



Taller
APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA
A PROBLEMAS NEUROLÓGICOS
PREVALENTES EN LA CONSULTA
DE PEDIATRÍA EN ATENCIÓN PRIMARIA

Moderadora:

Nuria García Sánchez
Pediatra, CS Delicias Sur, Zaragoza

Ponentes/monitores:

■ **Pilar Abenia Usón**
Neuropediatra, Pediatra, CS de Alcañiz, Teruel

■ **M.ª Concepción García Jiménez**
Pediatra, Unidad de Urgencias, Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

■ **Nuria García Sánchez**
Pediatra, CS Delicias Sur, Zaragoza

■ **Javier López Pisón**
Neuropediatra, Unidad de Neuropediatría, Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

Textos disponibles en
www.aepap.org

¿Cómo citar este artículo?

Abenia Usón P, García Jiménez MC, García Sánchez N, López Pisón J. Aproximación diagnóstica a problemas neurológicos prevalentes en la consulta de pediatría en Atención Primaria. En: AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2005. Madrid: Exlibris Ediciones; 2005. p. 221-235.

Aproximación diagnóstica a problemas neurológicos prevalentes en la consulta de pediatría en Atención Primaria

Pilar Abenia Usón
Neuropediatra, Pediatra, CS de Alcañiz, Teruel.
abeniau@yahoo.com

M.ª Concepción García Jiménez
Pediatra, Unidad de Urgencias, Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

Nuria García Sánchez
Pediatra, CS Delicias Sur, Zaragoza.

Javier López Pisón
Neuropediatra, Unidad de Neuropediatría, Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

RESUMEN

El objetivo con el que hemos elaborado los contenidos de este taller ha sido el de aumentar la capacidad de diagnóstico y detección de problemas neurológicos que con frecuencia valoramos en pediatría en Atención Primaria. Hemos realizado un enfoque que pensamos útil según la experiencia de trabajo, en distintos ámbitos de la Pediatría, de los autores.

En concreto abordamos aspectos del diagnóstico y valoración de:

- Desarrollo psicomotor y neurodesarrollo.
- Cefaleas.
- Trastornos paroxísticos.

INTRODUCCIÓN

La patología neurológica es un motivo frecuente de consulta en pediatría de Atención Primaria, siendo además en muchas ocasiones fuente de sintomatología recurrente.

Hemos recopilado los motivos de consulta que preocupan al pediatra de Primaria, así como la casuística de la Unidad de Neuropediatría de referencia en nuestra comunidad autónoma (Aragón). Tras analizar y comparar ambos datos se observa cómo coinciden las

patologías que preocupan al pediatra de Atención Primaria y lo que los neuropediatras atienden en su consulta. En base a estos datos hemos realizado una actualización de las tres causas más frecuentes de consulta (Tablas I y II).

Tabla I. Motivos de consulta de 2.690 niños. Unidad de Neuropediatría Hospital Infantil Miguel Servet de Zaragoza. Período del 1-1-2000 al 1-3-2005

	N	%
Trastornos paroxísticos	895	33,2%
Cefalea	688	26%
Retraso psicomotor	289	11%
Alt. cefálicas/fontanela	156	5,8%
Alt. comportamiento	128	4,7%
Trastornos de la marcha	105	3,9%
Sufrimiento perinatal	104	3,8%
Problemas escolares	86	3,2%

Tabla II. Diagnósticos de 2.690 niños. Unidad de Neuropediatría Hospital Infantil Miguel Servet de Zaragoza. Período del 1-1-2000 al 1-3-2005

	N	%
Cefaleas	785	25,5%
Vagal/trast. paroxísticos	365	13,4%
Normalidad	251	9,3%
Epilepsia	217	8,1%
Retardo mental	189	7%
Crisis febriles	169	6,3%
PCI	161	6%
Autismo	86	3,2%
Tics	79	3%
TDAH	65	2,4%

En cualquier caso, abordar el manejo de problemas neurológicos en la infancia puede tener un enfoque muy distinto si se hace desde la Atención Primaria al niño o desde un segundo nivel, donde se recibe al niño que ha sido remitido por un “motivo de consulta” ya elaborado.

Algunos de los problemas más prevalentes en las consultas de Neuropediatría no van a ser los problemas que más nos ocupen en Atención Primaria. Un ejemplo puede ser la epilepsia, que ocupa más al neuropediatra¹², siendo la mayoría de los niños epilépticos controlados en su evolución por neuropediatría, con un debut claro en su gran mayoría. Por contrapunto, en algunos casos ese debut se nos planteará en Atención Primaria como un “síntoma episódico” o trastorno paroxístico o “síntoma nebuloso” al que habremos de dar valor semiológico o no, siendo clave nuestra actuación en el diagnóstico. Un ejemplo en sentido inverso puede ser la valoración del desarrollo psicomotor. Ésta nos ocupará más en Atención Primaria, y generalmente nosotros controlaremos muchas pequeñas desviaciones del desarrollo, o determinaremos otras posibles etiologías como falta de estimulación... antes de planteamos remitir al niño a neuropediatría.

Desarrollamos en base a lo anteriormente citado y a la estructura concreta del taller los siguientes temas: valoración del desarrollo psicomotor y neurodesarrollo, cefaleas y trastornos paroxísticos.

VALORACIÓN DEL DESARROLLO PSICOMOTOR Y NEURODESARROLLO

Queremos destacar algunos aspectos que consideramos fundamentales en el diagnóstico de problemas del neurodesarrollo por una parte, y su enfoque concreto en Atención Primaria por otra.

