0.5 y 1 gramos	- Alterac. G-I - Bradicardia - Depresión resp.	- Aumentar dosis hasta cese de actividad.
Lidocaína	-	- Bolo: 1.5 – 2 mg/kg (ritmo máx. 50 mg/min) - PC: 3-4 mg/kg/h (hasta 6 mg/kg/h en neonatos)	Sol. iny. 0,4%. Env. con 500 ml.	- Arritmias - Depresión resp.	- Se puede repetir bolo una vez si precisa. - Vida media corta.
Ketamina	Ketolar-vial ®	- Bolo: 2 mg/kg - PC: 10-50 µg/kg/min	- Amp 500 mg/10 ml	- Alucinaciones - HTA, taquicard. - Aumento PIC	- Contraindicado en situaciones de HTIC
Levetiracetam	Keppra ®	- Inicio 40 mg/kg/d (máx 1g/d)	- Amp 500 mg/5 ml		- Indicado en status mioclónico
Otros	Isoflurano	Dosis no bien establecida en niños. Hipotensión muy frecuente.			
	Corticoterapia ACTH, Ig's	- Descritos en status de etiología inmune (Rasmussen, vasculitis...).			

PC: perfusión continua, HTA: hipertensión arterial; PIC: presión intracraneal; HTIC: hipertensión intracraneal; G-I: gastrointestinal
Amp: ampollas

En muchas publicaciones actuales se sigue haciendo referencia a la versión anterior de la clasificación del status de la ILAE, que diferenciaba entre *status convulsivo* (con componente motor) y *no convulsivo* (sin componente motor). Dado su carácter práctico, a ella aludiremos en nuestro algoritmo.

7. **Protocolo de actuación:**



NOTAS:

- ¹ En caso de **paciente epiléptico** con tratamiento oral previo, se iniciará el tratamiento con una dosis de carga de dicho fármaco en su presentación parenteral, si se dispone de ella, a la vez que se administra la primera dosis de diacepam IV.
- ² **No administrar VPA** hasta descartar enfermedad mitocondrial.
- ³ En status **mioclónico**.
- En **neonatos**: el fenobarbital pasa a ser droga de primer escalón: PB → DPH. Añadir piridoxina en status refractario.
- Si crisis de más de 30 minutos, aportar **glucosa** extra.

8. **Bibliografía**

- *Status epilepticus. Tratamiento en Urgencias de Pediatría.* Protocolos Hospital Materno-Infantil. 2001.
- *ILAE epilepsy classification and terminology*, en http://www.ilae-epilepsy.org/ctf/over_frame.html.
- *Treatment of refractory status epilepticus: literature review and a proposed protocol.* Abend NS, Dlugos DJ. *Pediatr Neurol.* 2008 Jun; 38(6):377-90.
- *Management of convulsive status epilepticus in children.* Yoong M, Chin RF, Scott RC. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2009 Feb; 94(1):1-9.
- *Intravenous levetiracetam in critically ill children with status epilepticus or acute repetitive seizures.* Abend NS, Monk HM, Licht DJ, Dlugos DJ. *Pediatr Crit Care Med.* 2009 Mar 25.

Cefaleas. Autores: Rocío Calvo Medina. Jacinto Martínez Antón

OBJETIVOS:

Las cefaleas en niños se clasifican sobretodo según el tiempo de evolución
Es importante descartar el origen orgánico
Una buena historia clínica y exploración reducen la indicación de neuroimagen a los casos de alta sospecha de organicidad.
El tratamiento en el momento agudo y preventivo debe ser personalizado para cada paciente

Las cefaleas constituyen el problema neurológico más importante como motivo de consulta en el servicio de urgencias. Suelen ser motivo de preocupación tanto para la familia como para el pediatra y representa el motivo más frecuente de derivación al neuropediatra.. La primera duda que debemos responder es si es un reflejo de un proceso orgánico o de una enfermedad funcional.

Las cefaleas son sensaciones dolorosas que afectan desde la región frontal hasta la occipital, por estímulo de los receptores nociceptivos extracerebrales situados fuera del parénquima ya que este es indoloro. Las estructuras intracraneales sensibles desencadenan la sensación dolorosa. por tracción vascular ó meníngea, vasodilatación, inflamación o tensión muscular,

Se considera que un 66% de niños entre 5-15 años han presentado cefaleas en el último año. La prevalencia de migraña oscila entre un 3-5% de niños de esta edad.

CLASIFICACION:

Aunque la clasificación de la Internacional Headache society (IHS) es la mas usada en adultos y en su ultima reunión en 2004 se ha intentado adaptar a la infancia, en niños es mas habitual clasificar la cefalea según el tiempo de evolución. Los dos tipos de cefalea que consultan con mas frecuencia son las tensionales y migraña. No debemos olvidar los equivalentes migrañosos: el síndrome de los vómitos cíclicos, la migraña abdominal y el vértigo paroxístico benigno.

Cefaleas Agudas:

- Fiebre, sinusitis, mastoiditis.
- Meningitis.
- TCE.
- Primera crisis migrañosa
- Post punción lumbar.
- Disfunción valvular (*descartar siempre en pacientes portadores de DVP*).
- Hemorragias subaracnoideas.
- Intoxicación por CO.

Cefaleas Agudas recurrentes:

- Tensional episódica
- Migraña
- Por ejercicio
- Punzante idiopática
- Trigeminal autonómica: cluster ,hemicraneal o sunct occipital

Cefaleas Agudas persistentes o subagudas (más de 1 semana):

- Estado de mal migrañoso.
- Cefalea Tensional.
- Hipertensión endocraneal benigna..
- Lesión ocupante de espacio
- Disfunción valvular.
- Trombosis venosa.

Cefaleas Crónicas:

- Diaria crónica y sus variedades.
- Abuso de analgésicos, cafeína.
- Hipertensión arterial.
- Hipoventilación en enfermedades neuromusculares.
- Causa oftalmológica.

MIGRAÑA Y CEFALEA TENSIONAL: DIFERENCIAS PRINCIPALES EN LA INFANCIA

	MIGRAÑA	CEFALEA TENSIONAL	CEFALEA ORGÁNICA
Edad de inicio	Infancia	Adolescencia	Variable
Frecuencia	1-30 al año	Diaria (mas frecuente)	Diaria
Tº evolución	Años	Meses	Semanas / meses*
Desencadenantes	Diversos	Ansiedad, depresión	HITC
Localización	Frontal o hemicraneal	Occipital u holocraneal	Variable
Horario	Variable	Vespertino	Matutino
Intensidad	Moderada / intensa	Leve / moderada	Leve / moderada
Calidad	Pulsátil	Opresiva	Opresiva
Asociada con	Aura visual, náuseas/vómitos, fonofobia/fotofobia	Ansiedad, mareo, fotofobia No síntomas neurológicos	Cambio de conducta, signos neurológicos
Duración	Horas	Constante	Diaria

Actuaciones en Neuropediatría
Hospital Materno –Infantil Carlos Haya (Málaga)

AFamiliares	Frecuentes	Posibles	No
Analgésicos	Eficaces	Ineficaces	Ineficaces

*dudar si mas de 3 meses con clínica y no otros signos neurológicos

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS SIMPLIFICADOS ADAPTADOS DE LA IHS PARA NIÑOS

<p>MIGRAÑA SIN AURA</p> <p>Cefalea aguda recurrente idiopática con al menos cinco ataques que duran 1 a 48 horas sin tratamiento Al menos 2 de las siguientes características:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Unilateral (o bilateral) - Pulsátil (u opresivo) - Intensidad que impide las actividades diarias - Agravada por el movimiento <p>Al menos un síntoma asociado durante la cefalea:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Náuseas y/o vómitos - Fotofobia y fofofobia 	<p>MIGRAÑA CON AURA</p> <p>Al menos dos ataques de cefalea aguda recurrente idiopática que cumplan al menos 3 de las 4:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Uno o más síntomas de aura totalmente reversible que indica disfunción cerebral focal cortical o de tronco - Al menos un síntoma de aura que se desarrolla gradualmente en 4 minutos o dos o más síntomas que ocurren sucesivamente - Los síntomas de aura duran 4-60 minutos. - La cefalea sigue al aura con un intervalo inferior a 60 minutos
<p>CEFALEA TENSIONAL EPISÓDICA</p> <p>Cefalea aguda recurrente idiopática con menos de 15 episodios al mes durante al menos 3 meses Los episodios duran de ½ hora a 7 días. Al menos 2 de las siguientes características</p> <ul style="list-style-type: none"> - Dolor opresivo (no pulsátil). - Intensidad leve o moderada - Bilateral. - No aumenta al subir escaleras o con un ejercicio rutinario. <p>Cumple las 2 siguientes características:</p> <ul style="list-style-type: none"> - No hay náuseas ni vómitos. - No existe fotofobia o fonofobia o sólo una de las dos. - No atribuible a otros procesos 	<p>CEFALEA TENSIONAL CRÓNICA</p> <p>Cefalea aguda recurrente idiopática con Más de 15 días al mes durante al menos 3 meses Al menos 2 de las siguientes características del dolor:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Opresivo. - Intensidad leve a moderada. - Bilateral. - No aumenta al subir escaleras o con ejercicio rutinario. <p>Cumple las 2 siguientes características:</p> <ul style="list-style-type: none"> - No hay náuseas ni vómitos. - No existe fotofobia o fonofobia o sólo una de las dos. <p>Obs: Descartar siempre abuso de analgésicos.</p>

ANAMNESIS EN CEFALEAS

- Antecedentes personales

- desarrollo psicomotor, rendimiento escolar, trastorno de comportamiento
- Epilepsia, patología sistémica cianósante, traumatismos previos, historia de cefalea anterior.

- Antecedentes familiares

- ¿ cefalea tensional y/o migraña?