1. En pediatría en general la **maduración y desarrollo** tienen un papel fundamental en todos los órganos y sistemas, pero de forma más relevante en el neurodesarrollo; de hecho la expresión “**desarrollo infantil**” hace referencia fundamen-

talmente al desarrollo neurológico y psicológico del niño. Esto hace más complejo el diagnóstico, en especial los primeros 6 años de vida; dificulta la respuesta a una de las preguntas que con más frecuencia nos planteamos: ¿este signo-síntoma-observación es **normal o anormal**? Conocer variantes de la normalidad o los márgenes temporales de adquisición de los hitos de desarrollo puede llevarnos a tranquilizar a los padres evitando ansiedades o pruebas innecesarias, y a diagnósticos precoces de patologías o alteraciones en otros casos.

Para ilustrar esta dificultad añadida, algunas reflexiones del insigne pediatra Ronald S. Illingworth en su libro *El niño normal*: “el conocimiento profundo de la normalidad es una base fundamental para el conocimiento de lo anormal, ésta debiera por necesidad enseñarse antes de estudiar las enfermedades”, y a la par “es casi imposible definir lo que es normal, y créanme que lo normal no es sinónimo del promedio”, o “yo creo que un niño que no tiene problemas de comportamiento es un niño bastante anormal”¹³.

2. En la **sociedad de la información** en la que vivimos podemos vernos abrumados o desorientados por tanto diagnóstico, nuevo protocolo o nueva prueba complementaria. Conviene trabajar con una metodología y estructuración del pensamiento lógicas sin olvidar lo que, por obvio, manido y tantas veces mencionado, no deja de ser **lo fundamental** al abordar cualquier problema neurológico: **la amnesis rigurosa y la exploración física y neurológica metódicas**. Es difícil en neuropediatría que las pruebas complementarias nos lleven a un diagnóstico si éstas no están orientadas por una hipótesis diagnóstica previa.

Para establecer la **hipótesis diagnóstica** o el diagnóstico se manejarán con frecuencia **distintos conceptos diagnósticos** y no excluyentes:

- *Localización topográfica:* encefalopatía, mielopatía, unidad neuromuscular...
 - *Ubicación temporal del problema:* prenatal (genéticamente determinado o disruptivo), perinatal, postnatal.
 - *Funcional, por afectación de las funciones* (por defecto, por alteración o por exceso): parálisis cerebral infantil, retardo mental, trastorno en el espectro del autismo (TEA), epilepsia...
 - *Por la evolución:* por ejemplo, encefalopatía estática o progresiva. En el caso de ser progresiva puede orientar el diagnóstico etiológico a procesos neurodegenerativos (adrenoleucodistrofia, enfermedad de Wilson...), metabolopatías...
 - *Sindrómico o de enfermedad* por un conjunto o constelación de signos clínicos o síntomas, fenotipo físico o conductual, por ejemplo, el Síndrome de Angelman, Síndrome de Rett... pudiendo en algunos casos con pruebas complementarias confirmarlo.
 - *Causal o etiológico.* En ocasiones se establece por varias determinaciones de las previas (por ejemplo, localización topográfica y ubicación temporal del problema y evolución en la encefalopatía hipóxico isquémica), en otras por cumplir unos criterios diagnósticos (por ejemplo, las neurofibromatosis...), y puede ser determinante una prueba complementaria como confirmación (un estudio genético...).
3. El **diagnóstico** en muchos casos es un **proceso** dilatado en el tiempo. En ocasiones la clave la da la **evolución** del propio caso arrojando signos patognomónicos o muy sugestivos de la etiología. En otros es la evolución de las pruebas complementarias lo que aporta el diagnóstico, como es el caso de los falsos negativos para el diagnóstico de Síndrome X frágil antes del diagnóstico molecular; o de cariotipo normal y alteraciones en el estudio citogenético de alta resolución. Muchos casos permanecerán un tiempo sin diagnóstico etiológico, o quedarán sin diagnóstico; es el caso del retraso mental (RM), con cifras aproximadas de falta de diagnóstico en un 20% en el RM severo y 55% en el RM moderado⁴.
4. Para la determinación de posibles factores etiológicos (prenatales, perinatales o postnatales) el pediatra de Atención Primaria ocupa un lugar estratégico. Con frecuencia disponemos de datos o de sospechas que pueden ser de gran valor: por ejemplo, un abuso del alcohol en la madre para un síndrome alcohólico fetal, conocimiento directo de otros familiares para sospechas genéticas... La observación de la evolución del niño puede ser en algunos casos más accesible para el pediatra en Atención Primaria. **La relación fluida entre distintos niveles de asistencia pediátrica e interdisciplinar** (tan mencionada siempre y **tan añorada a veces** por la presión asistencial, y otros problemas) en muchos casos **puede ser de gran ayuda**. En ocasiones la familia precisa **información** más cercana o adicional a partir de un diagnóstico que el pediatra de Atención Primaria le puede aportar.
5. Nuestro objetivo fundamental es la detección del problema, no crear problemas donde no los hay y no perder el tiempo si se detecta el mismo. Es beneficioso tener en mente diversos motivos según los casos por los que la pronta detección de un problema es importante:
- Posibilidad de **urgencia neurológica**, por ejemplo, una encefalopatía grave con tratamiento específico eficaz⁵.
 - En problemas del desarrollo aprovechar la **plasticidad cerebral** fundamental en los primeros 6 años de vida, indicando una aten-

ción-estimulación adecuada a la familia o, si se precisa, derivando a los servicios de Atención Temprana.

- El diagnóstico precoz suele acarrear beneficios al niño y a la familia: en ocasiones consejo genético, inicio de tratamiento específico en otras (epilepsia, algunas alteraciones metabólicas...), evitar exploraciones innecesarias...

Para facilitar la introducción en el tema presentamos un caso clínico y los puntos más relevantes del diagnóstico posteriormente.

CASO CLÍNICO

Niño de 2 años considerado normal hasta esta edad. En el control programado a los 24 meses se aprecia retraso del lenguaje expresivo y rabietas muy llamativas. En cita programada a los 27 meses presenta evidente alteración del lenguaje expresivo con ecolalias. Se deriva a Atención Temprana y a neuropediatría. A los 2 años y 6 meses se objetiva alteración del lenguaje expresivo y también en la comprensión e hiperactividad manifiesta. A los 2 años y 10 meses se confirma diagnóstico de Síndrome X frágil.

Puntos a tener en cuenta en la valoración del desarrollo psicomotor y neurodesarrollo:

¿Cuándo la realizamos?

- La valoración del desarrollo psicomotor (DPM) y neurodesarrollo forma parte de los **controles programados** del lactante y niño pequeño, **en especial hasta los 6 años**. A los 6 años el niño ha conseguido la mayoría de los hitos del desarrollo, incluidas la mayoría de las praxias y el inicio de la lectoescritura. Ya que es preciso establecer una comunicación con el niño para esta valoración, será recomendable que sea lo primero que hagamos en la revisión. Difícilmente sacaremos conclusiones de su contacto, lenguaje..., si al niño

lo tenemos llorando tras desvestirlo, pesarlo o vacunarle.

- En la consulta de demanda por la observación de la actitud del niño, muchas veces ya tenemos una idea muy aproximada del desarrollo de éste, pero si la valoración no se hace recorriendo mentalmente todas las áreas, podemos no detectar alteraciones evidentes en alguna de ellas.
- Por la solicitud de los **padres por problemas percibidos** por los mismos. Suelen ser de gran utilidad sus observaciones. De hecho conviene preguntar activamente por los problemas percibidos. A veces sirve también para mitigar intranquilidades de éstos no justificadas y por las que pueden transmitir ansiedad al niño.
- Tras la detección de retrasos o alteraciones en consulta programada para valoración de la evolución tras períodos de 1 a 6 meses según los casos, para **reevaluaciones**. Siempre valoraremos la posible falta de estimulación adecuada, indicando normas a la familia o remitiendo a los servicios de Atención Temprana si ya se considera necesario, y la necesidad de derivar o no a neuropediatría, contactar con los equipos psicopedagógicos...

Material y métodos

- Los **antecedentes familiares y personales**: importante tenerlos en mente en la valoración de cada niño concreto, pues nos harán explorar de forma más profunda algunas áreas como la motricidad en los niños prematuros o que han sufrido una asfixia perinatal.
- La parte principal de la **exploración** es la **inspección**, junto con la interacción del niño con nosotros o con sus padres o hermanos si lo acompañan. Son de gran ayuda los juguetes (balón, muñeca y peine o cucharilla, vehículos,

piezas apilables) y la valoración del dibujo. Por supuesto tendremos que disponer de martillo de reflejos y oftalmoscopio que no siempre necesitaremos.

- Se han de valorar **todas las áreas por separado**, estableciendo si cada una nos parece normal o anormal. En el caso de ser anormal puede tratarse de un retraso en la adquisición o de una alteración. Las alteraciones son lo que constituyen los signos de alarma y obligan a plantearse el estudio; en los retrasos dependerá de los casos. Valoraremos psicomotricidad, lenguaje, cognición, conducta y relaciones sociales.

Ejemplos de posible valoración errónea del niño como normal por destacar positivamente en algunas áreas, error que puede evitarse valorando al niño en todos los campos del desarrollo y de forma evolutiva:

1. Un niño puede caminar precozmente y tener un retraso mental, aunque la mayoría de los niños con retraso mental se atrasan en todas las áreas; en ocasiones, el caminar y el control de esfínteres pueden ser incluso precoces.

2. Los niños con disfasia de expresión pueden destacar en todas las áreas y en su desarrollo cognitivo y tener un problema importante en el lenguaje.

- El uso de tablas de desarrollo facilita la sistematización y la recogida de los datos. Es una forma de dejar un registro fácil en la historia clínica; en caso de regresión, ésta será fácilmente objetivable. Debe dominarse la tabla que se utilice. Comentaremos el uso de la tabla Haizea-Llevant, por estar realizada con población española, y los signos de alarma a través de la misma.

Algunas consideraciones de áreas concretas

Motricidad y praxias

- Hasta que el niño se mantiene sentado es importante valorar el tono cérico-axial extensor

y flexor. Observar **simetría** en la movilidad de las extremidades. Cualquier asimetría observada o referida por los padres antes de los 2 años del tipo "este niño es zurdo" nos obliga a cerciorarnos de la normalidad de la extremidad contraria.

- Es importante valorar el **inicio del desplazamiento autónomo (DAI)**. Sabemos que hay niños gateadores y no gateadores. Los no gateadores habitualmente se desplazan hasta el inicio de la marcha de formas alternativas, "culeando", volteando o arrastrándose. La falta de cualquier tipo de DAI por encima de los 9 meses es un signo de riesgo de alteración del DPM.

- En casos de dudas o riesgo de parálisis cerebral infantil, exploración de reflejos osteotendinosos (ROT), búsqueda de signos de espasticidad (equinismo, limitación del ángulo de abductores, hipertonías, signo de Babinski, clonus). Tener en cuenta los períodos ventana para la aparición de los síntomas.

- Si se detecta **hipotonía**, valorar las masas musculares, los ROT, la laxitud, los signos acompañantes. En niños mayores de 1 año praxias como el subir y bajar escaleras, maniobra de Gowers. Intentaremos orientar la etiología hacia patología neuromuscular; falta de estimulación, alteraciones del sistema nervioso central (los niños con parálisis cerebral discinética en ocasiones tienen un tono muy bajo y con grandes fluctuaciones, un niño con un retraso mental inicialmente puede tener un tono bajo pero observaremos problemas en otras áreas...) u otros como Síndrome de Prader Willi.