- Características del dolor

- Localización: craneal, unilateral variable o fijo; periorbitario; facial; otra
- Intensidad (interrumpe actividad, llanto)
- Tipo: pulsátil, opresivo, pinchazos, variable
- Curso: modo de instauración, duración (sin analgesia), edad de inicio, evolución en el tiempo
- Periodicidad y frecuencia: intermitente, continuo, irregular, días/mes-semana
- factores desencadenantes: relación con el sueño, actividad física y valsava,

- **Presencia de aura.** Visual, auditiva, vértigo, parálisis/parestesias, trastorno del lenguaje o habla, inestabilidad, estado confusional. Progresión, duración y relación temporal con la cefalea. Descripción literal del paciente

- **Síntomas que acompañan.** Vómitos, náuseas, fotofobia, fonofobia, dolor abdominal, vértigo, cambio en aspecto físico

- **Otros síntomas.** Cambio de carácter o deterioro cognitivo, trastornos visuales, síntomas depresivos

- Tratamiento previo y factores moduladores

EXPLORACIÓN

Debe realizarse una exploración general, que debe ser completa: incluyendo:

- Temperatura, Perímetro craneal, presión arterial
- Estado general, lesiones cutáneas o anomalías de pigmentación exploración de columna cervical y contracturas
- Exploración del macizo craneofacial, incluida exploración otorrinolaringológica.
- Exploración neurológica (Nivel de conciencia, función intelectual y orientación, Marcha y coordinación, pares craneales Tono, fuerza y reflejos musculares profundos, reflejos patológicos, signos de irritación meníngea o focalidad neurológica. Exploración oftalmológica
- Motilidad ocular extrínseca (alineación ocular, ptosis palpebral) y Motilidad ocular intrínseca (miosis, midriasis ,reflejos).
- Campimetría: Fondo de ojo.
- Agudeza visual: Solicitar si cefalea leve, frontal o periorbitaria, vespertina y que se agrava al forzar la vista.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

Indicaciones para prueba de laboratorio:

-Sospecha de infección o enfermedad sistémicas

Indicaciones para Radiología simple: No de rutina

- De cráneo o de columna en caso de sospechar sinusitis, mastoiditis y malformaciones óseas de la fosa posterior.

Indicaciones EEG:

- Está indicada su realización en la migraña atípica con aura y en los episodios de pérdida de conciencia.

Indicaciones punción lumbar: antes de realizarla descartar proceso expansivo intracraneal

- Descartar infección del SNC

- Medición de la presión intracraneal en caso de trastornos de la misma

- Sospecha de hemorragia subaracnoidea con TAC normal (líquido teñido con PL no traumática)

Indicaciones para prueba de imagen

- Signos y síntomas de organicidad, Incremento del PC, Focalidad en EEG o crisis comicial o Ausencia de respuesta a analgésicos habituales

TAC craneal. Preferentemente con contraste.. En la infancia debe realizarse en todo niño que presente cefalea asociada a focalidad neurológica o signos de hipertensión intracraneal

RNM Es la técnica preferente, que debe solicitarse cuando se quieran descartar lesiones de tronco cerebral o de la unión cervicooccipital. Visualiza mejor la región hipofisaria, fenómenos desmielinizantes, isquémicos e inflamatorios.. En pacientes con hidrocefalia, sirve para delimitar el lugar de obstrucción. También cuando hay sospecha de lesiones ocupantes de espacio de fosa posterior, de silla turca o de seno cavernoso Puede ser diagnóstica en malformaciones vasculares intracerebrales con TAC normal

CRITERIOS DE INGRESO

- **Cefalea secundaria a una enfermedad orgánica intracraneal**
- **Cefalea acompañada de importantes problemas médicos o quirúrgicos**
- **Estado migrañoso. Tratar en urgencias y si no responde valorar ingreso**

SIGNOS DE ALARMA DE ORGANICIDAD (PATOLOGÍA INTRACRANEAL)

MUY SUGERENTES

-síntomas y/o signos neurológicos persistentes

-Edema de papilla

SUGERENTES

-Cefalea intensa de aparición brusca o progresiva

-cambio en las características de cefalea crónica

- Cefalea intensa recurrente con lateralidad fija y muy localizada

-dolor que despierta al paciente del sueño, que se desencadena con valsalva o cambios posturales

-Cefalea que se acompaña de exploración neurológica alterada o síntomas neurológicos: crisis epilépticas, discromías, cambios de carácter o disminución del rendimiento escolar

- Migraña con aura prolongada o si los signos neurológicos o los vómitos persisten remitidos el aura y dolor

TRATAMIENTO DE LA CEFALEA

TRATAMIENTO EN URGENCIAS

El tratamiento de la cefalea se hará de forma individualizada, teniendo en cuenta el origen de la cefalea y las características del niño.

1. Tratamiento no farmacológico

Ambiente oscuro y en silencio Oxígeno al 100% a 7 lpm durante 15-20 minutos.

ANALGESICO	CONTRAINDICADO	DOSIS
1. Tratamiento Agudo <i>Debe ser precoz, en dolores intensos y poco frecuentes(<6 episodios/mes). Elegir en este orden:</i>		
Ibuprofeno	Riñón, úlceras, gastritis	10 a 20 mg/kg dosis (2-4/día)
Paracetamol Paracetamol+codeína (>10años)	hepatopatía	10-15 mg/kg dosis
Naproxeno sódico		10 mg/kg/día (cada 8-12hrs)
2. tratamiento de segunda línea si no cede el dolor		
Sumatriptan > 10 años vía nasal 10/20mg SC 3-6mg > 10 años Oral 25 mg	Manía, Retención Urinaria, Bloqueo Cardíaco	10 mg (20-40 kg) y 20 mg (> 40 kg). 0.1 mg/kg SC, 25mg VO Inicio de acción 15 minutos Dosis adicional si no efecto en 2 h (máx. 2 pulver./24 h)
Metamizol Magnésico		20 mg/kg/6 hs
Dihidroergotamina (comp 1mg, jarabe 2mg/ml) >10 años	Enfermedad Coronaria Vascular HTA	0,1 – 0,2 mg/kg/dosis E.V.

Actuaciones en Neuropediatría
Hospital Materno –Infantil Carlos Haya (Málaga)

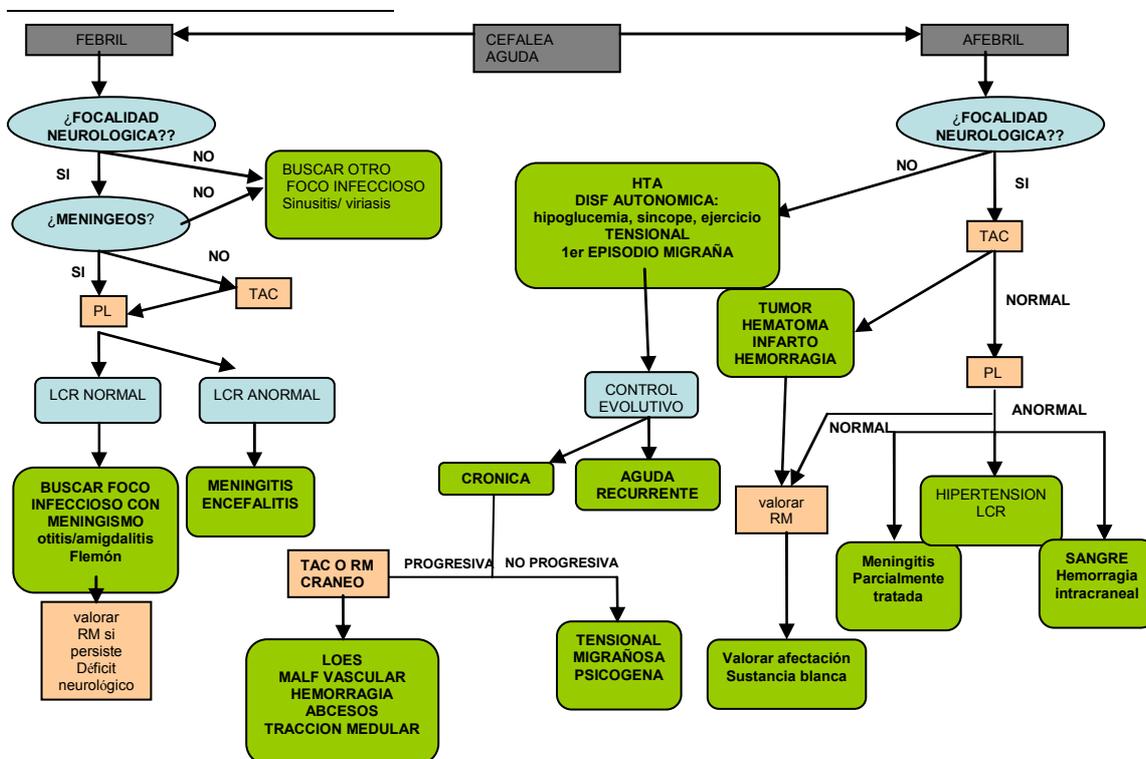
3. Tratamiento del Estado de Mal Migrñoso

Sumatriptam sc 6mg (si no tolera vía oral)
Dexametasona: 0.5-1 mg/kg/día c 6-8 h
Clorpromacina 1mg/kg/día IM
Fenitoina 15-20 mg/dosis (excepcionalmente)

Si vomitos metoclopramide 0.2 mg/kg por boca, o promethazine(fenergan) 0.5 mg/kg oral o por supositorio.

3- Tratamiento preventivo: tras el control de factores precipitantes y en casos con frecuencia alta o que interfieren vida diaria con mucha frecuencia

Medicación	contraindicación	Dosificación
Flunaricina (elección)	Parkinsonismo, Prolongación del Q-T	5 a 10 mg en 1 toma nocturna.
Propranolol (10-40mg comp)	Asma, depresión, fallo cardiaca, S. De Raynaud, Diabetes	0,5–1 (máximo 2) mg/kg/día, dosis inicial 5-10 mg c/ 24 y luego c/ 8 - 12 hs. El aumento debe ser progresivo (no mas de 5 mg/semana)
Topiramato (compr25-50-100)	Cálculos Renales	Mayores de 12 años. En 1-2 dosis diarias (toma nocturna) Iniciar con 25 mg/día e ir aumentando semanalmente 25 mg hasta alcanzar a 100 mg. <i>Insuficiente evidencia. Nivel U</i>
Ácido Valpróico y Gabapentina	Hepatopatías, Coagulopatías	Dosis habituales como en la Epilepsia. <i>Insuficiente evidencia. Nivel U</i>
Amitriptilina y Nortriptilina Comp 10,25,50,75	Manía, Retención Urinaria, Control de ECG por peligro de prolongación del segmento Q-T	10 mg por vía oral (toma nocturna). Aumentar cada 2 semanas hasta 50 mg en menores de 12 años y hasta 100 mg en mayores de 12. <i>Insuficiente evidencia. Nivel U</i>
Pizotifeno	obesidad	Menores de 12 años 5cc/12 horas. <i>Insuficiente evidencia. Nivel U</i>
Ciproheptadina	antihistaminico	Dosis inicial: 4 mg por vía oral dosis nocturna Aumentar lentamente hasta 12 mg. Se pueden fraccionar en 4 mg mañana y 8 mg noche. <i>Insuficiente evidencia. Nivel U</i>



Actuaciones en Neuropediatría
Hospital Materno –Infantil Carlos Haya (Málaga)

1. Campos-Castelló J., San Antonio Arce V . *Cefaleas*. En: Asociación Española de Pediatría (eds) *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría*, 2008: p.221-230
2. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The international Classification of headache disorders. *Cephalalgia* 2004; 24 (supl. 1): 9-160.
3. Martínón-Sánchez JM, Martínón-Sánchez F. *Cefaleas*. En: Cruz M, ed. *Tratado de Pediatría*. 9ª ed. Madrid: Ergon; 2006. p. 1890-3.
4. Rufo Campos M.. *La cefalea en el niño*. En: Gomez Aranda F. ed. *Diagnostico y tratamiento de la cefalea*.Madrid: Ergon: 2005 p. 119-137
5. Ortiz Gordillo E. *Cefaleas en el niño* *Pediatr Integral* 2007;XI(9):815-820.