- En las fracturas de clavícula o **riesgo de parálisis braquial obstétrica** observar la movilidad de la extremidad superior. A partir de los 6 meses puede ser útil cubrir la cara del niño en decúbito supino con una prenda y observar si eleva de forma simétrica las dos extremidades superiores

para quitárselo de la cara, o si manipula de forma simétrica.

- Podemos observar **variantes de la normalidad** que nos harán descartar otras alteraciones, ejemplos:

Persistencia de la marcha de puntillas. Obliga a descartar espasticidad, puede ser un rasgo acompañante de los TEA.

Distonía transitoria idiopática del lactante. Se autolimita y obliga a descartar alteraciones motrices⁶.

Lenguaje

- El lenguaje oral es el máximo exponente de la comunicación humana, o al menos el más ampliamente utilizado. **Alteraciones** en el desarrollo del lenguaje pueden llevarnos a la **detección de problemas de muy distinta índole**, pudiendo ser esta

alteración “la punta del iceberg” que nos lleve a diagnosticar desde una hipoacusia a un Síndrome X frágil. (Tabla III, modificada de Narbona⁷).

- **Retraso en el desarrollo del lenguaje** no quiere decir un retraso en el aprender a hablar de forma clara, sino un **retraso en empezar a decir palabras** aisladas o a juntar 2 ó 3 palabras³.
- Consideraremos que el niño presenta un retraso en el desarrollo del lenguaje si a los **2 años no dice palabras inteligibles** salvo papá o mamá; si **no junta palabras a los 2 años y medio**, habrá que plantearse posibles causas, incluidas retardo simple del desarrollo del lenguaje y TEDL (disfasias), iniciando estimulación adecuada⁸.
- Habrá que **diferenciar el retraso** de la aparición de **alteraciones**, signos de alerta tipo **ecolalias o estereotipias verbales** que orienten hacia retraso mental o trastorno en el espectro del autismo.

Tabla III. Clasificación clínica de los trastornos del habla y del lenguaje en el niño

Déficit de los instrumentos de base: audición, disglosias, disartria.

Trastorno específico de la articulación: dislalias.
Trastorno del ritmo y la fluencia: tartamudeo, farfuleo.

Retraso mental, consideraciones:
Incluída deficiencia mental ligera.
X frágil: en general retraso del lenguaje expresivo más acusado que el RM.
Tr semántico-pragmático: S de Willians.

Déficits lingüísticos:
Retraso simple del lenguaje.
TEDL, disfasias expresivas y mixtas.

Trastornos de la comunicación:
TEA, Síndrome de Asperger; trastorno desintegrativo de la infancia.

Adquiridos:
Afasias (postraumática, epiléptica, encefalopatías progresivas...),
Otros.

Hipoestimulación, carencias del entorno, carencias afectivas.

Modificada de Narbona⁷. TEDL: Trastorno específico del lenguaje. TEA: Trastorno en el espectro del autismo.

- Los pequeños problemas de pronunciación, **dislalias** y las **simplificaciones fonéticas** (ej. tero por quiero) son normales hasta los 4 ó 5 años.
- La valoración del lenguaje es fundamental antes de los 3 años, período en el que podemos detectar alteraciones importantes y con tratamiento como una hipoacusia, y en el que muchos niños sólo están siendo valorados por nosotros; posteriormente el niño ya suele estar también controlado por profesionales de la educación.
- Los niños con alteraciones en el desarrollo del lenguaje tienen más incidencia de problemas afectivos secundarios (rasgos depresivos, ansiedad...). Es importante que sean detectados y tratados por los profesionales adecuados, para prevenir las consecuencias psicológicas y mejorar su evolución.

Cognición

- En general un retraso mental severo afectará a distintas áreas, a la psicomotricidad, a la conducta, pudiendo apreciar escaso interés por el entorno, actividad incesante sin finalidad aparente, escasa atención compartida, estereotipias. En ocasiones inicialmente el diagnóstico diferencial con los TEA puede ser difícil, o estar imbricados.
- En el niño mayor de 3 años el **dibujo** puede ser de gran ayuda para la detección de retrasos mentales moderados o ligeros. El niño normal desarrolla un dibujo de la figura humana entre los 3 y los 4 años y medio. El pedir al niño que haga un dibujo de la mamá o de un niño nos permite observar muchas cosas. El propio dibujo, la colaboración, el trazo, las praxias manuales al coger el lápiz, la predominancia manual. La negativa del niño o el poco interés en tareas de dibujo, visión de imágenes... ha de hacernos también descartar posibles alteraciones de la visión.

Contacto social, conducta

- Entre otras cosas su valoración ayuda a la detección de los trastornos en el espectro del autismo, tema abordado en ediciones previas de este curso.
- Es **fundamental valorar el contacto** que el niño mantiene con las personas que le rodean, y con nosotros al explorarlo. Con frecuencia en un mismo acto estamos valorando múltiples cosas, ejemplos:
 - Al valorar el seguimiento visual al fijar el lactante la mirada en nuestra cara en las primeras visitas, ya vemos su contacto y expresiones.
 - Posteriormente, al ver cómo el niño nos imita, al hacer una torre por ejemplo, estamos observando la **atención compartida**, a la vez que la manipulación fina, ausencia de disimetría... Por esto la valoración de muchos ítems de desarrollo, y especialmente en niños en los que dudamos sobre la normalidad o no de su evolución, ha de realizarse en la consulta, y no da la misma información la obtenida de los padres al interrogarlos sobre las habilidades del niño.
- Apreciar en determinados momentos su **capacidad de empatía**, de entender o hacer bromas... , nos dará mucha información sobre su "inteligencia emocional".
- Los fenotipos conductuales son nuevos campos de investigación fructíferos que pueden ayudar a orientar muchos diagnósticos. Por ejemplo, el fenotipo conductual en el Síndrome de Ret, en el Síndrome X frágil⁹, en el Síndrome de Angelman entre otros.