ATAXIA. Autores: Aurora Madrid Rodríguez. Jacinto Martínez Antón

PUNTOS CLAVE
<ul style="list-style-type: none"> • La ataxia más frecuente en la infancia es la de origen vestibular y cerebeloso, siendo fundamental la exploración clínica para el diagnóstico diferencial entre ambas. • Las dos causas más frecuentes de ataxia cerebelosa son las intoxicaciones y la cerebelitis aguda postinfecciosa. • Es fundamental el diagnóstico etiológico así como descartar causas graves. • La cerebelitis aguda postinfecciosa es un cuadro de inicio brusco, generalmente tras una infección y autolimitado en el 75-80% de los casos y no precisa tratamiento específico.

1. DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN

- Alteración de la coordinación motora voluntaria y del control postural
- Clásicamente 2 tipos de ataxia:
 - ataxia cerebelosa
 - ataxia sensorial (afectación de cordones posteriores, excepcional en la infancia)

Cuando la ataxia es evidente durante la ejecución de movimientos se denomina *ataxia cinética*, en cambio si aparece durante la deambulación o la posición de bipedestación, se habla de *ataxia estática*.

La ataxia puede originarse a nivel del cerebelo y/o de sus vías aferentes (vestibulares, propioceptivas, corticales...) y eferentes (tálamo, tronco-encéfalo, corteza motora...). Se diferencian 5 grupos patogénicos, siendo en la infancia más frecuentes los dos primeros:

- **origen vestibular**
- **cerebelosa**
- central (hidrocefalia)
- cordonal posterior (ataxia de Friedreich)
- radiculoneurítico (Guillain- Barré)

2. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE ATAXIA CEREBELOSA Y LABERÍNTICA:

	ATAXIA CEREBELOSA	ATAXIA LABERÍNTICA / VÉRTIGO
Ataxia cinética	<ul style="list-style-type: none"> • Hipermetría / dismetría (dedo-dedo) • Temblor intencional (dedo-nariz) • Asinergia • Adiadococinesia/Disdiadococinesia • Marcha tambaleante ('de ebrio') 	NO
Ataxia estática	<ul style="list-style-type: none"> • Hipotonía estática (Stewart-Holmes) • ROT pendulares o normales • Ataxia de tronco (oscilan cabeza, tronco) • Sensación de giro propio • Abasia 	<ul style="list-style-type: none"> • Inestabilidad con inclinación lateral tronco • Sensación giro objetos • Descarga vegetativa, irritabilidad
Romberg	-	+
Nistagmus	-	+
	Cerebeloso (parético)	Vestibular en resorte (ipsilateral)
Otros	Palabra escandida	Hiporreflexia laberíntica

Al valorar al niño en Urgencias, lo más importante es descartar las intoxicaciones y las cerebelitis (procesos más frecuentes con ataxia aguda infantil) y las lesiones ocupantes de espacio en fosa posterior (por su gravedad).

Las principales **preguntas** que deben responderse son:

- ¿Es una ataxia realmente?
- ¿Es de inicio reciente o gradual? ¿Es ataxia aguda o aguda – recurrente?
- ¿Es una ataxia aislada o con otros síntomas asociados?
- ¿Hay desencadenantes o precipitantes?
- ¿Ha tenido alguna infección reciente? ¿Ha pasado la varicela? ¿Ha estado en contacto con varicela recientemente?
- ¿Se ha vacunado recientemente: ej. varicela, triple vírica?
- ¿Hay antecedentes personales patológicos? ¿Hay antecedentes familiares de patología neurológica?

3. ETIOLOGÍA

1.- ATAXIA AGUDA:

Las dos causas principales de **ataxia cerebelosa** son:

- **Intoxicaciones** (alcohol, antiepilépticos, antihistamínicos, disolventes, metales pesados mercurio, arsénico...)
- **Cerebelitis aguda postinfecciosa** : 2-7 años, 80% 2-3 semanas después de una infección (50% vírico; 25% postvaricela), de inicio brusco (ataxia, dismetría...). No signos de HTIC, afectación del nivel de conciencia, ni datos de enfermedad sistémica. Mejoría en pocos días (marcha normal 3 semanas - 6 meses). 20-25 % recuperación incompleta. Dx: historia clínica, TAC, PL (LCR: 50% moderada pleocitosis, 25% ↑ proteínas). No precisa tratamiento

Causas de **ataxia laberíntica**: laberintitis aguda, neuronitis vestibular

Otras etiologías de ataxia aguda:

- Lesiones ocupantes de espacio (tumores de la fosa posterior, absceso cerebral...)
- Infecciosas-autoinmunes (encefalomielitis aguda diseminada, encefalitis de tronco, esclerosis múltiple...)
- Migraña basilar-Vértigo paroxístico benigno
- Síndromes paraneoplásicos (síndrome opsoclonio-mioclonos)
- Traumatismos (contusión o hemorragia cerebelosa, disección vertebrobasilar, postconmoción...)
- Pseudoataxia (epilepsia)
- Hereditarias (ataxia episódica tipo 1 y tipo 2, ataxia recidivante dominante...)
- Ataxia funcional

4. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

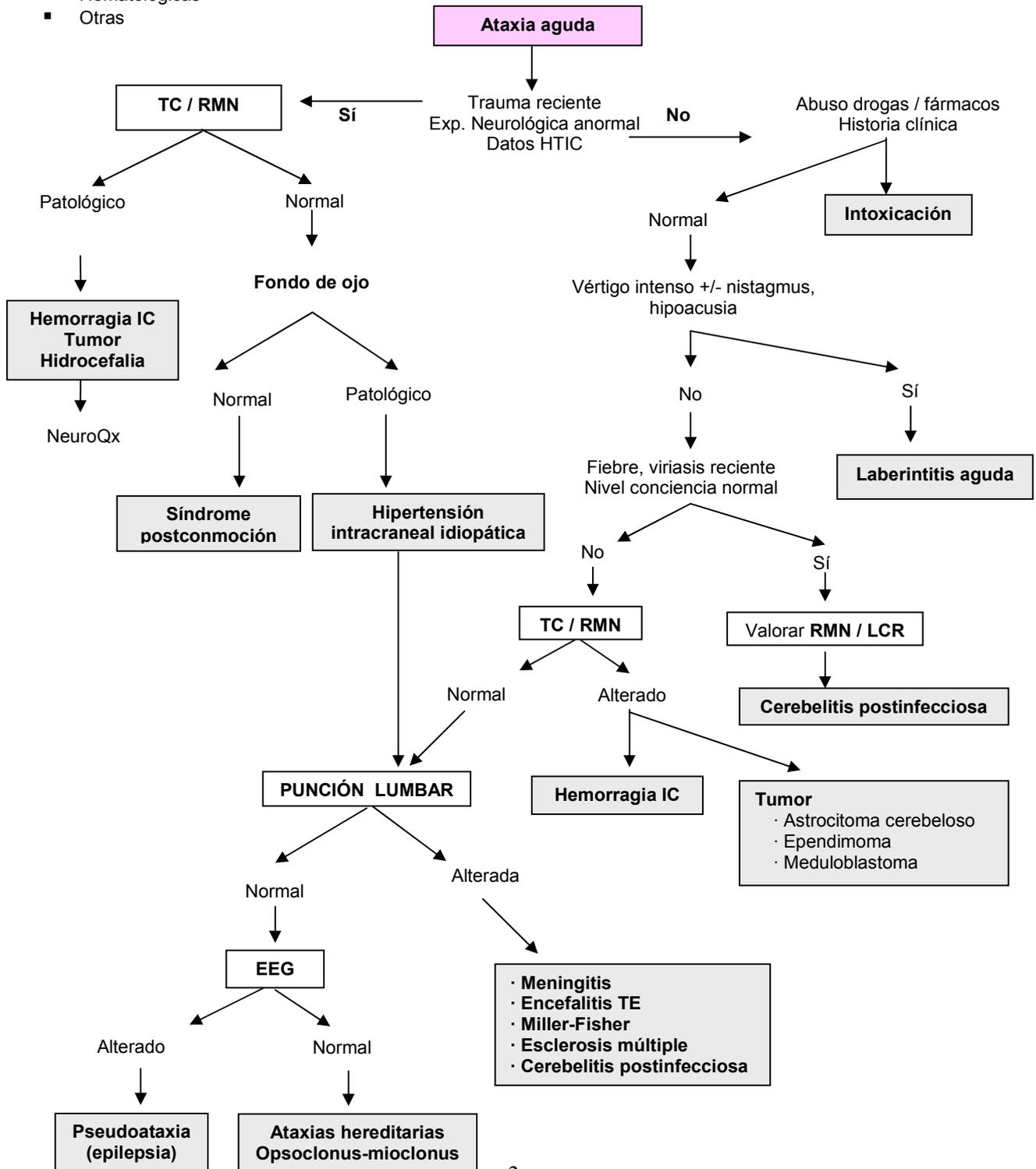
PRIMER NIVEL	SEGUNDO NIVEL
<ul style="list-style-type: none"> • Hemograma • TAC urgente (TCE, tumores...) • RMN (tumor de fosa posterior, vascular, desmielinizante...) • Punción lumbar (realizar TAC previo si sospechamos HTIC) <p>* Habitualmente el LCR es normal, pero en la cerebelitis aguda postinfecciosa existe en un 50% moderada pleocitosis, 25% ↑ proteínas</p> <p>* Si es posible: congelar una muestra de LCR identificada (para completar estudio si es necesario)</p> <p>* Bandas oligoclonales: solicitarla junto con muestra sanguínea si sospechamos esclerosis múltiple</p> <p>Opcionales:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Rx tórax • EMG/ENG, EEG • Orina: ácidos orgánicos, aminoácidos, mercurio... • Bioquímica: lactato, pirúvico, amonio, Ig A, Ig E, vitamina B12, vitamina E, ANA, hormonas tiroideas, α-FP, CEA, cariotipo <p>• <i>En niños no vacunados (o contacto):</i> serología sarampión, rubéola, parotiditis,</p> <p>• <i>En niños con ambiente rural:</i> serología Borrelia burgdorferi</p> <p>• <i>En niños con procedencia /viaje reciente a zona endémica de malaria:</i> investigar</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Tóxicos en orina: ambiente familiar, TAC normal, citoquímica LCR normal, afebril. Guardar otra muestra en el congelador + jugo gástrico • PCR en sangre y LCR: VHS I, II; VH 6, 7 y 8; VEB; CMV; varicela... • Serología: VEB, CMV, VHS 1 y 2, VH 6, Mycoplasma, Chlamydia, varicela. Se debe repetir a las 2-4 semanas