Neurodesarrollo

La **regresión** a cualquier edad es un **signo de alarma**. En el lactante y el niño pequeño enseguida nos hará

pensar en distintas etiologías: síndrome de West o epilepsia con espasmos infantiles, autismo, problemas neurometabólicos. En el niño mayor de 3 años podemos pensar en alteraciones psicológicas: con frecuencia hay eventos como el nacimiento de un hermano, la separación de los padres... Si verdaderamente hay pérdida de habilidades, empobrecimiento o alteración del lenguaje, es necesario plantearse la posible alteración neurológica con una exploración exhaustiva, pensando en **encefalopatías progresivas**, entre otros diagnósticos. Los cambios de carácter y de humor también harán de hacer pensar dentro del abanico de diagnósticos diferenciales en la posibilidad de alteración neurológica^{6,10}.

La **distonía** es un trastorno poco frecuente pero de difícil diagnóstico. Ésta puede objetivarse sólo en determinadas posturas o circunstancias; por ejemplo, alteración del tono de una extremidad inferior tras unos minutos de carrera, con alteración entonces de la marcha. Si los padres sugieren alguna alteración en alguna praxia, conviene reproducir las circunstancias en las que la observan y explorar en ese momento. La filmación en vídeo puede ser muy útil.

Alteraciones en la **atención y la memoria** tienen que hacernos pensar en la posibilidad de alteraciones neurológicas, en trastornos como la epilepsia con ausencias.

Conclusiones y recomendaciones

El pediatra en Atención Primaria es una pieza clave para la **detección** de problemas en el DPM o neurodesarrollo de los niños a los que controla, para su **orientación diagnóstica** y derivación a los servicios de neuropediatría y de Atención Temprana cuando sea necesario. En la **información** a los padres y control evolutivo del niño su labor es también necesaria, muy determinante e insustituible. En ocasiones llegará al diagnóstico etiológico, pero lo primordial y objetivo irrenunciable independientemente de nuestras circunstancias de trabajo es la detección del problema.

CEFALEA

La cefalea es un motivo frecuente de consulta en Atención Primaria, urgencias y neuropediatría. En la mayoría de las ocasiones no es debida a patología grave, pero puede generar gran angustia y ansiedad familiar. El pediatra de Atención Primaria es un eslabón muy importante en la atención de los niños con cefalea, ya que atiende las primeras consultas y deberá orientar el diagnóstico, distinguir la cefalea que puede ser síntoma de alguna enfermedad, iniciar el tratamiento y en algunos casos derivar a Urgencias o a estudio a consulta de Neuropediatría. Aun a pesar de que el niño se derive para estudio a consulta de Neuropediatría, creemos que es importante tener en cuenta que el pediatra de Atención Primaria sigue siendo el responsable del niño, es quien debe manejar el tratamiento sintomático agudo así como vigilar si aparecen cambios y/o complicaciones.

Causas de cefalea

La *International Headache Society* estableció en 1988 la clasificación y los criterios diagnósticos de las cefaleas y los revisó en 2003. Sin embargo, esta clasificación no se adapta al tipo y características de las cefaleas que presentan los niños y adolescentes. Además, las etiologías de las cefaleas son también diferentes respecto a las del adulto. Por ello repasamos de forma práctica algunas causas de cefalea que debemos tener en cuenta en nuestra labor diaria. Es evidente que con mucha frecuencia el neuropediatra asume y estudia al niño con cefalea, pero el dolor de cabeza no siempre es un problema neurológico¹¹.

Cefaleas de causa no neurológica

- Hipertensión arterial. No es una causa frecuente de cefalea en la edad pediátrica, pero su diagnóstico es importante por sus repercusiones. Por otra parte el diagnóstico es sencillo.
- Trastornos de agudeza visual.
- Patología bucodental.

- Patología ORL. No abogamos por la realización sistemática de una radiografía de senos, salvo cuando haya signos clínicos que hagan sospecharla. En ocasiones es difícil interpretarla en la edad pediátrica y puede ser un error atribuir la clínica a los hallazgos radiológicos.
- Intoxicaciones: alcohol, drogas, tabaco.
- Abuso de analgésicos.
- Trastornos del sueño.
- Algunas enfermedades sistémicas como anemia, cardiopatía, arritmia, insuficiencia cardíaca, renal o hepática, diabetes, leucemia.
- Infecciones.
- Otras: ejercicio, tos, aditivos alimentarios (glutamato en comida china).

Cefaleas de causa neurológica

Debidas a alteración estructural intracraneal. Curan con hipertensión endocraneal (HTE) o con signos de focalidad neurológica. Una causa muy importante de cefalea, por las repercusiones que conlleva, es la HTE. La HTE habitualmente dará papiledema, salvo si el proceso es de muy corta evolución. Un signo indirecto frecuente es la paresia del VI par (estrabismo convergente), con diplopia secundaria, o de otros pares craneales.

Migrañas, cefaleas tensionales, psicógenas, funcionales e inespecíficas. Son las cefaleas que con mayor frecuencia se ven en las consultas de neuropediatría. Orientan al diagnóstico de migraña los antecedentes de dolores abdominales, vómitos cíclicos, vértigo paroxístico benigno, cefalea unilateral, pulsátil, acompañada de náuseas o vómitos, con foto o fonofobia, la necesidad de reposo y su cese al dormir. En el diagnóstico de migraña, los antecedentes familiares adquieren gran relevancia hasta en el 90% de los casos¹². En las formas de inicio infantil suele

existir un factor genético determinante. Hay trabajos que sugieren la existencia de dos poblaciones migrañosas: una migraña más benigna, la más frecuente, que evoluciona espontáneamente hacia una mejoría progresiva, y otro grupo menor, con una edad de inicio más precoz y sintomatología intensa, que obliga en muchas ocasiones a iniciar tratamiento profiláctico.

La "migraña acompañada" se denomina en la actualidad "migraña con aura" (basilar, oftalmopléjica o hemipléjica). Se entiende por aura una disfunción cerebral cortical o de tronco que aparece antes o en el inicio de la migraña.

La mayor parte de las cefaleas en la infancia son tensionales, inespecíficas o migrañosas. La diferenciación puede no ser fácil, especialmente en edades pediátricas, donde con frecuencia no se dan los cuadros típicos de jaqueca. En muchas ocasiones utilizamos el término de cefaleas recurrentes, sin distinguir migrañas de cefaleas tensionales. La actitud y el manejo son los mismos, y un niño puede presentar ambos tipos de cefalea a lo largo de su evolución.

Propuesta de actuación en la consulta de Atención Primaria¹³

El principal problema a resolver es el diagnóstico. En la mayoría de los casos una buena anamnesis y exploración física completa permitirán orientar el diagnóstico.

Historia clínica

Es fundamental dedicarle tiempo. Puede ser recomendable buscar un espacio en consulta programada para historiar y explorar. Si el niño es capaz, lo adecuado es que él mismo explique sus síntomas y las circunstancias relacionadas. Algunos puntos importantes de la historia son:

- Edad de inicio.
- Características: frecuencia y periodicidad, intensidad, irradiación, calidad, momento de aparición,

modo de inicio, síntomas acompañantes, factores precipitantes, factores que la mejoran.

- Antecedentes familiares.
- Antecedentes personales: TCE, enfermedades, personalidad, escolaridad, características del sueño.
- Sintomatología que sugiere organicidad: niño menor de 5 años, la cefalea le despierta por la noche, asocia pérdida de peso, existe alguna focalidad neurológica.

Exploración física, se ha de insistir en:

- Medición del perímetro craneal.
- Manchas en la piel.
- Exploración neurológica completa.
- Medición de la tensión arterial.
- Fondo de ojo: creemos que el aprendizaje y entrenamiento del pediatra de Primaria en la exploración del fondo de ojo sería de gran utilidad en el manejo de la cefalea crónica.

Exploraciones complementarias: sólo indicadas en algunos casos. No recomendada la radiografía de senos de forma rutinaria. La mayor preocupación es la posibilidad de la existencia de un problema estructural intracraneal y por tanto la pregunta es cuándo debemos hacer estudio por neuroimagen.

¿Cuándo derivar a ingreso para realizar neuroimagen precozmente?

- Un niño deberá ser remitido para ingreso, ya que habrá que realizar técnicas de imagen de forma urgente o preferente, ante las siguientes circunstancias:
 - Síntomas neurológicos persistentes.

- Exploración neurológica alterada.
- Meningismo.
- Síntomas visuales permanentes.
- Papiledema-HTE.
- Cefalea intensa.
- Afectación del estado general.
- TCE previo que pensemos que tiene relación con la cefalea.
- Impresión subjetiva de “no me gusta”.

Tratamiento de las cefaleas¹⁴

1. Como principios generales, tendremos en cuenta en el tratamiento de las cefaleas:

- Iniciar los analgésicos de forma precoz (a ser posible en los primeros 30 minutos).
- Administrar dosis óptimas, tendiendo a las máximas, especialmente la primera o primeras dosis.
- Emplear el fármaco que ya fue efectivo en las anteriores crisis.
- Intentar encontrar un lugar tranquilo donde acostarse y conciliar el sueño.

2. Analgésicos: a dosis adecuadas. Probar el que vaya bien en cada niño.

- Ibuprofeno, paracetamol, AAS.
- Otros: naproxemo (indicado en cefaleas relacionadas con el ciclo menstrual, episodio agudo y preventivo), metamizol, ketorolaco (indicado en caso de cefaleas rebeldes y resis-

tentes a otros tratamientos, buena respuesta en migrañas basílicas), indometacina (indicada en cefalea hemicraneal paroxística, idiopática crónica y tras esfuerzo físico).

3. **Antieméticos:** se aconseja asociar en caso de náuseas o vómitos o molestias abdominales, y algunos autores aconsejan asociar siempre. Se favorece la absorción de los analgésicos y se alivia la sintomatología digestiva. Se recomienda la domperidona, ya que atraviesa menos la barrera hematoencefálica y se disminuyen los efectos extrapiramidales de este grupo de fármacos.
4. **Ansiolíticos:** se pueden asociar, y pueden ser muy efectivos, en caso de cefaleas que no ceden y asocian un gran componente de ansiedad.
5. **Triptanes a mayores de 12 años.** Migraña sin aura.
6. **Tratamiento profiláctico:** el inicio del tratamiento profiláctico creemos que debe ser instaurado por neuropediatras o pediatras con experiencia en su uso. En nuestro medio aconsejamos derivar al niño al neuropediatra si se considera indicado el tratamiento de fondo, y realizamos estudios de neuroimagen en todos los casos en los que lo instauramos.

Como conclusión nos gustaría transmitir las siguientes ideas:

- La cefalea es competencia del pediatra de Atención Primaria, ojo no se nos pasen patologías importantes entre todos. Creemos que el control de la mayor parte de las cefaleas de los niños debe realizarlo el pediatra, apoyado en algunos casos por el neuropediatra. Podemos no identificar problemas o no tratar adecuadamente cefaleas recurrentes si no seguimos controlando al niño y replanteando su evolución si se precisa. Puede ocurrir que nos relajemos al dejar al niño en manos del neuropediatra, quien habitualmente no puede controlarlo estrechamente.