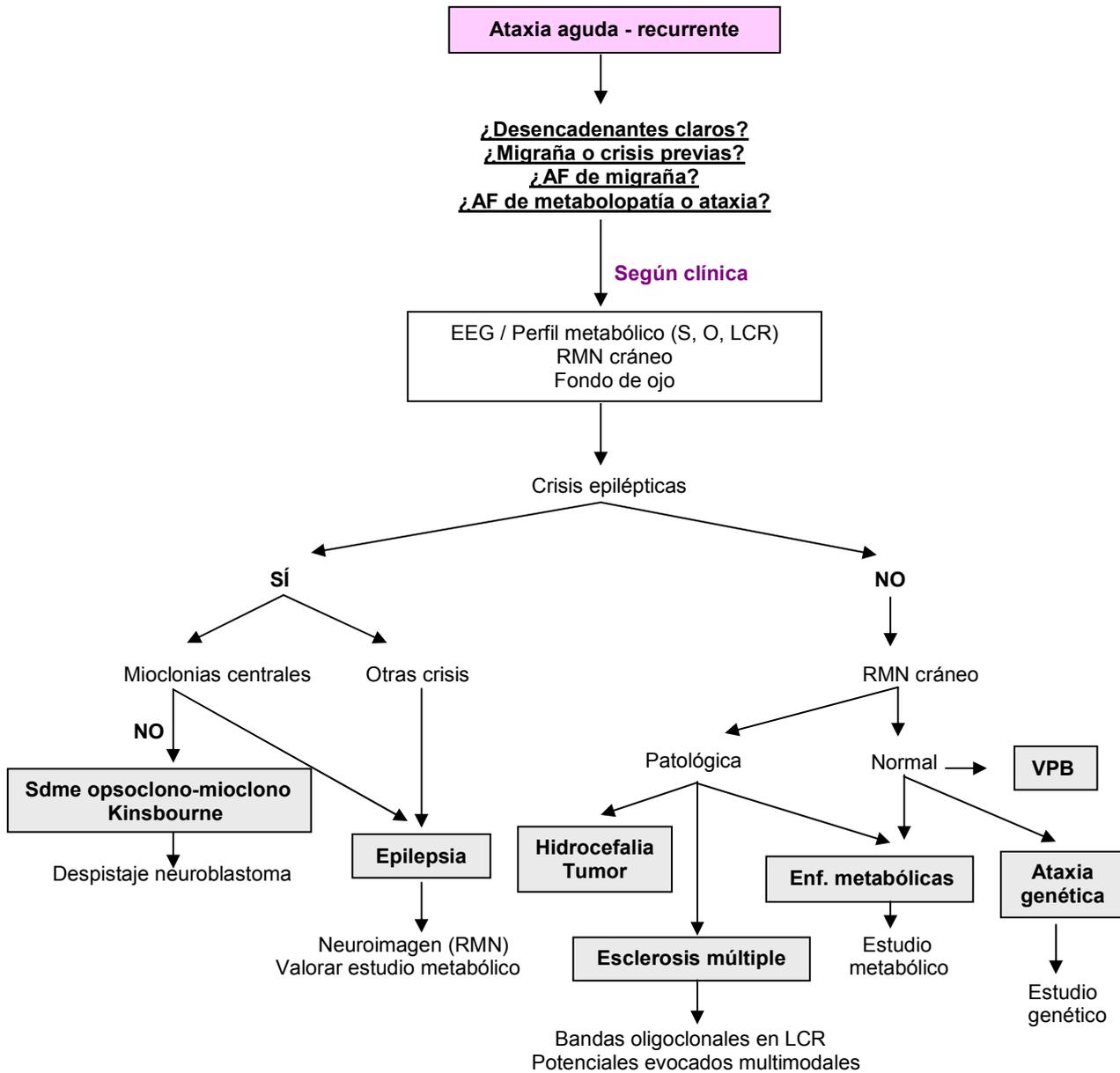
2.- ATAXIA AGUDA- RECURRENTE O INTERMITENTE

- Migraña basilar (causa más frecuente)
- Crisis epilépticas/postictal
- Enfermedades metabólicas
- Ataxia episódica familiar (AD)
- Vértigo paroxístico benigno infantil
- Síndrome de Kinsbourne (opsoclonus-mioclonus)
- Esclerosis múltiple

3.- ATAXIA CRÓNICA-PROGRESIVA

- Genética (ataxia-telangiectasia...)
- Trastornos neurodegenerativos
- Neurológicas (agenesia cuerpo calloso, malformación de Dandy Walker...)
- Metabólicas
- Hematológicas
- Otras





Bibliografía

1. Berman, PH. Ataxia in children. Int Pediatr.1999;14(1):44-47.
2. Conolly AM, Dodson WE, Prensky AL, Rust RS. Course and outcome of acute cerebellar ataxia. Ann Neurol 1994;35:673-9.
3. Fenichel GM. Ataxia. En Fenichel GM, ed. Neurología Pediátrica Clínica: Un enfoque por signos y síntomas, 5ª edición. Elsevier, Madrid, 2006; 219-238.
4. Prats Viñas JM, Martínez González MJ. Ataxia y síndrome cerebeloso. En Neurología Pediátrica. 3ª ed. Panamericana, Buenos Aires, 2007; 470-484.
5. Sánchez Etxaniz J. Ataxia y vértigo. En: Protocolos de Urgencias. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría 2008. [consultado 23/06/2008]. Disponible en: <http://www.aeped.es/protocolos/urgencias/3.pdf>

Polineuropatías. Autores: Lourdes Romero Moreno. Jacinto Martínez Antón

Puntos clave

El sistema nervioso periférico puede verse afectado en numerosos procesos de etiología diversa (infecciosos, metabólicos, autoinmunes...).

La orientación diagnóstica inicial se definirá tanto por el tipo de afectación clínica (motora, sensitiva y/o autonómica), como por la duración del proceso.

Los exámenes complementarios irán orientados, en primer lugar a diferenciar la afectación axonal o desmielinizante del nervio periférico y en un segundo plano a esclarecer la etiología causante.

Las medidas terapéuticas utilizadas abarcarán desde el tratamiento etiológico en aquellos procesos de causa tratable (PNP adquiridas) hasta las medidas de soporte, ortopédicas y rehabilitadoras, en aquellos procesos con evolución hacia el deterioro progresivo, en los que no es posible el tratamiento causal en la actualidad (PNP hereditarias).

1. DEFINICIÓN

- **POLINEUROPATIA:** afectación simultánea de varios nervios periféricos que da lugar a signos deficitarios motores y sensitivos habitualmente de forma distal y simétrica.

CLASIFICACION:

- **CLASIFICACION TEMPORAL:**
 - **AGUDA:** < 4 semanas.
 - **SUBAGUDA:** 1-3 meses.
 - **CRONICA:**
 - **PERSISTENTE:** >3 meses
 - **RECURRENTE:** múltiples episodios.
- **CLASIFICACION ESTRUCTURAL:**
 - **MIELINOPATIAS:** afectación primaria de la vaina de mielina del axón.
 - **AXONOPATIAS:** afectación inicial del axón.
 - **NEURONOPATIAS:** afectación del cuerpo neuronal.

2. CLÍNICA

- **SINTOMAS MOTORES:**
 - **Positivos:** fasciculaciones, espasmos, calambres, temblor, piernas inquietas.
 - **Negativos:** debilidad, amioatrofia.
- **SINTOMAS SENSITIVOS:**
 - **Positivos:** parestesias, hiperpatía, disestesias, causalgia, neuralgia.
 - **Negativos:** hipoestesia, hipoalgesia, hiposensibilidad, ataxia sensorial, ausencia de discriminación sensorial.
- **AUTONOMICOS:** hipotensión ortostática, retención urinaria, estreñimiento, diarrea...

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

• POLINEUROPATIAS ADQUIRIDAS:		
CAUSA INMUNOLOGICA	FORMAS AGUDAS: <ul style="list-style-type: none"> • Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP) • Neuropatía aguda motora axonal (AMAN) • Neuropatía axonal sensitivo-motora aguda (ASMAN) • Sdm. Miller- Fisher 	AIDP: Polineuropatía caracterizada por una debilidad muscular simétrica progresiva, de comienzo distal y avance proximal, con pronostico bueno. Aunque puede aparecer a cualquier edad, es poco frecuente en la infancia, siendo más frecuente entre los 4 y los 9 años. En 2/3 hay un antecedente de infección respiratoria o gastrointestinal. Gérmenes desencadenantes: Campylobacter jejuni, CMV, VEB, VVZ, M. pneumoniae e Influenza.
	FORMAS CRONICAS: <ul style="list-style-type: none"> • Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. (CIDP) 	CIDP: Presentación similar a la PIDA, aunque con un curso recurrente o lentamente progresiva (esta última más frecuente en niños). Destacan la debilidad progresiva que puede derivar en una

Actuaciones en Neuropediatría
Hospital Materno –Infantil Carlos Haya (Málaga)

	<ul style="list-style-type: none"> Nueruopatía motora multifocal (MMN). 	incapacidad para deambular, la arreflexia y la posible afectación de la musculatura respiratoria y deglutoria.
E. ENDOCRINO-METABOLICA	Diabetes Mellitus, Insuficiencia Renal Crónica (IRC), hepatopatía, hipo e hipertiroidismo, acromegalia, porfiria.	
CARENCIALES	Déficit vitaminas B1, B6 y B12, acido fólico.	
NEOPLASIAS	Sdm paraneoplasico o toxicidad farmacológica.	
PARAPROTEINE MIAS	Mieloma múltiple, plasmocitoma solitario, amiloidosis	
INFECCIONES	Difteria, Lepra, Lues, Herpesvirus, Borrelia, Brucella, VIH, VHB, VHC.	
E.COLAGENO/VA SCULITIS	LES, AR, Esclerodermia, PAN, Churg- Strauss...	
F/TOXICOS	Fármacos (amitriptilina, cloranfenicol, amfotericina, isoniacida, DPH, y especialmente vincristina) o tóxicos (metales pesados, acrilamida, gasolina, herbicidas, hexaclorofeno, organofosforados).	

• **POLINEUROPATIAS HEREDITARIAS:**

NEUROPATIAS HEREDITARIAS MOTORAS-SENSITIVAS (NHMS)			
	HERENCIA	TIPO	CLINICA
NHMS I (antiagua CMT)	AD	desmielinizante	Inicio en la 1ª década de la vida con debilidad progresiva de los músculos peroneal y tibial anterior (marcha en estepaje) afectándose posteriormente los músculos proximales de las piernas y los músculos pequeños de las manos. Con el tiempo aparecen pies cavos y en un 15% escoliosis. Los síntomas sensitivos son raros. Curso lento, compatible con un régimen de vida normal.
NHMS II (antigua CMT)	AD	axonal	Inicio en la 2ª década de la vida. Clínica similar aunque más leve. Pronóstico bueno con deterioro muy lento.
NHMS III (antigua Déjerine-Sottas)	AR	desmielinizante	Inicio en edades tempranas (lactante). Progresiva deformidad de los pies y dificultad franca para la deambulación y afectación sensitiva grave. Existen 3 subtipos (congénita, infantil y juvenil) con mejor pronóstico a mayor edad de inicio de la sintomatología.
NEUROPATIAS HEREDITARIAS SENSITIVAS (NHS)			
NHS I (tipo Denny-Brown)	AD	axonal	Inicio 2ª década de la vida. Acropatía ulceromutilante en los pies con dolores lancinantes e hipoalgesia en guante y calcetín.
NHS II (neuropatía sensitiva congénita)	AR	axonal	Inicio en la infancia. Cuadro clínico similar al pero con hipopalestesia y arreflexia generalizada.
NHS III (sdm. Riley-Day)	AR	axonal	Inicio al nacimiento. El bebé experimenta succión débil con llanto sin lágrima, vómitos e hipertermia episódica. Muerte en los primeros años de vida.
NHS IV (insensibilidad congénita al dolor con anhidrosis)	AR	axonal	Inicio en la infancia. Cursa con brotes febriles, insensibilidad al dolor, anhidrosis y automutilaciones.
NHS V (pérdida de fibras mielinizadas pequeñas)	AR	axonal	Forma congénita que cursa con acrohipoalgesia.

Actuaciones en Neuropediatría
Hospital Materno –Infantil Carlos Haya (Málaga)

3. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

DIAGNOSTICO FISIOPATOLOGICO			DIAGNOSTICO ETIOLOGICO	
ANALISIS LCR	Comprobar la presencia/ausencia de disociación albúmino citológica. Ac antigangliósidos. Bandas oligoclonales.		SISTEMATICO SANGRE	Hemograma, VSG, glucosa, test de tolerancia oral a la glucosa, HbA1, Cr, urea, PFH, proteinograma.
EEF:	DESMIELINIZANTE	AXONAL	ORINA	Proteínas, porfirinas, plomo y tóxicos.
ENG:	Disminución de la VC con amplitud del potencial normal	VC normal con disminución de la amplitud del potencial	SEROLOGIA LCR	Virología: herpes 1,2,6,8,VEB, CMV, HIV, enterovirus, mycoplasma.
			SEROLOGIA SANGRE	VIH, Brucella, Borrellia, LUES, Herpesvirus, VHB, VHC, Campylobacter jejuni, Mycoplasma.
EMG:	Neurógeno (potenciales de fibrilación y ondas +)	Normal	HORMONAS Y VITAMINAS	H.Tiroideas, GH, Vit E, Vit B1, B6, B12, ac. fólico
BIOPSIA NERVI (sural)	Desmielinización/Afectación axonal/infiltración		AUTOAC	ANA, FR, ANCA, anti-Roy anti-La. Determinación de bandas oligoclonales Ac específicos: antigangliósidos. (anti-GM, anti MAG, anti-Hu.
			BIOPSIA TEJIDOS	Piel, músculo, grasa abdominal y rectal, glandula salivar.
			ESTUDIOS RADIOLOGICO S/ENDOSC	Rx tórax, Rx ósea, TAC torax y abdomen, rastreo/serie ósea. Estudios endoscópicos.
			DIAGNOSTICO GENETICO	Útil en las formas hereditarias con alteración genética conocida.

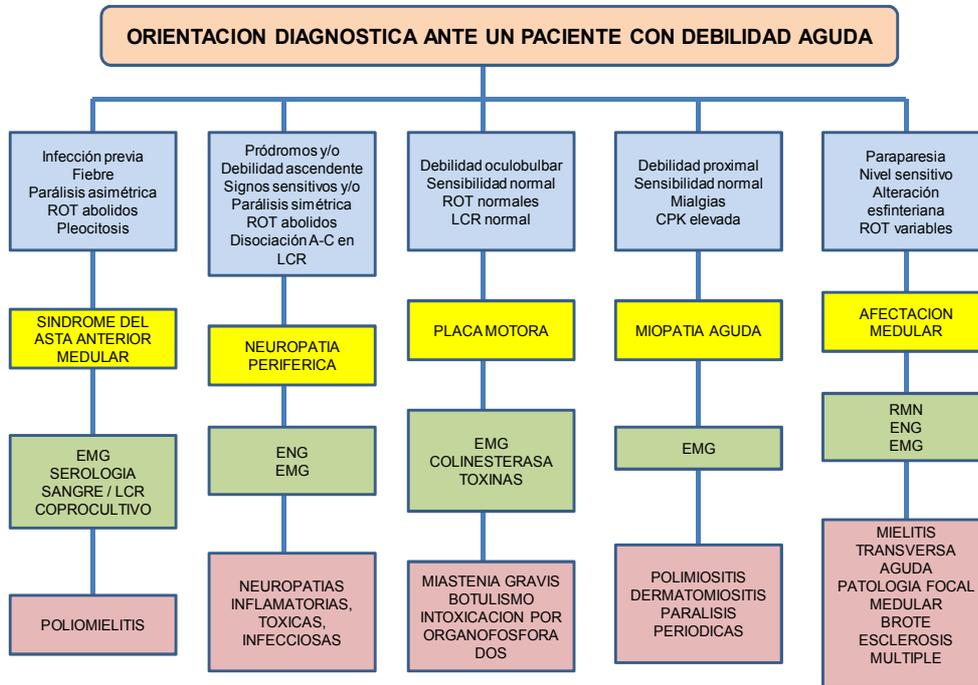
4. TRATAMIENTO

POLINEUROPATIAS AGUDAS	
AIPD	Ingreso en un centro hospitalario que disponga de UCI y con experiencia en el manejo. Monitorización y tratamiento de soporte (mantener funciones cardiorrespiratoria y prevenir infecciones). Considerar tratamiento farmacológico si mal estado o empeoramiento funcional (pacientes que han perdido la capacidad de deambular). <ul style="list-style-type: none"> • Inmunoglobulina endovenosa (ver tabla inferior). ¡Ojo! No iniciar Ig hasta no tener realizados los ENG/EMG a menos que exista compromiso respiratorio. • Plasmaféresis (no ensayos randomizados en menores de 12 años) Recambios a días alternos de 40 cc/kg (2-4 recambios totales en función del estadio funcional). Rehabilitación precoz.
POLINEUROPATIAS INFLAMATORIAS RECURRENTES O CRONICAS	
CIDP	Tratamiento de soporte. Rehabilitación precoz. Otros tratamientos: <ul style="list-style-type: none"> • Inmunoglobulina endovenosa. • Plasmaféresis. • Corticoides (en reagudizaciones con componente axonal). • Inmunosupresores (azatioprina, ciclofosfamida, metotrexate...) para reducir la dosis de mantenimiento de esteroides o la frecuencia de administración de Ig o de realización de plasmaféresis.
POLINEUROPATIAS CRONICAS NO INFLAMATORIAS	
NMHS Y NSH	Tratamiento de soporte Medidas higiénicas Medidas ortopédicas y rehabilitadoras. Cirugía correctora Consejo genético

Actuaciones en Neuropediatría
Hospital Materno –Infantil Carlos Haya (Málaga)

5. FARMACOS

	NOMBRE GENÉRICO	TIPO	DOSIS	PRESENTACIÓN
FARMACO 1	Gammaglobulina humana polivalente	Modulador inmunológico	0,4 g/kg/día (5 días) o 1 g/kg/día (2 días). V.inicial 0,3-0,6 ml/kg/h, aumentar gradualmente según tolerancia (máx. 2,4-6 ml/kg/h e incluso 8 ml/kg/h). Individualizar dosis.	Flebogamma 0,5g/10 ml Kiovig 100mg/ml
	EFFECTOS ADVEROS		CONTRAINDICACIONES	
	Fiebre, mialgia, cefalea, hipotensión, meningismo, urticaria, eczema y, rara vez, necrosis tubular renal, eventos tromboembólicos, pancitopenia, anafilaxia...		Absoluta: hipersensibilidad, intolerancia a inmunoglobulinas homólogas. Precaución: en pacientes con factores de riesgo protrombóticos.	
	NOMBRE GENÉRICO	TIPO	DOSIS	PRESENTACIÓN
FARMACO 2	Prednisona	Corticosteroide	2mg/kg/día (10-15 días) con pauta descendente posterior.	Dacortin comp. 5, 2'5 mg. Prednisona Alonga comp. 5, 10, 50 mg
	EFFECTOS ADVEROS		CONTRAINDICACIONES	
	Úlcus, disminución de la tolerancia a la glucosa, vulnerabilidad a infecciones, Sdm cushing, alt. hormonales e iónicas, atrofia muscular, osteoporosis, pseudotumor cerebral, , HTA, retraso crecimiento en los niños. Supresión brusca: insuficiencia suprarrenal aguda.		Absoluta: Hipersensibilidad. Relativas (no se consideran si pueden ser compensadas mediante tto. específico): úlcera péptica, infección bacteriana, micosis sistémica, HTA, diabetes mellitus, osteoporosis, historial psiquiátrico, osteomalacia, glaucoma.	



1. Palencia, R. *Aspectos actuales de las neuropatías hereditarias motoras y sensitivas*. Bol Pediatr 2003; 43:46-55.
2. Stojkovic, T. Les neuropathies périphériques: orientations et moyens diagnostiques. La revue de Médecine Interne 2006; 27:302-12.
3. Ortiz Movilla, R. ; Aparicio Hernán, A. ; Olabanieta Arnal, I; Martínez Menéndez, B. *Neuropatías hereditarias, inflamatorias, metabólicas, tóxicas y traumáticas*. En: Manual de Neuropediatría infantil. Madrid: Publimed; 2008. P.723-33.
4. Colomer Oferil, J. *Polineuropatías sensitivo-motoras*. En: Asociación Española de Pediatría (eds) Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría, 2008;13: p.88-94.
5. Pérez Guirado, A. De Juan Frigola, J. Síndrome de Guillain- Barré. Bol Pediatr 2006; 46(SUPL. 1): 49-55.
6. Pascual Pascual, S.I. *Síndrome de Guillain-Barré*. En: Asociación Española de Pediatría (eds) Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría, 2008;12: p.82-7.