El pediatra debe estar preparado para el tratamiento episódico de las cefaleas y migrañas. Es gratificante comprobar que tenemos medios para aliviar síntomas que pueden resultar muy molestos y discapacitantes.

Creemos muy importante que el pediatra de Atención Primaria adquiera la destreza necesaria para valorar el fondo de ojo y hacer una adecuada exploración neurológica, pues podrá controlar sin problemas la mayor parte de las cefaleas.

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS

Los trastornos paroxísticos son episodios y síntomas que aparecen de forma brusca e inesperada entre períodos libres de síntomas. En la práctica resulta importante establecer si el fenómeno es de naturaleza epiléptica o es debido a otra causa. Los hemos clasificado de forma práctica para nosotros según su frecuencia, como se observa en la Tabla IV¹⁵.

Trastornos paroxísticos no epilépticos

El primer grupo (TPNE) lo forman una serie de episodios de origen cerebral o no, que forman un grupo muy heterogéneo de procesos, aparecen con mucha frecuencia durante la infancia, generalmente son de aparición brusca y breve duración. Fundamentalmente son de naturaleza benigna y no precisan tratamiento médico¹⁶.

En la mayoría de los casos el conocimiento de la sintomatología de esta serie de episodios es suficiente para que el pediatra los considere como alternativa diagnóstica; en unos pocos casos la diferenciación con epilepsia no es sencilla y pueden requerirse estudios especiales.

En todos los trastornos paroxísticos es importante la realización de una buena anamnesis así como la visualización, si es posible, de los episodios. Para ello puede ser interesante pedir a la familia la realización de un vídeo de algún episodio.

Tabla IV. Trastornos paroxísticos

Trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE)

- Reacciones vagales/espasmos del llanto
- Trastornos paroxísticos sin especificar

Crisis febriles

Crisis sintomáticas agudas

Crisis epilépticas

Otras

Dentro de los TPNE, uno de los más característicos son los espasmos del sollozo, tanto por su frecuencia como por su, en algunos casos, aparatosidad. En general los pediatras estamos familiarizados con los ataques que se inician en el curso de un llanto por frustración, dolor o enojo. Después de uno o varios movimientos respiratorios durante el llanto, el niño deja de respirar y tras unos segundos se pone cianótico y pierde el conocimiento. La pérdida de conciencia se asocia a hipotonía generalizada o hipertonia con opistótonos y posteriormente convulsiones. Un poco menos frecuentes son los espasmos del sollozo pálidos; en éstos el niño, tras un leve traumatismo (muchas veces craneal en región occipital) y casi sin llanto, pierde el conocimiento con palidez e hipotonía generalizadas, a veces seguido de breves sacudidas clónicas en las extremidades. Suelen comenzar a partir de los 6 meses y pueden producirse ocasionalmente o repetirse varias veces al día. En general se repiten con más frecuencia los espasmos cianóticos. Tanto los espasmos del llanto pálidos como los cianóticos pueden ser muy aparatosos y angustiosos para los padres. En ocasiones esto genera un círculo vicioso en cuanto al manejo de los niños por parte de estos padres, favoreciendo la aparición de las rabietas. Se debe ser comprensivo con ellos y orientar el tratamiento hacia medidas psicohigiénicas que permitan romper dicho círculo vicioso. Asimismo, explicarles que no existe hoy en día medicación específica, pero que el pronóstico es bueno, independientemente del tratamiento, en términos de riesgo de daño neurológico.

Síncopes vasovagales

Los síncope se observan en niños generalmente en edad escolar o en púberes. Los síntomas iniciales son mareo y visión borrosa, y generalmente el niño tiene la sensación de que se está desmayando. El cuadro se acompaña de palidez cutánea, fenómenos vegetativos, en ocasiones mordedura de lengua e incluso enuresis y espasmo tónico generalizado. Aunque en la mayoría de los casos se trata de una condición benigna que no requiere tratamiento específico, estos “desmayos” pueden ser la primera manifestación de una enfermedad cardiovascular. Creemos prioritario, siempre que no quede claro el factor desencadenante, realizar estudio cardiológico para descartar problemas poco frecuentes pero de riesgo vital como las arritmias y las cardiopatías, entre ellas la miocardiopatía hipertrófica obstructiva.

Crisis febriles

Las crisis febriles se presentan en niños de entre 6 meses y 6 años con un proceso febril. Probablemente se tienden a diagnosticar en exceso, pues así puede catalogarse cualquier trastorno paroxístico, vagal u otros, que aparecen en el contexto de un proceso febril.

En nuestro medio ingresamos siempre para control clínico evolutivo las primeras horas a los niños con una 1ª crisis febril, vigilando que no se trate de convulsiones sintomáticas agudas por otras causas: meningoencefalitis, trastornos metabólicos o hidroelectrolíticos...

En las crisis febriles simples no realizamos sistemáticamente EEG ni iniciamos tratamiento. Es importante además transmitir a la familia tranquilidad e indicar que el no inicio de tratamiento no va a variar el pronóstico a largo plazo ni el inicio o no de una epilepsia. Existe una edad-dependencia individual, y algunos niños pueden tener repetidas crisis en poco tiempo si coinciden procesos febriles durante el período de más susceptibilidad.

Aconsejamos administrar diazepam rectal en caso de nueva crisis que no cede espontáneamente en 3-4 minutos.

En el caso de las crisis febriles complejas, puede estar indicada la valoración por el neuropediatra y la realización de EEG u otros estudios. En nuestro medio en general, tras una valoración inicial, no son seguidos en neuropediatría.