Hipotonía del lactante. Autores: Rocío Galindo Zabala. Jacinto Martínez Antón

Puntos clave:

Hipotonía del lactante: disminución del tono del músculo esquelético que se presenta durante el primer año de vida.
El origen de la hipotonía del lactante puede encontrarse a nivel central o periférico. En este último caso, la alteración puede residir en la segunda motoneurona, en la unión neuromuscular o en la fibra muscular propiamente dicha.
El enfoque diagnóstico es diferente según nos encontremos ante una hipotonía central, en cuyo caso serán de gran importancia las pruebas de imagen del SNC y el cariotipo; o periférica, en las que los enzimas musculares y el estudio neurofisiológico resultarán casi imprescindibles para llegar a un diagnóstico exacto.
El tratamiento de todas estas entidades consiste en rehabilitación motriz y respiratoria y medidas de sostén. Muy escasas patologías, dentro de este grupo tienen tratamiento específico
El consejo genético es fundamental cuando se trata de trastornos hereditarios con mal pronóstico.

1. **DEFINICIONES:**

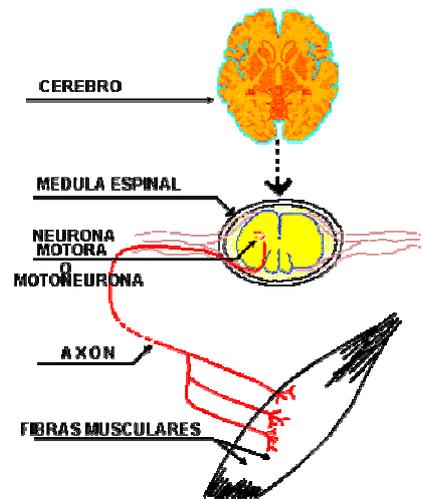
- **Tono muscular:** Grado de resistencia a la movilización pasiva de una articulación (**tono pasivo**) o grado de contracción muscular básica responsable del mantenimiento de la postura contra la gravedad (**tono activo**).
- **Hipotonía del lactante:** Disminución del tono de los músculos de los miembros, tronco y cránofaciales desde el nacimiento o que aparece durante el primer año de vida. Se manifiesta como la incapacidad para mantener una postura normal durante el descanso y el movimiento.

2. **ETIOLOGÍA.**

En la orientación inicial del lactante hipotónico es fundamental determinar mediante la anamnesis y la exploración física si se trata de una alteración a nivel central (primera motoneurona) o periférico. En caso de que la afectación sea periférica la alteración podría residir a nivel de la segunda motoneurona, en la unión neuromuscular o en la propia fibra muscular.

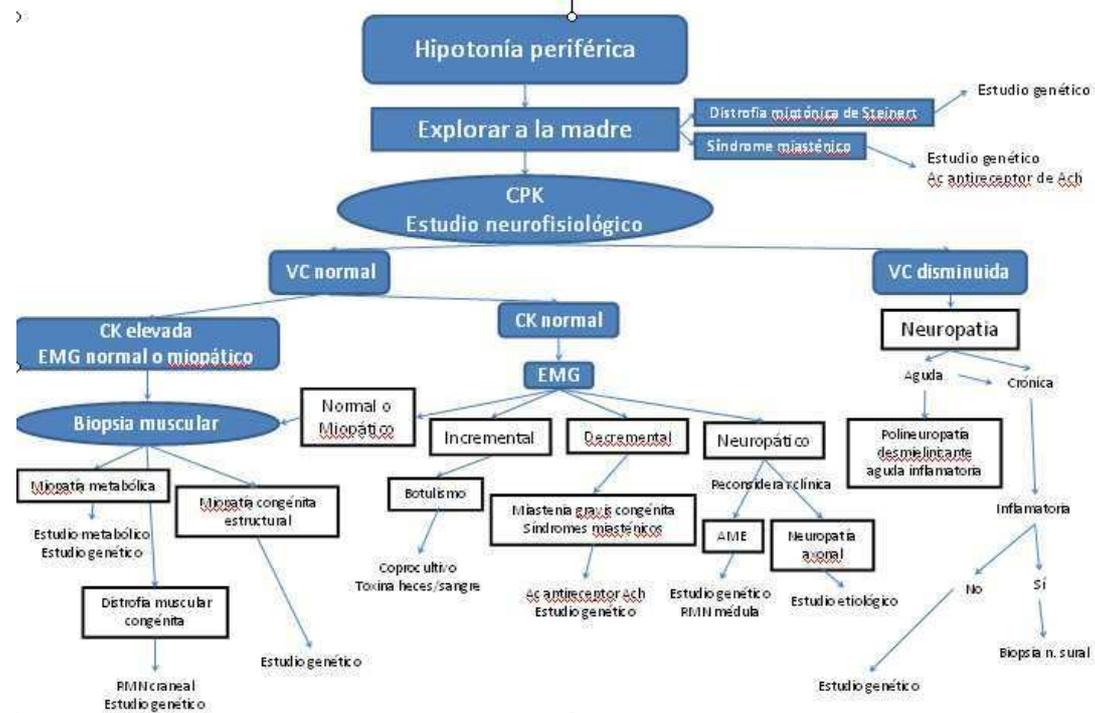
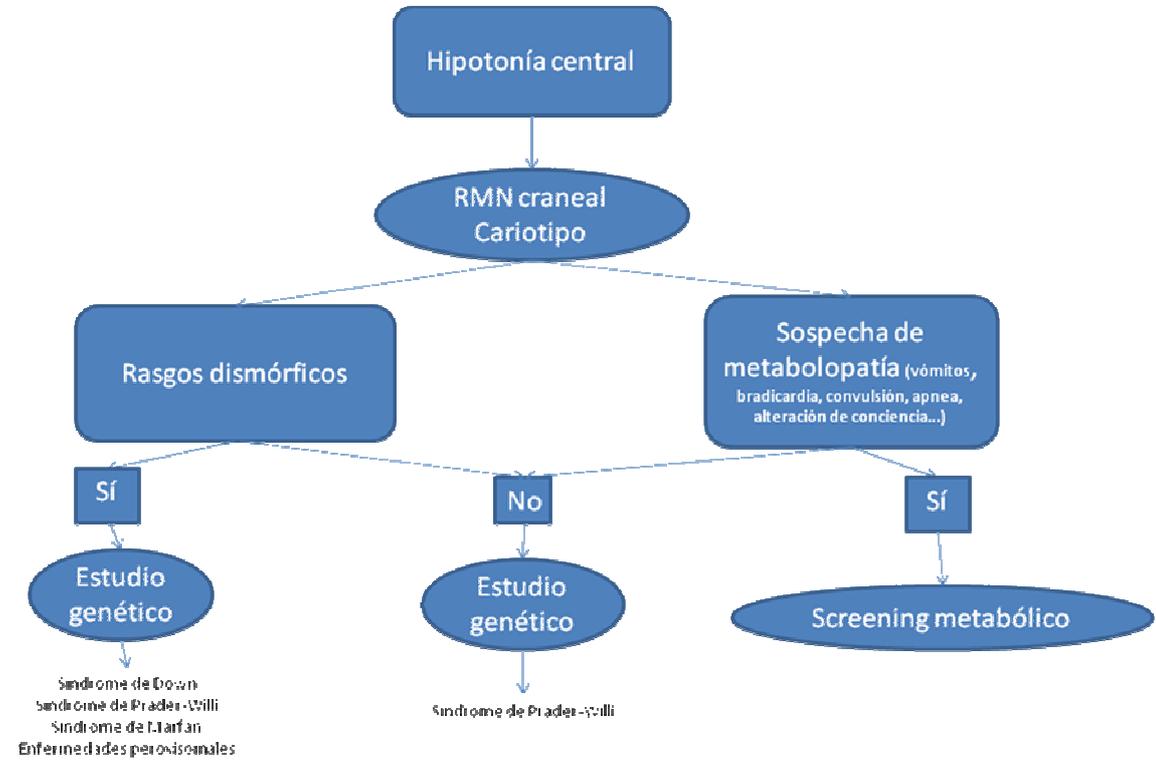
En la anamnesis existen algunos datos que pueden ser de especial utilidad para orientar nuestra sospecha diagnóstica y la solicitud de pruebas complementarias: movimientos fetales intraútero, control de la gestación, traumatismo obstétrico, Apgar, edad gestacional, historia familiar, momento de aparición y evolución posterior de la hipotonía, así como síntomas asociados y enfermedades previas.

La hipotonía mixta se produce en ciertas patologías con compromiso central y periférico simultáneos, como son las mielopatías, enfermedades miopáticas mitocondriales, leucodistrofias y posible exposición a tóxicos y/o fármacos con acción sobre el sistema nervioso (SN).



Hipotonía central	Hipotonía periférica
Dismorfias Encefalopatía (alteración conciencia, convulsiones...) Malformaciones en otros órganos Reflejos arcaicos persistentes Hipertonía distal ROT normales o exaltados Debilidad muscular +/-	No dismorfias Reflejos arcaicos ausentes Atrofia muscular Fasciculaciones ROT disminuidos o abolidos Debilidad muscular +++

3. **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:**



Actuaciones en Neuropediatría
Hospital Materno –Infantil Carlos Haya (Málaga)

En todo lactante con hipotonía, guiados siempre por los síntomas y signos acompañantes, deben solicitarse de entrada las siguientes pruebas complementarias para descartar enfermedad sistémica como causante de la clínica:

- Hemograma
- Iones
- Función renal
- Eje tiroideo
- Screening infeccioso

Igualmente debe valorarse la PL para la realización de citoquímica y cultivo.

En la siguiente tabla recogemos la prueba complementaria definitiva para cada una de las patologías que pueden presentarse como hipotonía del lactante.

DIAGNÓSTICO	DIAGNÓSTICO DE CERTEZA
Sd. De Down	Cariotipo
Sd Prader- Willi	Estudio genético
Malformaciones SNC	Neuroimagen
Errores innatos del metabolismo	Estudio metabólico
Distrofia miotónica de Steinert	Estudio genético
Miastenia neonatal transitoria	Ac antireceptor de Ach en RN y madre
Atrofia músculoespinal	Estudio genético
Neuropatía hipomielinizante congénita	Estudio genético Biopsia del nervio sural
Neuropatía sensitivo-motora tipo III (Dejèrine-Sottas)	Estudio genético Biopsia del nervio sural
Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda	Estudio neurofisiológico
CIDP	Estudio neurofisiológico
Miastenia gravis congénita	Ac antireceptor de Ach
Síndrome miasténico	Estudio genético
Miopatías congénitas	Biopsia muscular Estudio genético
Distrofias musculares congénitas	Biopsia muscular Estudio genético
Parálisis periódica por alteraciones del potasio	Estudio genético
Hipertermia maligna	Estudio genético
Glucogenosis	Biopsia muscular
Miopatías mitocondriales	Biopsia muscular
Miopatías lipídicas	Biopsia muscular
Miopatía por déficit de vitamina E	Determinación niveles de vitamina E
Botulismo del lactante	Cultivo sangre o heces positivo a C. botulinum Detección toxina de C. botulinum en sangre o heces
Hipotonía benigna de Walton	Exclusión

4. TRATAMIENTO:

En general, el tratamiento consiste en rehabilitación precoz motriz y respiratoria, según el caso y medidas de sostén. Sólo algunas entidades muy concretas como algunas infecciones congénitas, las polineuropatías desmielinizantes inflamatorias, la miastenia gravis y algunas EIM tienen tratamiento específico.

En el caso de la polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda está indicado el tratamiento con inmunoglobulina IV. En el caso de la crónica, las recaídas pueden tratarse con corticoides y como tratamiento de mantenimiento se utilizan diferentes inmunosupresores; en casos de recaídas intensas se recurre a inmunoglobulinas iv.

La miastenia transitoria se trata, además de con medidas de soporte, con anticolinérgicos, reservando la inmunoglobulina y la plasmaféresis para casos muy intensos y refractarios a otros tratamientos.

Entre los tratamientos disponibles para la miastenia congénita destacan los fármacos anticolinesterásicos, los corticosteroides, la plasmaféresis, las inmunoglobulinas y los inmunosupresores. La timectomía es necesaria en algunos casos, especialmente cuando el paciente asocia timoma o hiperplasia tímica y en casos refractarios a otros tratamientos; no se realiza en edades precoces por el riesgo de inmunosupresión.

En cuanto a los EIM, algunos de ellos tienen tratamiento específico, aunque en general con escasos resultados. El consejo genético es otro punto que no debemos olvidar cuando se trata de trastornos hereditarios con mal pronóstico.

5.BIBLIOGRAFÍA:

Prasad AN, Prasad Chitra. The floppy infant: contribution of genetic and metabolic disorders. Brain and Development, 2003, 27, 457-476.

Fischer D., Freislederer A., Jorch G. Sudden death of twins: botulinism because of contamination by pap vegetables. Klinische Padiatrie 2004, 216: 31-5.

Verrijn Stuart AA. Et al. "Shake hands"; diagnosing a floppy infant--myotonic dystrophy and the congenital subtype: a difficult perinatal diagnosis. Journal of Perinatal Medicine, 2000, 28:497-501.

Bodensteiner JB. The evaluation of the hypotonic infant. Seminars in Pediatric Neurology. 2008, 15:10-20.

Birdi K. et al. The floppy infant: retrospective analysis of clinical experience (1990-2000) in a tertiary care facility. Journal of Child Neurology, 2005, 20:803-8.

Hipertensión intracraneal. Autores: Enrique López torres. Jacinto Martínez Antón

Puntos clave:

Hipertensión endocraneal: elevación de la presión del LCR por encima de 20 cm de H₂O
 Importancia del diagnóstico precoz en la prevención de la afectación del campo y agudeza visuales
 La evolución del edema de papila no tiene valor predictivo en cuanto a la evolución de la alteración visual.
 Es imprescindible descartar precozmente causas de organicidad tanto para el diagnóstico como para la posible instauración de tratamientos específicos.

1. Hipertensión intracraneal idiopática o pseudotumor cerebral infantil

Es un síndrome caracterizado por una elevación de la presión intracraneal (> 20 cmH₂O) en un cerebro previamente normal o con alteraciones estables, sin evidencias de lesión ocupante de espacio, inflamación meníngea u obstrucción del flujo venoso, ventrículos cerebrales normales o reducidos o sin cambios respecto a su estado previo, y exámenes de líquido cefalorraquídeo (LCR) normal. La exploración neurológica suele ser normal, aunque algunos pacientes presentan trastornos de la motilidad ocular u otros signos menores. La neuroimagen es normal.

Etiología

Dificultad en el drenaje de senos venosos cerebrales	Infeciosas
Obstrucción del seno transversal, seno sagital, coagulopatías, síndrome antifosfolípido primario	Otitis, mastoiditis, faringitis, amigdalitis, sinusitis, enfermedades exantemáticas, gastroenteritis, borreliosis
Fármacos	Enfermedades sistémicas
Corticoides, tetraciclinas (minociclina y doxiciclina), ciclosporina, medroxi-progesterona, ácido nalidixico, sulfonamidas, penicilina, nitrofurantoína, gentamicina, fenotiazidas, anticonceptivos orales, vitamina A (dosis masivas), amiodarona, indometacina, hormona del crecimiento y tiroidea	Anemia ferropénica y aplásica, leucosis, drepanocitosis, policitemia vera, alergia, corea de Sydenham, síndrome de Turner, síndrome de Moebius, lupus eritematoso sistémico, neuropatía obstructiva, síndrome de Wiskott-Aldrich, histiocitosis X, enfermedad de Behçet
Endocrinometabólicas	Otras
Hipoparatiroidismo, menarquia, terapia sustitutiva de hormona tiroidea, insuficiencia-hiperfunción suprarrenal, hiper e hipotiroidismo, hipofosfatasa, déficit de galactocinasa, enfermedad renal	Obstrucción de la vena cava, intoxicación por pesticidas, enfermedad pulmonar crónica, realimentación en distróficos, posvacunación de difteria, tos ferina y tétanos (DPT), síndrome de Guillain-Barré
Nutricionales	Formas familiares
Pérdida de peso u obesidad, déficits de vitaminas D y A	Idiopática asintomática

Clínica

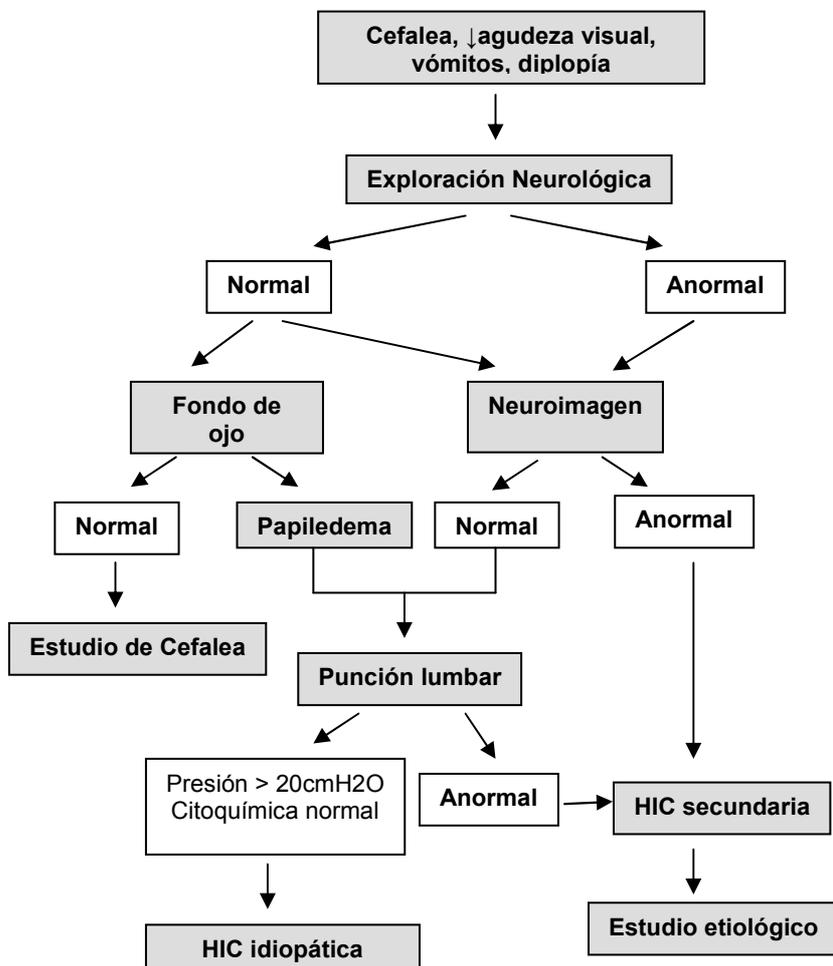
El síntoma más frecuente es la cefalea, que suele presentarse al levantarse y puede acompañarse de pérdida de la visión. En lactantes y preescolares se manifiesta por irritabilidad y apatía. Otros síntomas comunes son náuseas, disminución de la agudeza visual, vómitos y cansancio (frecuente en niños pequeños). En algunos casos esporádicos puede ser asintomático. El síntoma ocular más frecuente es la disminución de la agudeza visual. La diplopía puede ser intermitente o constante, habitualmente asociada a la parálisis del VI par craneal.

Diagnóstico

- Fondo de ojo: el síntoma cardinal es el papiledema. Éste deberá buscarse en cada paciente y puede ser unilateral o simétrico. Requiere de pocos días para desarrollarse en pacientes con aumento de la presión intracraneal y de varias semanas para desaparecer después de su corrección. Los pacientes sintomáticos, pero con dificultad para detectar la presencia del papiledema, deben ser hospitalizados con monitorización de la presión intracraneal. La afectación de la agudeza visual puede presentarse en los tres primeros meses del cuadro clínico, debiendo considerarse como un signo crónico de hipertensión endocraneal y casi siempre como señal de pérdida irreparable de la visión; sin embargo, la evolución del edema de papila no tiene valor predictivo en cuanto a la evolución de la alteración visual.

-Neuroimagen: TAC y/o RM de cerebro y órbitas en busca de evidencia de una lesión ocupante de espacio.

- Punción lumbar: es necesaria para examinar la composición del LCR, que puede ser normal en el recuento celular o presentar leve linfocitosis. La presión inicial se medirá con un manómetro antes de la extracción del LCR, si es mayor de 15 a 20 cmH₂O confirma el diagnóstico.



Algoritmo diagnóstico de la Hipertensión intracraneal idiopática

Tratamiento

Debe iniciarse precozmente para evitar la pérdida visual permanente.