Crisis sintomáticas agudas

Los trastornos paroxísticos que se originan en el SNC pueden obedecer a diferentes mecanismos. En la práctica resulta importante establecer si el fenómeno es de naturaleza epiléptica o no. La primera responsabilidad es descartar que los episodios convulsivos estén desencadenados por alguna patología cerebral actual: crisis sintomáticas por encefalopatía aguda o subaguda (hipoglucemia u otros trastornos metabólicos o hidroelectrolíticos, TCE, infecciones, tumores, intoxicaciones...).

Las crisis asociadas a enfermedad cerebral crónica o progresiva (tumor, metabolopatía), o asociadas a lesión cerebral no evolutiva (secuelas de daño cerebral prenatal, perinatal o postnatal) son crisis sintomáticas remotas y su repetición define según la ILAE (*International League Against Epilepsy*) la epilepsia parcial sintomática.

La epilepsia parcial sintomática corresponde según la ILAE a la repetición de crisis epilépticas que se producen asociadas a enfermedad cerebral progresiva (como tumores o metabolopatías) o estática o no evolutiva (secuelas de daño cerebral prenatal, perinatal o postnatal, como por ejemplo las crisis que pueden aparecer en pacientes con parálisis cerebral por encefalopatía hipóxico isquémica).

Crisis epilépticas

La ILAE define epilepsia como la repetición de al menos dos crisis epilépticas no sintomáticas agudas. En nuestro ámbito, tras una primera crisis no sintomática aguda, realizamos EEG y neuroimagen, y establecemos control en Neuropediatría. Aconsejamos a los padres disponer de diazepam rectal y utilizarlo ante una convulsión que no cede en 3-4 minutos. En general, siguiendo las recomendaciones de la ILAE, no instauramos tratamiento de fondo hasta al menos la segunda crisis. En nuestro medio existe total disponibilidad de los neuropediatras con los niños epilépticos y las incidencias que puedan presentar:

Bibliografía

1. López Píson J, Arana T, Abenia Usón P, Galván M, Muñoz Albillos M, Peña Segura JL. Casuística de epilepsias idiopáticas y criptogénicas en una unidad de neuropediatría de referencia regional. *Rev Neurol*. 2000;31(8):733-738.
2. López Píson J, Arana Navarro T, Abenia Usón P, Ferraz Sopena S, Muñoz Albillos MS, Rebaje Moisés V. Casos de epilepsia sintomática en una unidad neuropediátrica de referencia regional. *Rev Neurol*. 2001;32(2):118-122.
3. Illingworth RS. *El niño normal*. 4.ª ed. México: Manual Moderno; 2000.
4. Gillbert C. *Developmental and neuropsychiatric disorders of childhood*. In Aicardi J. *Diseases of the nervous system in childhood*. 2.ª ed. London: Mac Keith press; 1998. p. 822-826.
5. Gutiérrez Aguilar G, Abenia Usón P, García Cazorla A, Vilaseca MA, Campistol J. Encefalopatía con aciduria metilmalónica y homocistinuria secundaria a un déficit de aporte exógeno de vitamina B12. *Rev Neurol*. 2005;40(10):605-608.
6. Fernández Álvarez E. Trastornos del movimiento. En: Fejerman N, Fernández Álvarez E. *Neurología pediátrica*. 2.º ed. Buenos Aires, Madrid: Editorial Médica Panamericana; 1997. p. 446-478.
7. Narbona García J. Desarrollo del lenguaje y sus perturbaciones. En: Fejerman N, Fernández Álvarez E. *Fronteras entre*

- neuropediatría y psicología. 1.ª ed. Buenos Aires: Nueva Visión SAIC; 1987. p.125-150.
8. Chevie-Muller C. Trastornos específicos del desarrollo del lenguaje. En Narbona J, Chevie-Muller C. El lenguaje del niño. Desarrollo normal, evaluación y trastornos. 1.ª ed. Barcelona: Masson; 1997. p. 249-275
 9. Ferrando-Lucas MT, Banus-Gómez P, López-Pérez G. Aspects of cognition and language in children with fragile X syndrome. *Rev Neurol.* 2003; 36 (Suppl 1): S137-142.
 10. Fejerman N. Enfermedades neurológicas con manifestaciones psiquiátricas iniciales o predominantes. En Fejerman N, Fernández Álvarez E. Fronteras entre neuropediatría y psicología. 1.ª ed. Buenos Aires: Nueva Visión SAIC; 1987. p. 251-261.
 11. Peña Segura JL, Muñoz Albillos M, López Pisón J. Cefaleas en Pediatría. Propuestas de actuación. *Bol Pediatr Arag Rioj Sor.* 2004;34:55-61
 12. Hernández Latorre MA, Macaya-Ruiz A, Roig-Quilis M. Características clínicas de la migraña en la edad pediátrica. *Rev Neurol.* 2001;33:708-715.
 13. Fernández B, Muñoz M, Peña JL, Campos C, López J. Estrategia diagnóstico-terapéutica de las cefaleas en urgencias. Hospital Infantil Miguel Servet de Zaragoza. *Bol Pediatr Arag Rioj Sor.* 2004;34:69-71.
 14. Muñoz Albillos M, Peña Segura JL, López Pisón J. Tratamiento de las cefaleas en pediatría. *Bol Pediatr Arag Rioj Sor.* 2004; 34:63-68.
 15. Fejerman N, Medina C, Caraballo R. Trastornos paroxísticos y síntomas episódicos. En *Neurología Pediátrica*, 2ª edición. Madrid: Panamericana; 1997.
 16. Rodríguez Barrionuevo AC, Rodríguez-Vives MA, Bauzano-Poley E. Trastornos paroxísticos no epilépticos. Los trastornos del sueño en la infancia. En *Neurología Pediátrica*. Ediciones Madrid: Ergón; 2000.