Fármacos: De elección es la acetazolamida a dosis de 30 mg/kg/día administrado cada 6h (en adolescentes 1g/día administrado cada 6h). Los corticoides sistémicos (dexametasona, prednisona) han sido útiles en algunos pacientes, solos o combinados con acetazolamida, sin presentar eficacia sobre la afectación de la agudeza visual.

Punción lumbar: Las punciones lumbares seriadas se realizan para disminuir la presión endocraneal. Sólo en cortos períodos hasta establecer una terapia definitiva.

Tratamiento quirúrgico El tratamiento quirúrgico debe realizarse cuando está afectada la visión.

La derivación lumboperitoneal debe considerarse como el procedimiento quirúrgico de elección para pacientes con pérdida visual grave al inicio del cuadro clínico o con cefalea intratable (con o sin pérdida visual). Otras opciones quirúrgicas son la descompresión del nervio óptico o la descompresión subtemporal.

2. Hipertensión intracraneal secundaria

La elevación de la presión intracraneal (PIC) es la causa más frecuente de morbimortalidad en niños con patología neuroquirúrgica. Aparece en situaciones en las que se produce un daño cerebral, ya sea hipóxico, metabólico, tóxico o traumático y puede originar, además, morbilidad neurológica residual permanente. El diagnóstico y manejo de la hipertensión intracraneal (HIC) son indispensables para disminuir la mortalidad asociada a esta patología.

Causas de HIC según el compartimento implicado				
Parénquima	Venoso	Arterial	LCR	Otras
-Contusión/TCE -Hemorragia -Isquemia -Neoplasia -Encefalitis -Cerebritis -Meningitis -Hiponatremia -Post-radiación -Absceso	-Trombosis del seno dural -Síndrome de vena cava superior -Compresión yugular -PEEP alta (ventilación mecánica)	-Aneurisma -Envenenamiento por CO -Convulsión -Hipercarbia -Hipertensión maligna -Anestésico inhalado -Hipoxia	-Hidrocefalia -Pseudotumor cerebri -Quiste aracnoideo -Neoplasias plexo coroideo -Malfunción válvula DVP	-Cuerpos extraños -Craneosinostosis -Tumores óseos -Pneumoencéfalo -Idiopática

Manifestaciones clínicas

En RN y lactantes

En recién nacidos y lactantes, gracias a la suturas expandibles, puede aumentar el perímetro cefálico como mecanismo de compensación, dando lugar a macrocefalia. Cuando este mecanismo no es suficiente, ante la elevación de la PIC el lactante puede presentar:

- Letargia/irritabilidad
- Detención del desarrollo psicomotor
- Alteración de la mirada conjugada superior (ojos en "sol poniente").
- Vómitos y estancamiento ponderal
- Parálisis del VI par

En niños mayores

Se pueden diferenciar tres conjuntos de síntomas y signos:

- Triada de inicio: cefalea, vómitos y edema de papila.
- Progresión clínica, con disminución del nivel de conciencia por disminución de la presión de perfusión cerebral y disminución del FSC, así como por lesión de la formación reticular del tronco cerebral.
- Fenómenos de enclavamiento. Se producen al desplazarse la masa cerebral por el aumento de PIC.

Diagnóstico

1.- Clínico

Aparecen signos de afectación general, caracterizados por la disminución progresiva del nivel de conciencia. En los casos de HTIC debidos a lesiones focales existirán síntomas y signos dependientes de la localización del proceso expansivo generador de HIC: III par, hemiparesia, etc. La **escala de Glasgow** es un instrumento útil para valorar la disfunción cerebral y sobre todo permite el seguimiento evolutivo.

2.- Radiológico

Rx de cráneo: En situaciones de HTIC crónica, se pueden ver las impresiones digitiformes de las circunvoluciones cerebrales sobre la tabla interna y erosión de las apófisis clinoides. En los niños es fácil apreciar la separación o diástasis de suturas aún no cerradas.

TAC craneal. Indicaciones:

- Glasgow <14.
- Deterioro del estado neurológico.
- Clínica HITC.
- Localidad neurológica.
- Fractura + hundimiento.
- Convulsiones.
- Vómitos o cefalea persistentes.
- Enfermedad intracraneal de base(Quiste aracnoideo, válvula DVP)

3.- Monitorización de la PIC

4.- Saturación yugular de oxígeno (SjO2)

5.- Electroencefalograma (EEG)

6.- ECO-Doppler transcraneal

7.- Presión tisular de oxígeno (PtiO2)

En HIC sintomáticas y de evolución tórpida se emplean las siguientes medidas terapéuticas.

Medidas terapéuticas generales

1. Estabilización inicial

El objetivo es conseguir que el flujo y la oxigenación cerebral sean suficientes.

a. Vía aérea: Asegurar la permeabilidad de la vía aérea. Aspirar secreciones y sangre o cuerpos extraños de la boca si los hubiera.

b. Ventilación: El objetivo es normoventilar y evitar la hipoxemia. La saturación de oxígeno debe mantenerse por encima de 95%. La PaCO₂ debe mantenerse alrededor de 35-40 mmHg. En el paciente en ventilación mecánica, la presión positiva al final de la espiración (PEEP) debe ser de 3-5 cm. de agua, suficiente para asegurar la oxigenación sin dificultar el retorno venoso al aumentar la presión intratorácica. No se recomienda la hiperventilación profiláctica particularmente en los casos de HTIC debidos a TCE.

c. Circulatorio (hemodinámico):

1. Debe evitarse la hipotensión. En caso de hipotensión se realiza una expansión con 10-20 ml/kg en 20 minutos de Suero Salino Fisiológico (SSF). Si la respuesta no es adecuada o precisa expansión de volemia en más de tres ocasiones, se inicia soporte inotrópico en perfusión continua. La dopamina es la primera opción a dosis de 5 a 20 mcg/kg/min.

2. Optimización del flujo sanguíneo cerebral. Mantener la cabeza centrada en línea media y elevada 30° facilita el flujo venoso y el drenaje del LCR.

2. Sedoanalgesia

El sedante más utilizado es el **midazolam** en perfusión intravenosa a dosis inicial de 0,1-0,2 mg/kg/h. Como analgésico se utiliza un opioide de vida corta, generalmente **fentanilo** en perfusión a 1-3 mcg/kg/h; el cloruro mórfico o el remifentanilo son otras opciones. Los relajantes musculares son utilizados en el tratamiento del HTIC en base a la reducción en la presión intratorácica, la mejora del flujo venoso y el mejor acoplamiento a la ventilación mecánica. El agente más utilizado es el **vecuronio** (0,1mg/kg/h).

3. Hematológico

Se debe corregir la anemia para asegurar un correcto aporte de oxígeno al tejido cerebral.

4. Evitar la fiebre

Produce un aumento de las demandas metabólicas, y además favorece la aparición de convulsiones.

Medidas terapéuticas específicas

PRIMER NIVEL

Imprescindible monitorización de PIC, PVC, presión arterial invasiva. Deseable monitorización bulbo yugular, BIS, doppler transcraneal.

1. Evacuación de lesiones. Si existen y son susceptibles de evacuación debe considerarse el paso inicial.

2. Correcta sedación y analgesia.

3. Relajación muscular.

4. Evacuación de LCR. Si es portador de drenaje intraventricular evacuación de LCR (10-20 ml, no más) o bien permitir la salida de LCR de forma pasiva. En general se recomienda no dejar de forma rutinaria abierto el drenaje.

5. Terapia hiperosmolar.

– En caso de estabilidad hemodinámica administrar **manitol** (0,5-1 g/kg) en bolo rápido (10 minutos) ó en una hora. En bolo disminuye la PIC por dos mecanismos: de forma inmediata, disminuye la viscosidad, aumenta el flujo y por efecto rebote disminuye la PIC. Además tiene efecto osmótico, aumentado la diuresis y disminuyendo el edema cerebral. Reponer el exceso de diuresis con suero salino 0,45%. Existe un riesgo teórico de extravasación en caso de disrupción vascular y, efecto rebote. Se excreta por el riñón y puede producir necrosis tubular aguda. Esto es más frecuente en casos de hiperosmolaridad. No debe emplearse si la osmolaridad en sangre >320 mosm/l.

– En caso de hipotensión arterial, administrar **salino hiperosmolar** (3-6%). Puede ser en bolo 2-5 ml/kg, o en perfusión (0,1-1 ml/kg/h).

6. Hiperventilación moderada. Mantener PaCO₂ 30-35 mmHg, con control de saturación venosa yugular entre 55 y 75% (<55% hipoxemia; >75% hiperemia), produce vasoconstricción y disminuye la PIC. Debe utilizarse como tratamiento de aumentos de PIC, y nunca de manera profiláctica.

SEGUNDO NIVEL

Cuando todo lo anterior no puede controlar la PIC:

1.- Coma barbitúrico. Su uso se ha restringido a HTIC mantenidas que no responden al tratamiento de primer nivel. Aunque producen una disminución de la PIC, no ha demostrado mejorar la mortalidad de la HTIC. Se usa el tiopental con dosis de carga de 3-7 mg/kg, y posteriormente en perfusión a 3-5 mg/kg/h.

2.- Hipotermia (32°C). Puede ser útil en casos refractarios. De momento no se recomienda su uso de forma profiláctica.

3.- Hiperventilación agresiva. PaCO₂ < 30 mmHg. Siempre con monitorización de la saturación del bulbo de la yugular para evitar isquemia.

Actuaciones en Neuro pediatria
Hospital Materno –Infantil Carlos Haya (Málaga)

4.- Craniectomía descompresiva. Indicada en TCE severo con gran hinchazón de parénquima cerebral (*swelling*) en niños recuperables con PIC > 40 mmHg. Mejor pronóstico si se realiza en las primeras 48 horas.

Referencias bibliográficas

- Martínez de Azagra A, Casado J. Hipertensión intracraneal. En: Urgencias y tratamiento del niño grave. Casado J, Serrano A (2ª edición). Madrid: Ediciones Ergon, 2007. p 508-516.
- Rangel-Castillo L, Robertson C. Management of Intracranial Hypertension. Critical Care Clinics 2006; 22: 713-732.
- Braser W. Elevated intracranial pressure in children. Uptodate.com. 2005.
- Serrano A, Casado J. Tratamiento. Traumatismos craneoencefálicos. In: Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos. Ruza F (3ª edición). Madrid: Norma Capitel, 2003. p 1911-1925.
- Biswas AK, Bruce DA, Sklar FH, Bokovoy JL, Sommerauer JF. Treatment of acute traumatic brain injury in children with moderate hypothermia improves intracranial hypertension. Crit Care Med 2002;30:2742-2751.
- Betancourt-Fursow de Jiménez Y.M. et al. Pseudotumor cerebral pediátrico Rev Neurol 2006; 42 (Supl 3): S67-S73